

КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И ЛЕЧЕНИЕ АНГИОМАТОЗА ГИППЕЛЯ–ЛИНДАУ (ЦЕРЕБРОРЕТИНАЛЬНЫЙ АНГИОМАТОЗ)

И. В. Иволгина — Тамбовский филиал ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С. Н. Федорова» Минздрава России, заведующая 2-м офтальмологическим отделением; **О. Л. Фабрикантов** — Тамбовский филиал ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С. Н. Федорова» Минздрава России, директор; Медицинский институт Тамбовского государственного университета им. Г. Р. Державина, заведующий кафедрой офтальмологии, профессор, доктор медицинских наук.

CLINICAL PICTURE AND TREATMENT OF VON HIPPEL–LINDAU DISEASE (CEREBRORETINAL ANGIOMATOSIS)

I. V. Ivolgina — S. Fedorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Tambov branch, Head of 2nd Ophthalmological Department; **O. L. Fabrikantov** — S. Fedorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Tambov branch, Director; Derzhavin Tambov State University, Medical Institute, Head of the Department of Ophthalmology, Professor, DSc.

Дата поступления — 15.05.2019 г.

Дата принятия в печать — 13.06.2019 г.

Иволгина И. В., Фабрикантов О. Л. Клинические особенности и лечение ангиоматоза Гиппеля–Линдау (цереброретинальный ангиоматоз). Саратовский научно-медицинский журнал 2019; 15 (2): 478–482.

Цель: проанализировать на клинических примерах особенности течения и лечения ангиоматоза Гиппеля–Линдау. **Материал и методы.** Проведен ретроспективный анализ историй болезни 9 пациентов (11 глаз) с ангиоматозом Гиппеля–Линдау. Выполнено стандартное офтальмологическое обследование; для определения стадии заболевания применялась классификация J. Schlingemann. **Результаты.** Описано редкое заболевание: болезнь Гиппеля–Линдау. В зависимости от стадии заболевания проведено лазерное или хирургическое лечение. **Заключение.** При своевременном лечении ангиоматоза Гиппеля–Линдау у пациентов на ранних стадиях удается сохранить высокие зрительные функции и предотвратить переход заболевания в далеко зашедшую стадию с развитием тяжелых осложнений (экссудативная отслойка сетчатки, неоваскулярная глаукома, гемофтальм, увеит). На поздних стадиях заболевания, без своевременно проведенного лечения, возможно сохранить зрительные функции и стабилизировать патологический процесс при проведении комплексного хирургического лечения.

Ключевые слова: болезнь Гиппеля–Линдау, ангиоматоз.

Ivolgina IV, Fabrikantov OL. Clinical picture and treatment of von Hippel–Lindau disease (cerebroretinal angiomatosis). *Saratov Journal of Medical Scientific Research* 2019; 15 (2): 478–482.

Purpose: to analyze the course and treatment of Hippel–Lindau angiomatosis on clinical cases. **Material and Methods.** We analyzed retrospectively 9 case histories (11 eyes) of patients with von Hippel–Lindau angiomatosis. All patients underwent the routine ophthalmic examination. J. Schlingemann's classification was used to determine the stage of the disease. **Results.** The rare von Hippel–Lindau disease was described. Laser or surgical treatment was performed depending on the stage of the disease. **Conclusion.** Timely treatment of Hippel–Lindau angiomatosis in patients on early stages allow to maintain high visual functions and prevent the transition of the disease to a far-gone stage with the development of severe complications (exudative retinal detachment, neovascular glaucoma, hemophthalmos, uveitis). In the advanced stages of the disease without timely treatment it is possible to preserve visual functions and stabilize the pathological process only by complex surgical treatment.

Key words: von Hippel–Lindau disease, angiomatosis.

Введение. Болезнь Гиппеля–Линдау — мультисистемное врожденное заболевание, которое характеризуется образованием доброкачественных сосудистых опухолей в различных органах, наследуется по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. Впервые заболевание описано в 1882 г. В 1904 г. немецкий офтальмолог E. Von Hippel описал множественные ангиоматозные узелки на сетчатке в нескольких поколениях одной семьи, что указывало на наследственный характер заболевания, получившего название «ангиоматоза Гиппеля» [1]. Шведский невропатолог A. Lindau (1926) выявил наличие характерных ангиоматозных узелков в мозжечке, сетчатке и других органах [2].

По данным А. Ф. Бровкиной (2002), цереброретинальный ангиоматоз встречается достаточно редко: 1 случай на 85 000 человек [3].

Долгое время этиология заболевания была неизвестна. В 1993 г. клонирован ген болезни Гиппеля–Линдау (VHL-ген), локализованный в 3p25–3p26 на коротком плече третьей хромосомы. Мутация носит полигенный характер, вызванные мутацией изменения полиморфны. Цереброретинальный анги-

оматоз имеет аутосомно-доминантный тип наследования [4].

Ретинальный ангиоматоз Гиппеля проявляется в любом возрасте, чаще выявляется случайно или в связи с возникновением осложнений. Глазные проявления возникают раньше, чем системные, в 30–50% случаев на двух глазах. Профилактики заболевания не существует [5].

Гемангиобластомы сетчатки — агломерации анастомозирующих между собой капилляров — существуют с рождения. При незначительном росте ангиом клинические проявления отсутствуют. Основной момент, который следует учитывать при проведении лечения ангиоматоза Гиппеля–Линдау, — своевременность. Лечение, проведенное на начальных стадиях заболевания, с учетом локализации гемангиобластом позволяет полностью разрушить их и сохранить зрительные функции.

Впервые лечить ангиоматоз Гиппеля–Линдау начали в 30–40-е гг. XX в., применяли радиационные методы лечения, в дальнейшем — диатермокоагуляцию и криотерапию. При отсутствии лечения поражение глаз почти во всех случаях приводит к слепоте.

В настоящее время для разрушения ангиом применяются лазерное воздействие, брахитерапия, витректомия при ангиомах большого размера [6].

Ответственный автор — Иволгина Ирина Валентиновна
Тел.: +7 (475) 2559833
E-mail: naukatmb@mail.ru

При наличии гемофтальма, вторичной отслойки сетчатки применяют витректомию с полным удалением ангиомы и эндотелаза гематокоагуляцией. При наличии вторичной глаукомы в терминальной стадии заболевания выполняют органосохранное лечение — лазерциклофотокоагуляцию, а при невозможности ее выполнения — эквисцероэнуклеацию глазного яблока.

При отсутствии лечения поражение глаз почти во всех случаях приводит к слепоте.

Цель: проанализировать на клинических примерах особенности течения и лечения ангиоматоза Гиппеля–Линдау.

Материал и методы. Проведен ретроспективный анализ историй болезни 9 пациентов (11 глаз) с ангиоматозом Гиппеля–Линдау, из них 6 женщин и 3 мужчины, в возрасте от 15 до 67 лет (Me=58 года; Q25=28 лет; Q75=61 лет). Все больные обратились за офтальмологической помощью впервые в период с 2011 по 2018 г. с жалобами на плавающие точки, пелену перед глазами, постепенное снижение зрения. Сроки наблюдения составили от 6 месяцев до 7 лет (Me=3; Q25=1,5; Q75=5).

Всем пациентам проводилось стандартное офтальмологическое обследование: рефрактометрия, визометрия, пневмотонометрия, тонометрия по Маклакову, компьютерная периметрия, ультразвуковое А- и В-сканирование (Acscutome A-scan плюс; Acscutome B-scan плюс, США), биомикроскопия, осмотр глазного дна с помощью линзы Гольдмана. Дополнительно проводилась оптическая когерентная томография (ОКТ) высокого разрешения (Optovue RTVue XR, США), ультразвуковая биомикроскопия (Tomey UD 6000). Пяти пациентам выполнена флюоресцентная ангиография (ФАГ).

Для ангиоматоза Гиппеля характерно наличие *клинической триады*:

- ангиома;
- расширенные питающие артериальный и отводящий венозные сосуды;
- субретинальный экссудат.

Диагноз ставится на основании офтальмоскопии, при обнаружении ангиоматозного узла в виде красновато-оранжевой опухоли различных размеров с хорошо дифференцируемыми резко расширенными и извитыми сосудами, вдоль которых офтальмоскопируются очаги фиброза и геморрагии. Первый признак наличия ангиомы — асимметрия сосудов, отходящих от диска зрительного нерва [7].

Чаще наблюдается эндофитный рост ангиомы — внутрь глазного яблока. В редких случаях — экзофитный рост ангиомы — в сторону глубоких сосудов сетчатки, с ранним возникновением экссудативной отслойки сетчатки [8].

Морфологическое исследование. При росте ангиомы развиваются артериовенозные шунты, специфические питающие капилляры, дренирующие венулы. Нарушение циркуляции приводит к дилатации и склерозированию крупных питающих сосудов, возникает циркулярный стаз, ишемия, развиваются микроаневризмы, отек, кистозная дегенерация, геморрагии и серозная отслойка сетчатки [9].

Диагностика. Для ранней и дифференциальной диагностики применяют флюоресцентную ангиографию (ФАГ), что позволяет выявить самые начальные изменения капилляров сетчатки в виде формирования телеангиэктазий в пораженной зоне и нежной сети новообразованных сосудов.

На ранних стадиях выявляется экстравазальный выход флюоресцеина (границы просачивания флю-

оресцеина превышают границы ангиоматозных разрастаний). Диффузия флюоресцеина за пределы ангиом нарастает по ходу исследования. При росте ангиоматозного узла на ангиограмме дифференцируются микроаневризмы и расширенные капилляры. ФАГ позволяет отличить ярко флюоресцирующие микроаневризмы от мелких кровоизлияний темного цвета, которые «гасят» флюоресценцию. С помощью ФАГ питающий сосуд можно определить значительно раньше, чем он становится виден офтальмоскопически (дилатация сосуда), выявляется укорочение времени циркуляции в питающих артериях и вене. Кроме того, ФАГ позволяет оценить, к какой системе относится сосуд, к артериальной или венозной [10]. Возможно выявление мелких ангиом на периферии глазного дна, которые неразличимы офтальмоскопически.

При выявлении ангиоматоза Гиппеля выполнялось дополнительное обследование, которое должно проводиться регулярно на протяжении всей жизни:

- компьютерная томография (КТ) или магниторезонансная томография (МРТ) головного мозга, КТ органов брюшной полости — каждые 3 года;
- эзография органов брюшной полости, офтальмологический осмотр, осмотр глазного дна контактной линзой на широкий зрачок, ангиографический контроль, общеклиническое обследование (определение катехоламинов мочи) — ежегодно [11].

Учитывая наследственный характер заболевания, проводили обследование ближайших родственников и детей пациента по похожей схеме:

- офтальмологический осмотр с 5 лет, ангиографический контроль с 10 лет, общеклиническое обследование с 10 лет — ежегодно;
- КТ или МРТ головного мозга, КТ органов брюшной полости с 10 лет — каждые 3 года. При проведенном обследовании выявлено наличие начальной IA стадии ангиоматоза Гиппеля — Линдау у одного ребенка.

Для систематизации изменений на глазном дне применялась классификация J. Schlingemann [12]:

I. Начальная стадия:

А) красное пятно, отсутствуют активные сосуды, при ФАГ — экстравазальный выход флюоресцеина и минимальные питающие сосуды;

В) депигментация глазного дна, красный узел с незначительной проминенцией, активные сосуды (расширение и извитость сосудов сетчатки, уравнивание калибра вен и артерий, одновременная пульсация артерии и вены при надавливании на глаз), при ФАГ — экстравазальный выход флюоресцеина и питающие сосуды.

II. Развитая стадия:

— красный сферический узел с проминенцией, активные сосуды (расширены в 5–10 раз, змеевидно извиты, образуют аневризмы и шаровидные клубочки — ангиомы);

— наличие экссудата на ангиоме и в макуле, геморрагии;

— профузный выход флюоресцеина, выраженные питающие сосуды.

III. Далеко зашедшая стадия:

— ангиома со вторичной экссудативной или тракционной отслойкой сетчатки;

— вторичная глаукома, увеит, катаракта, гемофтальм.

IV. Терминальная стадия:

— ангиома, тотальная вторичная отслойка сетчатки;

— вторичная глаукома, увеит, катаракта, гемофтальм;

— субатрофия глазного яблока (фтизис).

Статистическая обработка экспериментальных данных осуществлялась с помощью пакета программ Statistica 10.0. Распределение признаков отличалось от нормального (проверяли по критерию Шапиро — Уилка), поэтому использовали непараметрический метод дескриптивной статистики: данные по группе представлены в виде медианы (Me) и 25-го и 75-го процентилей (Q25 и Q75).

Результаты. В результате проведенного обследования у двух пациентов выявлена гиперметропия слабой степени, у семи пациентов миопия от слабой до высокой степени. В одном случае обнаружено повышение ВГД, в остальных случаях ВГД было в пределах нормы.

При осмотре глазного дна в шести случаях установлены изменения в макулярной зоне: отложение твердых экссудатов с различной выраженностью отека, наличие эпиретинального фиброза; в трех случаях отмечалось наличие вторичной отслойки сетчатки; кроме того, у всех пациентов фиксировалось наличие ангиоматозного узла с приводящим и отводящим сосудами.

Острота зрения при обращении составила от 0,01 до 1,0.

Согласно классификации J. Schlingemann:

I В начальная стадия установлена у 4 пациентов (4 глаза), у 3 пациентов изменения были на одном глазу и у 1 пациента изменения на обоих глазах (на втором глазу II стадия).

При офтальмоскопии выявлено наличие ангиоматозного узла с активными (расширенными) кровеносными сосудами. По данным В-сканирования изменения не выявлены.

При малых ангиомах сетчатки (до 2,5 диаметра ДЗН) всем пациентам выполнена:

1-м этапом — ограничительная лазерная коагуляция сетчатки вокруг тела опухоли и питающих ее сосудов;

2-м этапом — фокальная лазерная коагуляция, которую проводили в несколько сеансов, чтобы избежать развития вторичной экссудативной отслойки сетчатки.

II развитая стадия установлена у 4 пациентов (4 глаза), из них у 2 больных изменения были на одном глазу и у 2 больных на обоих глазах (у одного пациента на втором глазу — I стадия, у другого III стадия). По данным В-сканирования изменения не выявлены.

При офтальмоскопии обнаружено наличие большого ангиоматозного узла с расширенными и извитыми приводящими и отводящими сосудами, микроаневризмами и геморрагиями.

При ангиомах (2,5–3,5 диаметра ДЗН) всем пациентам выполнена лазерная коагуляция в несколько этапов:

1-й этап: предварительная ограничительная лазерная коагуляция сетчатки вокруг тела опухоли и питающих ее сосудов;

2-й этап: лазерная коагуляция приводящей артериолы до полной облитерации ее сегмента, когда становится невозможным кровоток по сосуду;

3-й этап: коагуляция ангиомы до прекращения перфузии.

Показатели облитерации ангиомы:

— ангиома I начальной стадии — пигментация в зоне коагуляции;

— ангиома II развитой стадии — пигментация, уменьшение выстояния ангиомы при отсутствии экстравазального выхода флюоресцеина, резорбция макулярного отека (остающийся экстравазальный выход флюоресцеина говорит о наличии ангиоматозной ткани и требует дополнительной лазерной коагуляции).

III далеко зашедшая стадия установлена у 3 пациентов (3 глаза), из них у 2 больных изменения были на одном глазу и у 1 больного изменения на обоих глазах (на втором глазу — II стадия).

При ангиомах (более 3,5–4 диаметра ДЗН) лазерная коагуляция неэффективна, производили удаление ангиом с помощью эндовитреального вмешательства с эндолазерной коагуляцией.

С III далеко зашедшей стадией заболевания у 3 пациентов (4 глаза) выявлены: перифокальная вторичная отслойка сетчатки, наличие большого ангиоматозного узла с геморрагией в стекловидное тело; приводящий и отводящий сосуды расширены и извиты; в стекловидном теле плавающие и фиксированные шварты. Пациентам выполнено эндовитреальное вмешательство с эндолазерной коагуляцией.

У 3 пациентов (3 глаза) выявлены: гемофтальм в стекловидном теле, эпиретинальный фиброз в макуле, большой ангиоматозный узел на периферии, тракционная отслойка сетчатки. Пациентам выполнено эндовитреальное вмешательство, с мембранопилингом, пневморетинопексией и эндолазерной коагуляцией.

Из этой группы (3 пациента (3 глаза)) и у 1 пациента со II развитой стадией заболевания, с сопутствующей осложненной катарактой выполнена факэмульсификация и имплантация интраокулярной линзы.

У 1 пациента выявлена вторичная глаукома (гипотензивные препараты не купировали повышение ВГД), выполнена антиглаукоматозная операция.

В 2 случаях отмечалось наличие увеита, которое потребовало проведения противовоспалительного лечения (табл. 1).

С IV терминальной стадией пациентов не наблюдалось.

Таблица 1

Распределение пациентов по стадиям заболевания и наличию сопутствующих заболеваний

Количество глаз	Стадия	Отслойка сетчатки	Гемофтальм	Катаракта	Глаукома	Увеит
4 глаза	I В начальная	-	-	-	-	-
4 глаза	II развитая	-	-	1	-	-
3 глаза	III далеко зашедшая	3	3	3	1	2

Таблица 2

Распределение пациентов по стадиям заболевания и изменение остроты зрения до и после проведенного лечения

Глаза	Vis (острота зрения) с коррекцией		Стадия заболевания
	до лечения	после лечения	
1.	0,8	0,8	I
2.	0,8	0,9	I
3.	0,8	0,8	I
4.	1,0	1,0	I
5.	0,6	0,8	II
6.	0,3	0,35	II
7.	0,8	0,9	II
8.	0,6	0,8	II
9.	0,1	0,1	III
10.	0,08	0,1	III
11.	0,02	0,5	III

В результате проведенного лечения у всех пациентов достигнута стабилизация патологического процесса. Проведена деструкция всех сосудистых аномалий. Высокие зрительные функции сохранились в основном у пациентов с I и II стадиями заболевания и у некоторых пациентов с III стадией заболевания. У большинства пациентов с III (далеко зашедшей) стадией на фоне стабилизации патологического процесса (уменьшение или отсутствие увеличения ангиоматозного узла) зрительные функции были снижены. Снижение зрения было обусловлено наличием изменений в макуле (табл. 2).

Обсуждение. В связи с прогрессирующим характером течения болезнь Гиппеля — Линдау представляет постоянную угрозу для пациентов в течение всей жизни. При отсутствии лечения неизбежно прогрессирующее изменение на сетчатке, что практически всегда приводит к значительному снижению зрения, возможно к слепоте.

Основная цель проводимого лечения при ангиоматозе сетчатки: предотвратить возможность тяжелых осложнений (вторичная экссудативная отслойка сетчатки, вторичная неоваскулярная глаукома, гемофтальм, увеит) и стабилизировать предметное зрение пациента. Лечение пациентов с болезнью Гиппеля — Линдау необходимо начинать как можно раньше, так как деструкция ангиоматозного узла большого размера малоэффективна [13]. На основании нашего исследования выявлено, что проведение своевременного лечения ангиоматоза Гиппеля — Линдау у пациентов на ранних стадиях позволяет сохранить высокие зрительные функции и предотвратить переход заболевания в далеко зашедшую стадию с предупреждением развития тяжелых осложнений ангиоматоза.

При ангиомах большого размера основная цель проводимого лечения: достигнуть стабилизации патологического процесса (уменьшения или отсутствия увеличения ангиоматозного узла). На основании нашего исследования выявлено, что проведение своевременного лечения ангиоматоза Гиппеля-Линдау у пациентов на поздних, далеко зашедших стадиях, приводящих часто к слепоте и даже потере глаза, позволяет сохранить зрительные функции и стабилизировать патологический процесс. Для достиже-

ния этой цели необходимо проведение комплексного многоэтапного хирургического лечения.

Пациентам с болезнью Гиппеля—Линдау для профилактики снижения риска геморрагической активности, предупреждения гемофтальма необходимо контролировать уровень артериального давления, избегать гипертонических кризов и применять сосудорасширяющие препараты.

Выводы:

1. Проанализированы на клинических примерах особенности течения и лечения ангиоматоза Гиппеля—Линдау. При проведении своевременного лечения ангиоматоза Гиппеля—Линдау у пациентов на ранних стадиях удается сохранить высокие зрительные функции и предотвратить переход заболевания в далеко зашедшую стадию с развитием тяжелых осложнений (экссудативная отслойка сетчатки, неоваскулярная глаукома, гемофтальм, увеит).

2. На поздних стадиях заболевания, без своевременно проведенного лечения, возможно сохранить зрительные функции и стабилизировать патологический процесс при проведении комплексного хирургического лечения.

3. Рекомендовано контролировать уровень артериального давления для профилактики осложнений (кровоизлияний).

4. При динамическом наблюдении пациентов с ангиоматозом Гиппеля—Линдау для выявления возможных признаков аномалии сосудов и своевременного проведения лечения необходимо тщательно осматривать парный глаз для исключения заболевания.

5. Обследование пациента должно проводиться регулярно на протяжении всей жизни.

6. Учитывая наследственный характер заболевания, ближайших родственников и детей пациента необходимо обследовать так же регулярно на протяжении всей жизни.

Конфликт интересов отсутствует.

Авторский вклад: концепция и дизайн исследования — И.В. Иволгина, О.Л. Фабрикантов; получение и обработка данных, анализ и интерпретация результатов, написание статьи — И.В. Иволгина; утверждение рукописи для публикации — О.Л. Фабрикантов.

References (Литература)

1. Brailey WA. Curator's pathological report. Roy London Ophthalmology Hosp Rep 1876; 8: 548–9.
2. Evzikov GYu, Bubleviskiy DV, Farafontov AV. The treatment of multiple spinal and medullary haemangioblastomas in a patient with von Hippel — Lindau disease. The neurological Journal 2013; (3): 39–42. Russian (Евзиков Г.Ю., Бублиевский Д.В., Фарафонов А.В. Лечение множественных гемангиобластом спинного мозга и продолговатого мозга у пациента с болезнью Гиппеля — Линдау: клиническое наблюдение и обзор литературы. Неврологический журнал 2013; (3): 39–42).
3. Brovkina AF. Ophthalmology. Moscow: Meditsina, 2002; 424 p. Russian (Бровкина А. Ф. Офтальмология. М.: Медицина, 2002; 424 с.).
4. Shamshinova AM, ed. Hereditary and congenital diseases of retina and optic nerve. Moscow: Meditsina, 2001; 528 p. Russian (Наследственные и врожденные заболевания сетчатки зрительного нерва/под ред. А. М. Шамшиновой. М.: Медицина, 2001; 528 с.).
5. Shnayder NA, Shapovalova EA. Epidemiology of phakomatoses. Annals of clinical hospital 2011; 51 (3): 51–4. Russian (Шнайдер Н.А., Шаповалова Е.А. Эпидемиология факоматозов. Вестник Клинической больницы 2011; 51 (3): 51–4).
6. Magaramov DA. The experience of laser treatment of chorioretinal vascular formations in yellow radiation spectrum (577 nm). New in ophthalmology 2011; (3): 43–6. Russian (Магарамов Д.А. Опыт лазерного лечения хориоретинальных сосудистых новообразований в желтом спектре излучения (577 нм). Новое в офтальмологии 2011; (3): 43–6).
7. Katsnel'son LA, Lysenko VS, Balishanskaya TI. Clinical atlas of eye fundus pathology. Moscow: GEOTAR Meditsina, 1999; 151 p. Russian (Кацнельсон Л.А., Лысенко В.С., Балишанская Т.И. Клинический атлас патологии глазного дна. М.: ГЭОТАР Медицина, 1999; 151 с.).
8. Fridman FE, Gundorova RA, Kodzov MB. Ultrasound in ophthalmology. Moscow: Meditsina, 1989; 256 p. Russian (Фридман Ф.Е., Гундорова Р.А., Кодзов М.Б. Ультразвук в офтальмологии. М.: Медицина, 1989; 256 с.).
9. Morgan G. Diffuse infiltrating retinoblastoma. Br J Ophthalmology 2011; 55 (9): 600–6.
10. Katsnel'son LA, Farofonova TI, Bunin TI. Vascular diseases of the eye. Moscow: Meditsina, 1990; 268 p. Russian (Кацнельсон Л.А., Фарофонова Т.И., Бунин Т.И. Сосудистые заболевания глаз. М.: Медицина, 1990; 268 с.).
11. Prokopchik NI. Angioreticulomas of the brain. Journal of Grodno State Medical University 2003; (1): 80–2. Russian (Прокопчик Н.И. Ангиоретикуломы головного мозга. Журнал Гродненского ГМУ 2013; (1): 80–2).
12. Schlingemann RO, van Hinsbergt VWM. Role of vascular permeability factor/vascular endothelial growth factor in eye disease. Br J Ophthalmology 1997; 81 (6): 501–12.
13. Chudinova OV, Khokkanen VM, Kubareva IA, Svetlichnaya IV. A tumor-shaped retinal angioma (Lindau — Hippel syndrome). Ophthalmology 2010; (2): 40–3. Russian (Чудинова О.В., Хокканен В.М., Кубарева И.А., Светличная И.В. Туморообразная ретикулярная ангиома (Синдром Гиппеля — Линдау). Офтальмология 2010; (2): 40–3).

УДК 617.731:616–006

Клинический случай

МЕХАНИЗМЫ РАЗВИТИЯ ПОРАЖЕНИЯ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА
У ПАЦИЕНТОВ С ГЕМОБЛАСТОЗАМИ

Е. Э. Иойлева — ФГАУ «НМИЦ «МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С. Н. Федорова» Минздрава России, ученый секретарь; ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А. И. Евдокимова» Минздрава России, профессор кафедры глазных болезней, доктор медицинских наук; **Н. С. Гаджиева** — ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А. И. Евдокимова» Минздрава России, доцент кафедры глазных болезней, кандидат медицинских наук; **А. В. Зиновьева** — ФГБОУ ВО «МГМСУ им. А. И. Евдокимова» Минздрава России, ординатор кафедры глазных болезней.

MECHANISMS OF OPTIC NERVE DAMAGE IN PATIENTS WITH HEMOBLASTOSIS

E. E. Ioyleva — S. Fedorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Scientific Secretary; A. I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Professor of Department of Eye Diseases, DSc; **N. S. Gadzhieva** — A. I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Assistant Professor of Department of Eye Diseases, PhD; **A. V. Zinovyeva** — A. I. Yevdokimov Moscow State University of Medicine and Dentistry, Resident of Department of Eye Diseases.

Дата поступления — 15.05.2019 г.

Дата принятия в печать — 13.06.2019 г.

Иойлева Е. Э., Гаджиева Н. С., Зиновьева А. В. Механизмы развития поражения зрительного нерва у пациентов с гемобластомами. Саратовский научно-медицинский журнал 2019; 15 (2): 482–485.

Развитие оптической нейропатии при лейкозах и лимфомах имеет широкий этиологический спектр и может наблюдаться в результате неопластического, инфекционного, компрессионного, ишемического и токсического воздействий. Кроме того, среди пациентов старшего возраста распространены сердечно-сосудистые заболевания и васкулопатогенные факторы риска, при которых увеличивается распространенность ишемических поражений зрительного нерва. Своевременное выявление оптической нейропатии при гемобластомах, проведение дифференциальной диагностики заболевания и выбор оптимального метода лечения позволяют сохранить высокие зрительные функции, улучшить качество жизни пациентов. В работе приведен клинический случай развития односторонней ишемической нейропатии у пациента с клинико-гематологической ремиссией острого миелобластного лейкоза и наличием сердечно-сосудистых факторов риска, а также сердечной недостаточности.

Ключевые слова: гемобластозы, зрительный нерв, оптическая нейропатия, оптическая когерентная томография, диагностика.

Ioyleva EE, Gadzhieva NS, Zinovyeva AV. Mechanisms of optic nerve damage in patients with hemoblastosis. Saratov Journal of Medical Scientific Research 2019; 15 (2): 482–485.

The development of optic neuropathy in leukemia and lymphomas has a wide range of etiological factors, being a result of neoplastic, infectious, compression, ischemic and toxic damage. Patients in the older age group may have cardiovascular risk factors that increase the risk of developing lesions of the optic nerve. Timely diagnosis of optic neuropathy in hemoblastosis and the choice of the optimal treatment method allow to maintain high visual function and improve patients' quality of life. The paper presents a clinical case of unilateral ischemic neuropathy in patients with clinical and hematological remission of acute myeloblastic leukemia and the presence of cardiovascular risk factors, as well as heart failure.

Key words: hemoblastosis, optic nerve, optic neuropathy, optical coherent tomography, diagnostics.