

14. Klaus Sartor. Direct Diagnosis in Radiology. Brain Imaging. / Klaus Sartor, Stefan Heahnel, Bodo Kress / 2013; 84-104.
15. Lam B. / Lam B, Morais C, Pasol J. / Curr Neurol Neurosci Rep. 2008;8:404–408.].
16. Lee AG. The rate of visual field loss in optic nerve head drusen. / Lam B, Morais C, Pasol J. / Am J Ophthalmol. 2005;139:1062–1066.
17. Lee KM. Morphologic characteristics of optic nerve head drusen on spectral-domain optical coherence tomography. / Lee KM, Woo SJ, Hwang JM / Am J Ophthalmol. 2013;155:1139-1147.
18. Malmqvist L. Peripapillary retinal nerve fiber layer thickness corresponds to drusen location and extent of visual field defects in superficial and buried optic disc drusen. / Malmqvist L, Wegener M, Sander BA, [et al.] / J Neuroophthalmol. 2016; 36:41–45.
19. Munteanu M. Acute anterior ischemic optic neuropathy in association with optic nerve drusen / Munteanu M., Leha C / Oftalmologia.- 2004.- Vol.48, № 3.- P.16-25.
20. Purvin V. Anterior ischemic optic neuropathy in eyes with optic disc drusen / Purvin V., King R., Kawasaki A., Yee R. / Arch. Ophthalmol.- 2004.- Vol.122.- P.48- 53.
21. Santavuori P. Neurological and developmental findings in children with optic disc drusen. / Santavuori P, Erkkila H. / Neuropadiatrie 1976; 7283-30 I
22. Sato T. Multimodal imaging of optic disc drusen. / Sato T, Mrejen S, Spaide RF. / Am J Ophthalmol. 2013;156:275–282 e1.
23. Sato T. Multimodal imaging of optic disc drusen. / Sato T, Mrejen S, Spaide RF. / Am J Ophthalmol. 2013;156:275–282.
24. Traber GL. Enhanced depth imaging optical coherence tomography of optic nerve head drusen: a comparison of cases with and without visual field loss. / Traber GL, Weber KP, Sabah M, et al. / Ophthalmology. 2017;124:6

УДК 617.735

© Коллектив авторов, 2020

А.А. Яровой, Е.С. Котова, А.В. Котельникова, В.А. Яровая ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА РЕТИНИТА КОАТСА И РЕТИНОБЛАСТОМЫ

ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова», г. Москва

Ретинит Коатса (РК) может напоминать злокачественное новообразование сетчатки – ретинобластому (РБ).

Цель. Представить наиболее характерные дифференциальные диагностические признаки РК и РБ.

Материал и методы. С подозрением на РБ было госпитализировано 552 ребенка (789 глаз). Диагноз РБ подтвердился у 432 пациентов. В 120 случаях имела место псевдоретинобластома, в том числе у 15 пациентов с РК.

Результаты. Приведены критерии дифференциальной диагностики РК и РБ с учетом данных наших предыдущих исследований и собственного опыта наблюдения.

Выводы. В диагностическом поиске необходим анализ всех описанных факторов, комплекс которых позволит верно дифференцировать РК и РБ.

Ключевые слова: ретинит Коатса, ретинобластома, псевдоретинобластома.

A.A. Yarovoy, E.S. Kotova, A.V. Kotelnikova, V.A. Yarovaya DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF COATS RETINITIS AND RETINOBLASTOMA

Coats retinitis (CR) may resemble retinal malignancy – retinoblastoma (RB). The aim of the study is to introduce the key DDx features of CR and RB.

Material and methods. 552 children were referred with suspected retinoblastoma during 2007-2019 period. The RB was confirmed in 432 patients. In 120 cases pseudoretinoblastoma was revealed, including 15 patients with CR.

Results. We propose some criteria for DDx of CR and RB considering all the data of our previous studies and our own experience of observation.

Conclusions. All the factors must be taken into consideration in order to reach successful differentiation between CR and RB.

Key words: retinoblastoma, pseudoretinoblastoma, Coats retinitis.

Ретинит Коатса (РК), известный также как экссудативно-геморрагический ретинит, представляет собой спектр васкулопатий сетчатки, возникающих преимущественно у людей мужского пола в возрасте от 1 месяца до 63 лет [3,4,10]. РК – редкое заболевание глаза, не имеющее системного проявления и не передающееся по наследству.

У детей РК на 3-, 4- и 5-й клинических стадиях может напоминать злокачественное новообразование сетчатки – ретинобластому (РБ), что вызывает трудности в постановке диагноза [10]. По данным литературы 27% детей с РК поступают в специализированные офтальмоонкологические учреждения с подозрением на РБ [4].

Для того, чтобы не допустить ошибок в ведении и лечении данных пациентов, необ-

ходимо уметь дифференцировать РК от РБ. В отечественной литературе нет публикаций с подробным описанием дифференциального диагноза РК и РБ.

Цель – представить наиболее характерные дифференциальные диагностические признаки РК и РБ.

Материал и методы

За период с 2007 по 2019 годы с подозрением на РБ в ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» г. Москвы поступило 552 ребенка (789 глаз). После проведения инструментальных методов исследования диагноз РБ подтвердился у 432 (78,3%) пациентов (656 глаз). В остальных случаях (n=120, 21,7%) имела место псевдоретинобластома – 15 пациентов с РК, что составило 12,5%. Частота встречаемости РК по отношению к РБ – 3,5%.

Таблица

Сравнительная характеристика РК и РБ

Признак	РК	РБ
Средняя продолжительность заболевания, лет	3,7	2,2
Пол	Мальчики 66,7%	57% мальчиков, 43% девочек
Наследственность	Не наследуется	Аутосомно-доминантная
Характер поражения	Односторонний 100%	Монокулярный и /или бинокулярный
Зрачковый рефлекс	Желтый	Белый, белосерый
Витреальные отсевы	Нет	Да
Сосуды сетчатки	Неравномерно расширены; телеангиоэктазии, микроаневризмы	Равномерно расширены и извиты, могут подходить к опухоли и входить в нее
Твердые золотистые экссудаты	Да	Нет
Субретинальная жидкость	Золотистая с кристаллами холестерина	Белая, белосерая, может быть с опухолевыми очагами
В-сканирование	Возможна отслойка сетчатки и утолщение сосудистой оболочки	Опухолевый очаг, отслойка сетчатки с гиперэхогенными субретинальными включениями (кальцинаты)

Для проведения дифференциального диагноза между РК и РБ были проведены инструментальные методы исследования: офтальмосканирование в В-режиме, осмотр на широкоугольной ретинальной камере RetCam3 и флюоресцентная ангиография (ФАГ). Кроме этого, принимались во внимание возраст и пол ребенка.

Результаты и обсуждение

Ретинит Коатса диагностирован у 10 мальчиков и 5 девочек. Возраст детей на момент постановки диагноза составлял от 1 года до 8 лет (средний возраст 3,7 года). У всех детей с РК выявлен односторонний характер поражения. Ни у одного ребенка не был отмечен наследственный офтальмологический анамнез. Из клинических признаков и жалоб родителей у 9 детей отмечалось свечение зрачка, у 10 – косоглазие и у всех – снижение зрения. При проведении осмотра на широкоугольной ретинальной камере RetCam3 у всех пациентов отмечались неравномерный калибр, извилистый ход и телеангиэктазии сосудов сетчатки, выраженные на периферии глазного дна. У большинства из них (n=13) выявлено аневризматическое расширение конечных ветвей (рис. 1А). Отслойка сетчатки имела место у всех пациентов, у 7 из них она была локальной и у 8 – тотальной. У всех отмечались пропитывание сетчатки твердыми экссудатами и отложение их в субретинальном пространстве с вовлечением макулы: у семерых из них экссудаты располагались в макуле и на периферии. По данным В-сканирования у всех визуализировались отслойка сетчатки и утолщение сосудистой оболочки (рис. 2Б). По данным ФАГ визуализировалась извитая сосудистая сеть с неравномерным калибром (рис. 3Б).

Стадию РК определяли по классификации Shields J.A. [8]: 3А-стадия диагностирована в 7 случаях, 3В – в 3, 4-я – в 4 и 5-я стадия – у 1.

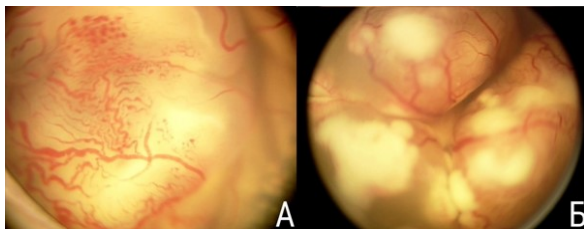


Рис. 1. Фото глазного дна. Ретинит Коатса (А). Ретинобластома (Б)

В таблице приведены критерии дифференциальной диагностики РК и РБ с учетом данных наших предыдущих исследований [1] и собственного опыта наблюдения.

Ретинит Коатса проявляется преимущественно у детей, в большинстве случаев у мальчиков (в 76-84%), и имеет односторонний характер [4,6]. У детей с РБ средний возраст постановки диагноза 1,5 года (от 0 до 5 лет). Возникновение опухоли не зависит от пола ребенка, бывают как односторонняя, так и бинокулярная формы. Все двусторонние формы являются наследственными [10]. Обширные интра- и субретинальные твердые экссудаты и отслойка сетчатки, в том числе в сочетании с вторичной глаукомой, новообразованными сосудами радужки при 3-, 4- и 5-й стадиях, РК могут симулировать РБ [6].

Ранее в проведенном нами исследовании [1] 341 пациента с подозрением на РБ у 82 пациентов была выявлена псевдоретинобластома, из них 8 (9,8%) пациентов – РК, что отличается от данных зарубежных коллег. В исследовании у 2781 пациента с подозрением на РБ и у 604 (22%) пациентов выявлена псевдоретинобластома, из которой 40% составил РК [9].

Частыми проявлениями РК, с которыми обращаются родители детей к офтальмологу, являются лейкокория в 20-45% случаев, косоглазие в 37% и снижение зрения в 34% случаев [4,5,6]. В нашем исследовании свечение зрачка отмечалось в 60% случаев (9 глаз), косоглазие – в 66,7% (10 глаз), снижение зрения

в 100% случаев (15 глаз). Эти же признаки являются ключевыми и для РБ [10].

Ключевым исследованием для дифференциальной диагностики является офтальмоскопия. При РБ нами обнаружены массивные белые очаги, не характерные для РК. Диагностическую ценность в постановке диагноза имеет анализ состояния сосудов сетчатки. При РК васкулопатии расположены на периферии. Сосуды сетчатки неравномерно расширены на всем протяжении, отмечается наличие телеангиоэктазий, микроаневризм с возникновением геморрагий. При РБ сосуды равномерно расширены и могут погружаться в опухоль (рис. 3А) [8,10]. Тотальная отслойка сетчатки может наблюдаться при обеих патологиях (рис. 1А и 1Б).

Немаловажным в дифференциальной диагностике РК и РБ является ультразвуковая диагностика. По данным литературы при помощи этого метода исследования у детей с РБ в 92-95% случаев визуализируются гиперэхогенные очаги, соответствующие кальцинатам (рис. 2А) [7].

При проведении МРТ у детей с РБ, по данным литературы, будет определяться опухолевый очаг, гипоинтенсивный по отношению к стекловидному телу, а также могут визуализироваться гиперэхогенные микрокальцинаты. У

детей с РК из-за высокого содержания холестерина и липидов экссудат характеризуется высокой интенсивностью сигнала, микрокальцинаты, как правило, не определяются [12].

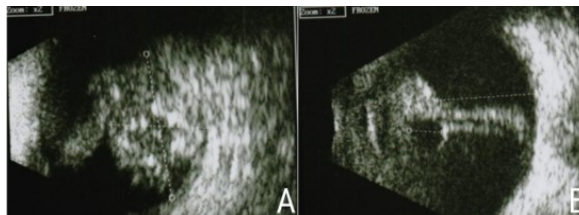


Рис. 2. В-сканирование. Ретинобластома (А). Ретинит Коатса (Б)

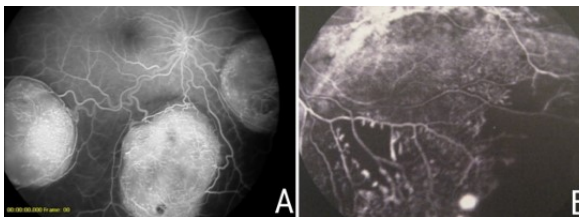


Рис. 3. ФАГ. Ретинобластома (А). Ретинит Коатса (Б)

Выводы

РК и РБ имеют схожую клиническую картину. Частота встречаемости РК среди РБ составила 3,5%. В диагностическом поиске необходим анализ всех описанных клинических признаков и инструментальных методов исследования, комплекс которых позволит дифференцировать РК от РБ.

Сведения об авторах статьи:

Яровой Андрей Александрович – д.м.н., зав. отделом офтальмоонкологии и радиологии ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова. Адрес: 127486, г. Москва, Бескудниковский бульвар, 59а. Тел.: 8(499)488-87-15. E-mail: oncologymntk@yandex.ru. ORCID: 0000-0003-2219-7054.

Котова Елена Сергеевна – аспирант ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова. Адрес: 127486, г. Москва, Бескудниковский бульвар, 59а. ORCID: 0000-0002-3396-5461.

Котельникова Анастасия Викторовна – врач-ординатор ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова. Адрес: 127486, г. Москва, Бескудниковский бульвар, 59а. ORCID: 0000-0001-7816-5559.

Яровая Вера Андреевна – аспирант ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. академика С.Н. Федорова. Адрес: 127486, г. Москва, Бескудниковский бульвар, 59а. ORCID: 0000-0001-8937-7450.

ЛИТЕРАТУРА

1. Псевдоретинобластома: спектр патологии, частота. Анализ десятилетнего опыта / А.А. Яровой [и др.] // Современные технологии в офтальмологии. – 2018. – № 1. – С. 451-454.
2. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture / J. A. Shields [et al.] // American journal of ophthalmology. – 2001. – Т. 131. – №. 5. – С. 572-583.
3. Clinical-histopathological correlation in a case of Coats' disease / B. F. Fernandes [et al.] // Diagnostic pathology. – 2006. – Т. 1. – №. 1. – С. 24.
4. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases: the 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture / J.A. Shields [et al.] // American journal of ophthalmology. – 2001. – Т. 131. – №. 5. – С. 561-571.
5. Coats disease: Clinical features and outcomes by age category in 351 cases / L. A. Dalvin [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2019. – Т. 56. – №. 5. – С. 288-296.
6. Coats disease in 351 eyes: Analysis of features and outcomes over 45 years (by decade) at a single center / C.L. Shields [et al.] // Indian journal of ophthalmology. – 2019. – Т. 67. – №. 6. – С. 772.
7. Echography of retinoblastoma: histopathologic correlation and serial evaluation after globe-conserving radiotherapy or chemotherapy / D.B. Roth [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2001. – Т. 38. – №. 3. – С. 136-143.
8. Junker, B. Coats disease / Junker B., Hansen L.L. // Der Ophthalmologe: Zeitschrift der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft. – 2010. – Т. 107. – №. 4. – С. 379-88; quiz 389-90.
9. Lesions simulating retinoblastoma (pseudoretinoblastoma) in 604 cases: results based on age at presentation / C.L. Shields [et al.] // Ophthalmology. – 2013. – Т. 120. – №. 2. – С. 311-316.
10. Retinoblastoma in an eye with features of Coats' disease / C. L. Shields [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2006. – Т. 43. – №. 5. – С. 313-315.
11. Retinoblastoma update / I. Aerts [et al.] // Archives de pediatrie: organe officiel de la Societe francaise de pediatrie. – 2016. – Т. 23. – №. 1. – С. 112-116.
12. US and MRI of pediatric ocular masses with histopathological correlation / R. C. Brennan [et al.] // Pediatric radiology. – 2012. – Т. 42. – №6. – С. 738-749.

REFERENCES

1. Pseudoretinoblastoma: spektr patologii, chastota. Analiz desyatiletnego opyta / A. A. Yarovoi [i dr.] // Sovremennye tekhnologii v oftal'mologii. – 2018. – №. 1. – S. 451-454. ye tekhnologii v oftal'mologii. – 2018. – №. 1. – S. 451-454 (in Russ).
2. Classification and management of Coats disease: the 2000 Proctor Lecture / J. A. Shields [et al.] // American journal of ophthalmology. – 2001. – T. 131. – №. 5. – C. 572-583.
3. Clinical-histopathological correlation in a case of Coats' disease / B.F. Fernandes [et al.] // Diagnostic pathology. – 2006. – T. 1. – №. 1. – C. 24.
4. Clinical variations and complications of Coats disease in 150 cases: the 2000 Sanford Gifford Memorial Lecture / J. A. Shields [et al.] // American journal of ophthalmology. – 2001. – T. 131. – №. 5. – C. 561-571.
5. Coats disease: Clinical features and outcomes by age category in 351 cases / L. A. Dalvin [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2019. – T. 56. – №. 5. – C. 288-296.
6. Coats disease in 351 eyes: Analysis of features and outcomes over 45 years (by decade) at a single center / C. L. Shields [et al.] // Indian journal of ophthalmology. – 2019. – T. 67. – №. 6. – C. 772.
7. Echography of retinoblastoma: histopathologic correlation and serial evaluation after globe-conserving radiotherapy or chemotherapy / D. B. Roth [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2001. – T. 38. – №. 3. – C. 136-143.
8. Junker, B. Coats disease / Junker B., Hansen L. L. // Der Ophthalmologe: Zeitschrift der Deutschen Ophthalmologischen Gesellschaft. – 2010. – T. 107. – №. 4. – C. 379-88; quiz 389-90.
9. Lesions simulating retinoblastoma (pseudoretinoblastoma) in 604 cases: results based on age at presentation / C.L. Shields [et al.] // Ophthalmology. – 2013. – T. 120. – №. 2. – C. 311-316.
10. Retinoblastoma in an eye with features of Coats' disease / C. L. Shields [et al.] // Journal of pediatric ophthalmology and strabismus. – 2006. – T. 43. – №. 5. – C. 313-315.
11. Retinoblastoma update / I. Aerts [et al.] // Archives de pediatrie: organe officiel de la Societe francaise de pediatrie. – 2016. – T. 23. – №. 1. – C. 112-116.
12. US and MRI of pediatric ocular masses with histopathological correlation / R. C. Brennan [et al.] // Pediatric radiology. – 2012. – T. 42. – №. 6. – C. 738-749.

УДК 617.73

© А.А. Яровой, Е.С. Котова, И.А. Левашов, 2020

А.А. Яровой, Е.С. Котова, И.А. Левашов
**КОМБИНИРОВАННЫЕ ГАМАРТОМЫ СЕТЧАТКИ
 И РЕТИНАЛЬНОГО ПИГМЕНТНОГО ЭПИТЕЛИЯ
 (КЛИНИЧЕСКИЕ СЛУЧАИ)**

ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова», г. Москва

Цель. Представить собственный опыт наблюдения комбинированных гамартм сетчатки и ретиального пигментного эпителия.

Материал и методы. В период с 2015 по 2019 гг. в отделе офтальмоонкологии и радиологии ФГАУ НМИЦ МНТК «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Федорова г. Москвы под наблюдением находятся 8 пациентов (8 глаз) с комбинированной гамартмой сетчатки и ретиального пигментного эпителия.

Результаты. В большинстве случаев комбинированные гамартмы локализовались в центральной зоне (n=6). В основном преобладала округлая форма коричневой или светло-серой окраски. Во всех случаях выявлялись тракционный синдром и эпиретиальный фиброз. Признаков прогрессирования не выявлено ни в одном случае при сроках наблюдения от 3 месяцев до 3 лет (в среднем – 1,8 года).

Ключевые слова: комбинированная гамартома сетчатки, тракционный синдром, эпиретиальный фиброз.

A.A. Yarovoy, E.S. Kotova, I.A. Levashov
**COMBINED HAMARTOMAS OF THE RETINA
 AND RETINAL PIGMENT EPITHELIUM: CLINICAL CASES**

The aim of the study is to present our own experience in observing combined hamartomas of the retina and retinal pigment epithelium (RPE).

Material and methods include 8 patients (8 eyes) with combined hamartoma of the retina and RPE observed at the Ocular Oncology and Radiation Department in the S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution.

Results. The lesions are mostly located in macular site (n=6) with rounded shape and brown or light grey color. All the cases are presented with epiretinal fibrosis and retinal traction. No progression signs were revealed in every single case with follow-up period ranged from 3 months to 3 years (average, 1.8 years).

Key words: combined hamartoma of the retina and RPE, retinal traction, epiretinal fibrosis.

Гамартома – редкое доброкачественное новообразование, возникающее в результате тканевой аномалии развития. Гамартмы имеют неопухолевую природу и характеризуются дезорганизованным, но доброкачественным ростом клеток, которые являются нормальными представителями органа или ткани, в которых они находятся [7].

Гамартмы могут иметь любую локализацию, в том числе в тканях глаза. Наиболь-

ший интерес для изучения представляют комбинированные гамартмы сетчатки и ретиального пигментного эпителия (РПЭ) ввиду их внешнего сходства со злокачественными внутриглазными опухолями [11]. Термин «комбинированная гамартома» был впервые использован Gass J.D. для описания плоско проминирующих новообразований серого цвета, затрагивающих РПЭ, сетчатку и прилежащую часть стекловидного тела [6].