

*ГОО ВПО Донецкий  
национальный медицинский  
университет  
им. М.Горького  
Кафедра офтальмологии ФИПО*

## **Ангиоматоз сетчатки при болезни Гиппеля-Линдау**

**Голубов Т.К.**

# Ангиоматоз сетчатки при болезни Гиппеля-Линдау

- В 1904 году Гиппель описал новое заболевание сетчатки: желтовато-красную опухоль на периферии глазного дна, к которой со стороны диска зрительного нерва подходили два расширенных сосуда. В своем первом сообщении автор высказал предположение о том, что речь идет о воспалительном процессе. Позже было установлено, что это патологический процесс в сосудах сетчатки, получивший название ангиоматоза сетчатки. Впоследствии Линдау (1926) нашел, что аналогичные процессы встречаются в мозгу, комбинируясь иногда с различными опухолями других органов, и что ангиоматоз сетчатки является частью системного заболевания, поражающего в различных комбинациях мозжечок, реже – продолговатый и спинной мозг. В отдельных случаях наряду с ангиоматозом центральной нервной системы ангиоматозные кисты имелись в поджелудочной железе, почках, мочевом пузыре, костях

# Определение

- Ангиоматоз сетчатки и болезнь Гиппеля обозначают опухолеобразную ретинальную ангиому. Когда ангиома сетчатки сочетается с гемангиобластомой мозжечка или спинного мозга, синдром называется болезнью Гиппеля-Линдау.
- Синдром передается по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрацией.

# Этиология

- Ангиомы сетчатки существуют с рождения в виде гнездных скоплений ангиобластических и астроглиальных клеток
- до второго или третьего десятилетия жизни, пока рост ангиомы не достигнет значительного, они клинически не проявляются. Некоторые ангиомы остаются латентными всю жизнь и выявляются только на вскрытии.
- Ангиома формируется во внутренней части сетчатки и по мере роста занимает всю ее толщину.
- При значительном росте ангиомы питающие артерии и вены увеличиваются и располагаются на всем протяжении от ангиомы до диска зрительного нерва. Шунтирующий механизм ангиомы и вследствие этого нарушение циркуляции приводят к дилатации, извитости и склерозированию крупных питающих сосудов.
- Ишемия приводит к интравитреальному отеку, кистозной дегенерации, геморрагиям и даже к серозной отслойке сетчатки.

# Клиническое течение

- **Основные признаки заболевания включают:**
- - ангиоматоз сетчатки,  
гемангиобластомы мозжечка, головного  
и спинного мозга
- почечные карциномы.

# Общие проявления.

- Повреждения центральной нервной системы практически всегда локализуются ниже намета мозжечка. Наиболее распространена гемангиобластома мозжечка, встречающаяся с частотой около 20 %.
- Аналогичные повреждения возникают в головном и спинном мозге, но более редко.
- Почки вовлекаются в патологический процесс с образованием карцином или гемангиобластом из паренхиматозных клеток.
- Реже возникает гемангиома поджелудочной железы.

## DIAGNOSTIC CRITERIA FOR THE DIAGNOSIS OF VON HIPPEL LINDAU DISEASE

Family history	Feature
Positive	Any one of the following: <ul style="list-style-type: none"><li>• Retinal hemangioblastoma</li><li>• Brain hemangioblastoma</li><li>• Visceral lesion</li></ul>
Negative	Any one of the following: <ul style="list-style-type: none"><li>• Two or more retinal hemangioblastomas</li><li>• Two or more brain hemangioblastomas</li><li>• Single retinal or brain hemangioblastoma with a visceral lesion</li></ul>

# Ангиоматоз сетчатки при Гиппеля-Линдау

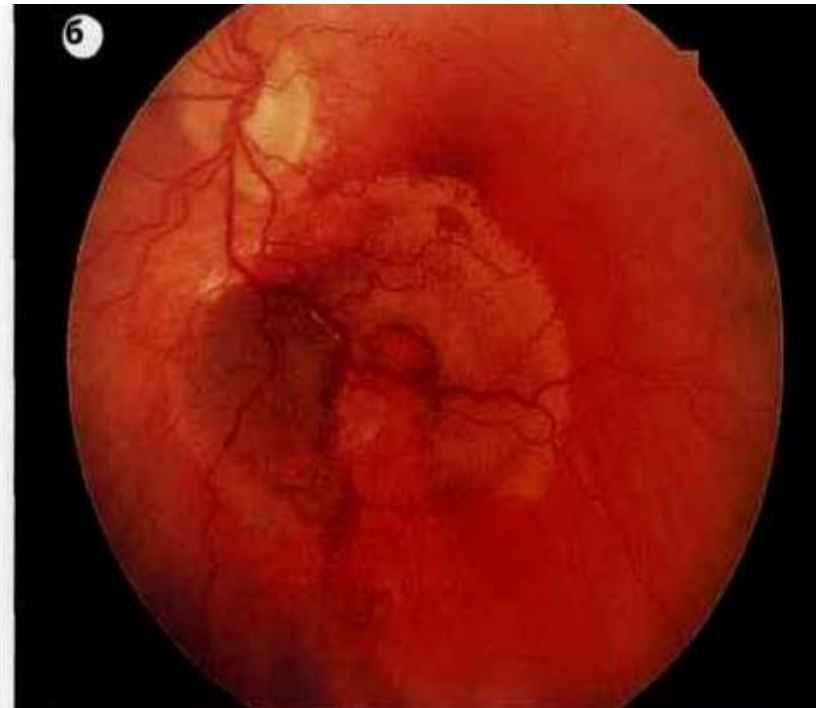
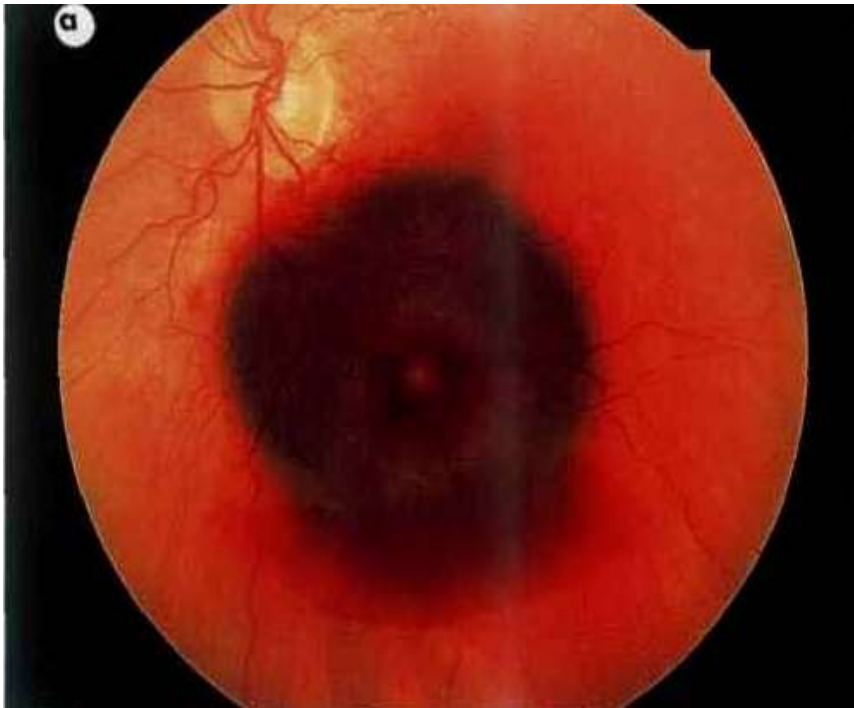
- **Классическая картина состоит из триады:**
- - ангиома
- - расширенные питающие сосуды
- - субретинальный экссудат.
- **Ангиоматоз сетчатки** появляется в любом возрасте – от раннего детства до 60 лет. Наиболее часто заболевание проявляется в возрасте 25 лет, когда у больного развивается понижение остроты зрения из-за субретинального экссудата, преретинальных геморрагий в макуле или геморрагий в стекловидное тело.



# Клиническая диагностика

- При ранней клинической диагностике ангиомы узел может быть не обнаружен, в месте его образования отмечаются грозди капилляров, микроаневризмы или небольшие геморрагии.
- Ангиома наиболее часто локализуется на темпоральной периферии
- Ангиома обычно растет медленно, долгое время оставаясь небольшим красным и слегка проминирующим узлом.
- Красный узел выстоит от поверхности сетчатки. В ее зоне видны небольшие расширенные и широкие питающие сосуды, артерии и вены.

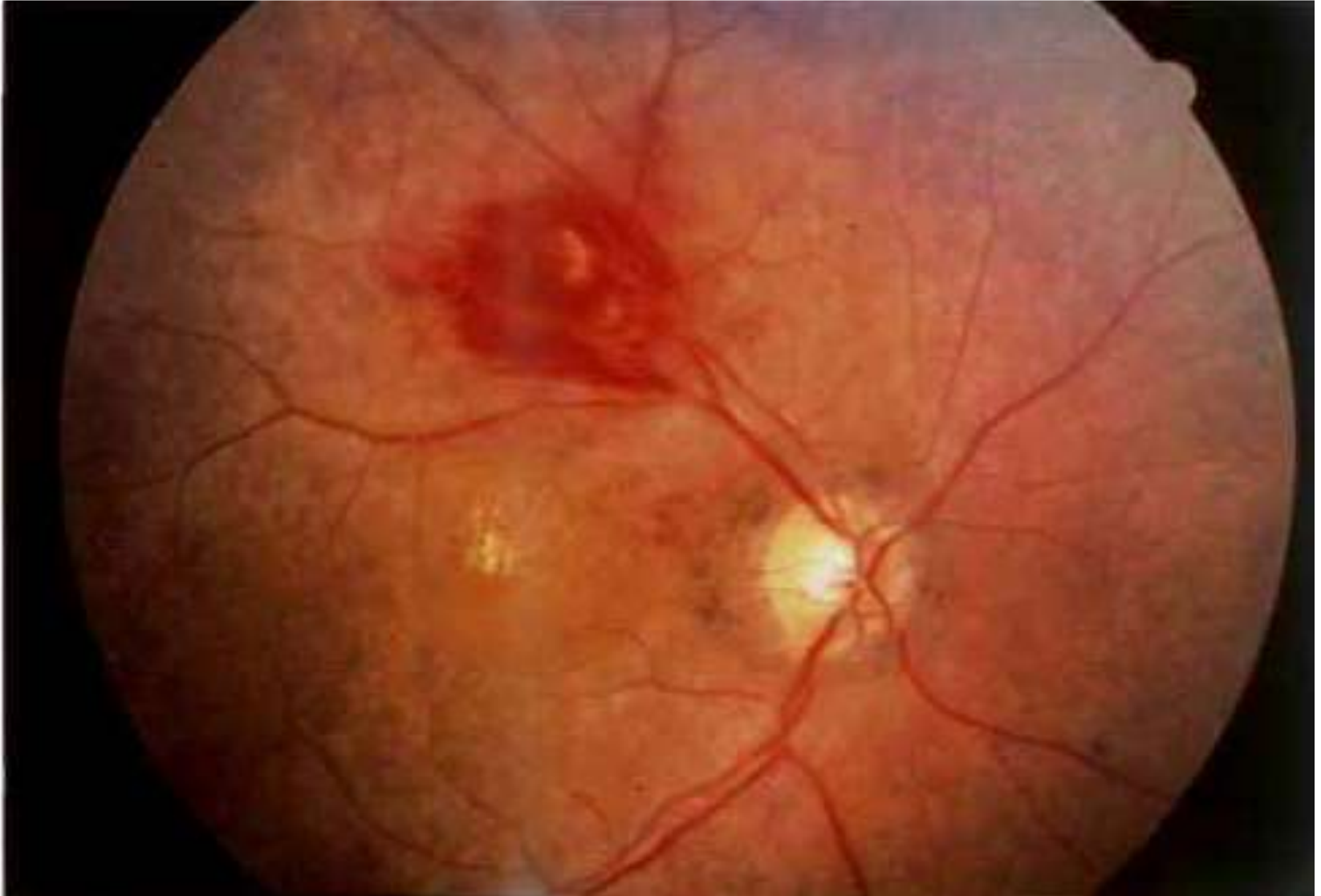
# Субретинальное кровоизлияние, отек и микроаневризмы

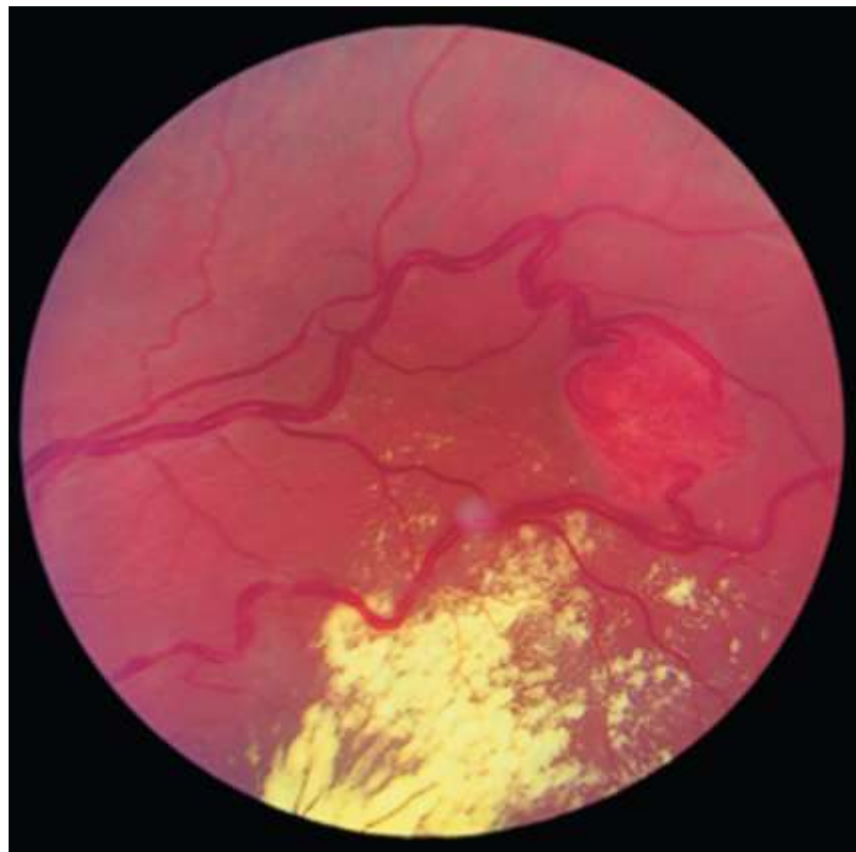
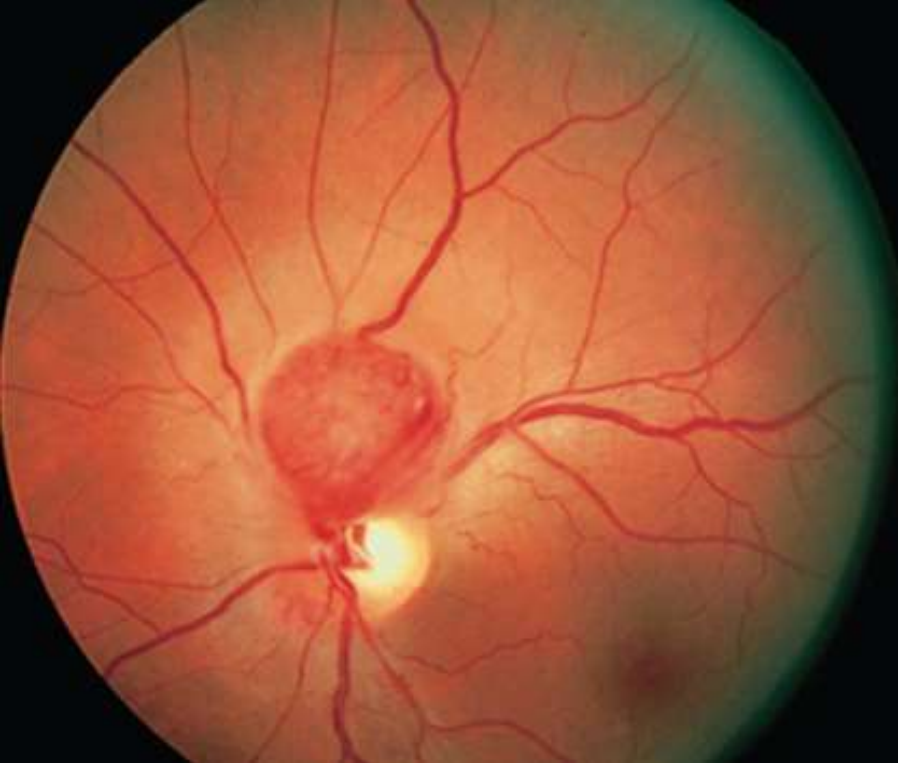


# Прогрессирование клинической картины

- Появляется интравитреальный и субретинальный липидный экссудат. Он может локализоваться в макуле и снижать остроту зрения.
- Появляются преретинальные гемorragии, распространяющиеся в макуле или в стекловидное тело
- Обычно в процесс вовлекается макула.
- Появляется кистовидный отек и экссудация в виде «фигуры звезды».
- При дальнейшем увеличении ангиомы на ангиограмме видны микроаневризмы и расширенные капилляры.

# Микроаневризмы с локальным кровоизлиянием





# Стадии ангиоматоза сетчатки

- **Стадия 1.** Доклиническая; начальные скопления капилляров, незначительное их расширение.
- **Стадия 2.** Классическая; образование типичных ангиом сетчатки. Слегка проминирующий красный узел.
- **Стадия 3.** Экссудативная; обусловлена повышенной проницаемостью сосудистых стенок ангиоматозных узлов. Проминирующий сферический узел, экссудат на ангиоме и в макуле, геморрагии, выраженные питающие сосуды, микроаневризмы в окружающей сетчатке.
- **Стадия 4.** Отслойка сетчатки экссудативного или тракционного характера.
- **Стадия 5.** Терминальная стадия; отслойка сетчатки, увеит, катаракта, глаукома, фтизис глазного яблока.

# Лечение

- - Современная радиационная терапия в виде фокусированной радиации протонным пучком на первом этапе ее применения при ранних формах поражения дала обнадеживающие результаты.
- Однако большой риск развития радиационной ретинопатии.
- **К хирургическим методам лечения ангиоматоза сетчатки относятся:**
  - - диатермокоагуляция
  - - криопексия
  - - лазеркоагуляция.

# Диатермокоагуляция

- Позволяет получить достаточно хорошие результаты при 1-3 стадиях поражения.
- Показателем действенности коагуляции считается побледнение ангиомы.



# Криопексия

- Дает хорошие результаты **при начальных стадиях ангиомы**, когда она еще не отделена экссудатом от склеры.
- **В поздних стадиях ангиомы** при наличии экссудата криопексия не создает адекватного терминального барьера.
- При начальных стадиях ангиом, располагающихся обычно на периферии сетчатки, чаще в темпоральном квадранте, удобно проводить трансконъюнктивальную криопексию.
- **Трансклеральная криопексия** необходима при большой величине ангиомы.
- Рекомендуется начинать с температуры замораживания 50-60 градусов, так как применение более низких температур может приводить к кровоизлияниям.
- **Действие криопексии проверяется по достижении побледнения опухоли.**

# Лазерная коагуляция

- Оптимальна для разрушения ангиом **1-3 стадии**.
- При ангиомах **4 стадии** с экссудатом целесообразно применять лазеркоагуляцию, воздействующую на внутреннюю часть ангиомы, в комбинации с диатермо- или криокоагуляцией, для деструкции ее наружной части.
- Коагуляцию ангиомы **1 стадии** производят по краям ангиомы.
- **Результат оценивают через 4 недели. Пигментация в зоне коагуляции показывает, что ангиома облитерирована.**
- При ангиоме **2 стадии** коагулируют всю зону поражения и окружающую сетчатку. Результат оценивают через 2 месяца.
- **Удовлетворительными показателями являются пигментация и уменьшение выстояния ангиомы.**
- При ангиоме **3 стадии** (ангиома, экссудат, питающие сосуды и отек макулы) производят коагуляции ангиомы. Если на поверхности ангиомы нет геморрагий, то методом выбора является аргоновая лазеркоагуляция.

# скрининг больных синдромом Гиппеля-Линдау

- - ежегодный осмотр с регистрацией полученных данных;
- - офтальмологическое обследование каждые 6-12 месяцев, начиная с 6-и летнего возраста;
- - по меньшей мере однократное исследование мочи на наличие феохромоцитомы и повторение исследования при повышении или нестабильности кровяного давления;
- - двусторонняя селективная ангиография почек по достижении больным 15-20-летнего возраста, с повторением процедуры каждые 1-5 лет;
- - МРТ задней черепной ямки;
- - КТ поджелудочной железы и почек по достижении больным 15-20-летнего возраста, с повторением процедуры каждые 1-5 лет или внепланово при соответствующей симптоматике.

# скрининг детей от пораженных синдромом родителей

- - осмотр с регистрацией полученных данных по достижении ребенком 10-летнего возраста;
- - ежегодное офтальмологическое обследование начиная с 6-летнего - возраста или при появлении подозрительной симптоматики;
- - по меньшей мере однократное проведение исследования мочи на наличие феохромоцитомы и повторение исследования при повышении или нестабильности кровяного давления;
- - МРТ задней черепной ямки; КТ поджелудочной железы и почек по достижении 20-летнего возраста;
- - Эхография поджелудочной железы и почек после 15-20-летнего возраста;
- - при возможности, исследование семейного анамнеза для выяснения, кто из членов семьи является носителем ответственного за возникновение синдрома гена.