

# Глиомы зрительного нерва на фоне нейрофиброматоза



ФГБОУ ВО ДонГМУ Минздрава России  
Кафедра офтальмологии ФНМФО  
Котлубей Г.В., Бондаренко О.А.

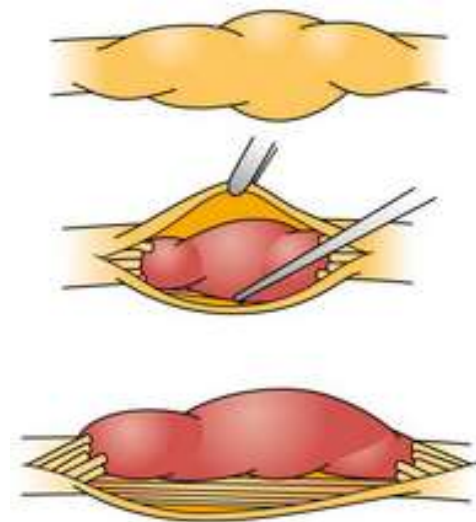
# **Заболевания глаз при нейрофиброматозе, ведущие к снижению зрения.**

- **Глиомы ДЗН**
- **Врожденная глаукома**



# Глиомы

- Глиомы зрительного пути встречаются у 15% больных нейрофиброматозом I типа
- Чаще наблюдаются у детей младше 7 лет, реже у подростков и взрослых.
- С одинаковой частотой встречаются у женщин и мужчин



**Нейрофиброматозы**- группа наследственных заболеваний, характеризующийся склонностью к развитию опухолевого процесса.



Частота встречаемости 1  
случай на 2500-3000  
новорожденных

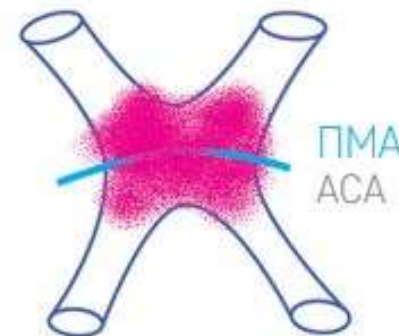
- В 2000 году проф. Горелышев С.К. разработал топографическую классификацию глиом зрительного тракта
- в 2019 Валиахметова Э.Ф с соавторами дополнили ее.



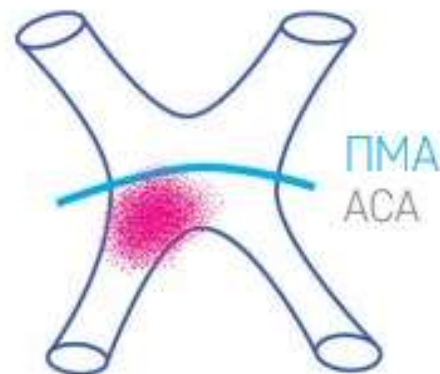
• **Антехиазмальные глиомы:** место исходного роста – в области интракраниальной части зрительного нерва и переднего угла хиазмы. На МРТ опухоли этого типа имеют преимущественное распространение кпереди от хиазмы, особенно наглядно это видно на сагиттальном изображении. В режиме T1 опухоль имеет гипоинтенсивный характер, а в режиме T2 – гиперинтенсивный.



• **Интрахиазмальные глиомы:** место исходного роста – средняя часть хиазмы; опухоли этого типа, разрушая хиазму, проникают в полость III желудочка. В процессе своего экзофитного роста опухоль, встречая на своем пути передние мозговые (ПМА) и переднюю соединительную артерии (ПСА), образует два узла. По данным МРТ, опухоли обычно дают гомогенно низкий сигнал в режиме T1 и гомогенно повышенный – в режиме T2; в режиме T1 с КУ, как правило, гомогенно накапливают контрастное вещество .



- **Ретрохиазмальные глиомы:** место исходного роста – задняя часть хиазмы; опухоль полностью располагается в полости III желудочка, инфильтрирует его стенки и даже крышу. В процессе роста опухоль довольно быстро тампонирует одно или оба отверстия Монро, вызывая чаще симметричную окклюзионную гидроцефалию. В режиме T1 опухоль имеет гипоинтенсивный характер, в режиме T2 – гиперинтенсивный, накапливает КВ. Еще чаще, чем в предыдущих группах, встречается гидроцефалия: на МРТ наблюдается расширение боковых желудочков, чаще симметричное, перивентрикулярный отек.



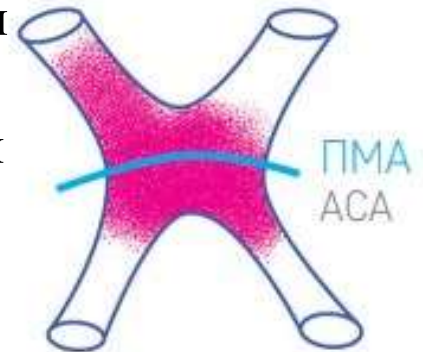
- **Глиомы области III желудочка:** место исходного роста – в дне III желудочка; зрительные функции поражаются вторично за счет сдавления зрительных путей. Эти опухоли растут первично в полости III желудочка, заполняют его просвет; первым симптомом обычно бывают признаки внутричерепной гипертензии. На МРТ характерны симметричная локализация в пределах III желудочка и наличие расширенных боковых желудочков.



- **Глиомы тракта:** исходное место роста – в области зрительного тракта; опухоль может прорасти в боковую стенку III желудочка и располагаться в его полости, а также инфильтрировать ipsi-латеральную половину хиазмы и образовывать парахиазмальные кисты. Исходная точка роста находится на медиальной поверхности тракта. По данным МРТ, во фронтальной проекции всегда отмечается асимметрия опухоли относительно средней линии и асимметричная гидроцефалия.



- **Диффузный передний тип:** опухоли распространяются по зрительным нервам и инфильтрируют хиазму. Ведущие симптомы в клинической картине заболевания – снижение остроты зрения и экзофтальм.





- **Диффузный задний тип:** опухоли, инфильтрируя хиазму, распространяются по зрительным трактам до подушки зрительного бугра, наружного коленчатого тела и передних бугров четверохолмия.



- **Диффузный тотальный тип:** опухоли распространяются от заднего полюса глазного яблока до ножки мозга и подушки зрительного бугра.

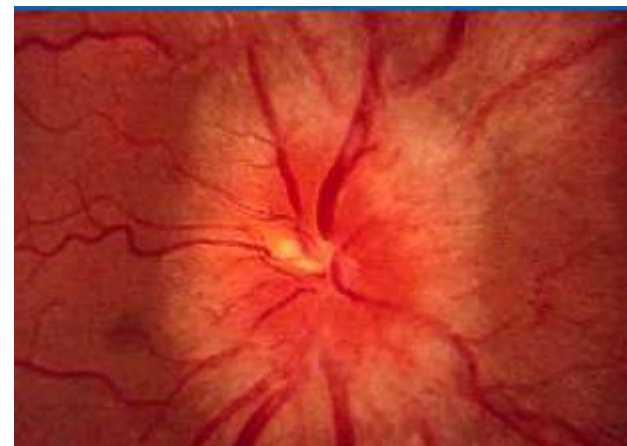
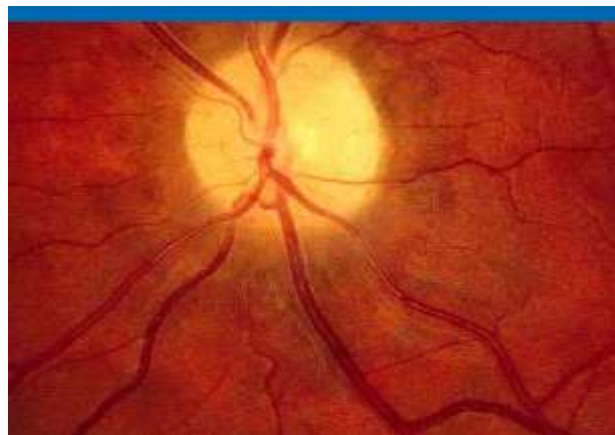
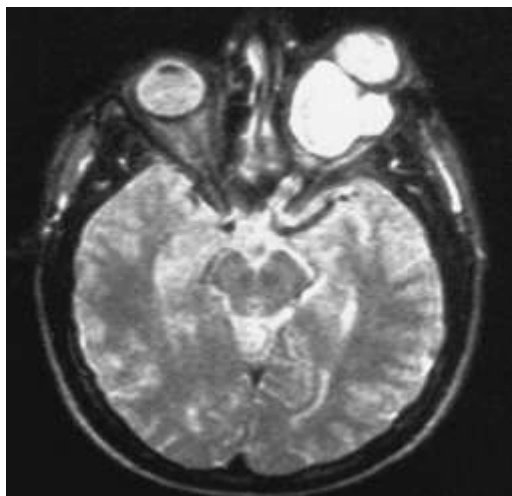


# Гистология

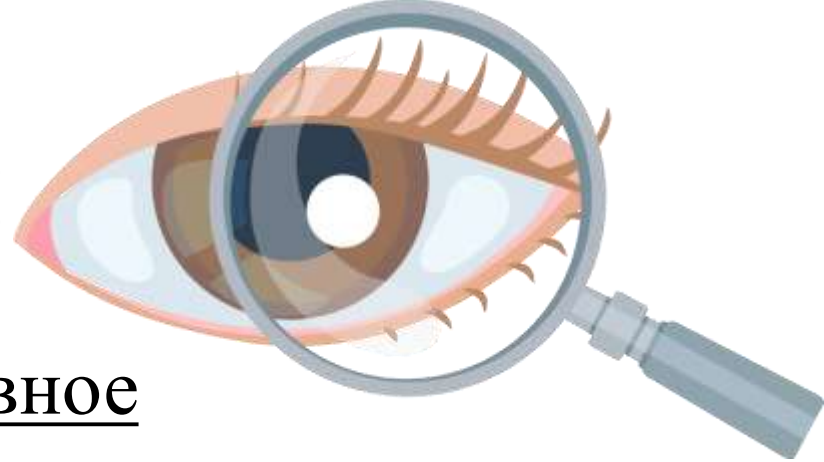
- В 75% выявляются астроцитарные глиомы зрительного пути, они как правило имеют вялотекущий характер и если не сопровождаются снижением зрительных функций, то не требуют лечения.



- В исследовании Валиахметовой Э.Ф. с соавторами, проанализировавших 264 случая нейрофиброматоза I типа в сочетании с глиомами зрительного пути, среди офтальмологических нарушений наблюдались:
  - полная и частичная атрофия зрительного нерва
  - застойные диски зрительно нерва
  - нистагм
  - косоглазие
  - экзофтальм без других клинических проявлений



# Лечение глиом



## Консервативное

С целью предотвращения прогрессирования роста новообразований, рекомендовано применять цитостатические препараты винкристин и карбоплатин

(Протокол лечения доброкачественных глиом SIOP Low Grade Glioma 2004)

В ряде зарубежных и отечественных работ отмечается высокая эффективность этих препаратов.

# Лечение

- Возможности хирургического лечения весьма ограничены и диктуются топографией опухолевого поражения, только в случаях «локализованных» глиом зрительного пути преимущество отдают оперативному вмешательству.
- К локализованным формам согласно классификации относятся: анте-, интра-, ретрохиазмальных глиомы, глиомы тракта и глиомы области III желудочка.

# Дизайн исследования



- Под наблюдением находилось 7 детей с глиомами зрительного нерва на фоне нейрофиброматоза.
- 3 мальчика
- 4 девочки

Возраст колебался от 3 – х лет до 9 лет

Срок наблюдения 7 лет

Глиомы располагались:

- Антехиазмально – 6 человек
- Диффузный передний тип - 1 человек



# Результаты:



- 6 детей с антехиазмальным расположением глиомы получили лечение препаратом винкристином под контролем детского онколога
- У 5 детей имелась положительная динамика. Процесс стабилизировался
- 1 ребенок прооперирован в нейрохирургическом отделении ДОКТМО в связи с отрицательной динамикой на химиотерапию
- Ребенок с диффузным передним типом глиомы в связи с поздним обращением находится под наблюдением офтальмолога и нейрохирурга.



# КЛИНИЧЕСКИЕ ПРИМЕРЫ



## Ребенок 8 лет

- При профосмотре выявлено снижение зрения в правом глазу.
- На глазном дне выявлены явления одностороннего застоя
- На МРТ – опухоль зрительного нерва , локализуемая антехиазмально . Получил 3 курса химиотерапии.
- Глиома регрессировала
- Острота зрения стабильна – 0,3 не корр  
на глазном дне – частичная атрофия зрительного нерва



Ребенок 15 лет

Нейрофиброматоз 1 тип – с 3-х лет

У окулиста ранее не наблюдался

Обратились с появлением расходящегося косоглазия

На глазном дне – атрофия зрительного нерва, VOD=0

МРТ – опухоль зрительного нерва , локализуемая в орбите и за её пределами



# Выводы



- ✓ Осмотр офтальмологом больного с подозрением на нейрофиброматоз важен не только для подтверждения диагноза, но и для выявления осложнений со стороны органа зрения и по возможности раннего назначения лечения.
- ✓ Только совместное комплексное наблюдение за больными с нейрофиброматозом может сохранить зрительные функции у подрастающего поколения.

