

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА МЕЛАНОМЫ ХОРИОИДЕИ

© А. Ф. Бровкина

Российская медицинская академия последипломного образования, Москва

✧ Опухоли сосудистой оболочки глаза составляют более $\frac{2}{3}$ среди всех внутриглазных новообразований, при этом собственно в хориоидее локализуются 75–77 % из них. Основная часть этих опухолей имеет нейроэктодермальное происхождение (пигментные и беспигментные), реже встречаются новообразования, развивающиеся из мезодермальной ткани (сосудистые опухоли). Первичные злокачественные опухоли (меланомы) преобладают по частоте, реже встречаются метастазы и совсем редко злокачественные лимфомы. Дифференциальная диагностика опухолей хориоидеи крайне важна для правильного выбора лечения, тем более что в ряде случаев лечение бывает сопряжено с проведением операций ликвидационного для глаза характера.

✧ **Ключевые слова:** опухоли сосудистой оболочки глаза, внутриглазные новообразования, злокачественные опухоли, меланомы.

Первые сведения об увеальной меланоме датированы 1563 г. (Bartisch G.). До второй половины XX столетия отмечали ее достаточную редкость, нередко констатация меланомы в глазу происходила только после энуклеации и вскрытия глаза.

За последние 4 десятилетия отмечена неравнозначная частота распространения меланомы хориоидеи. К примеру, во Франции ежегодно выявляют 7 больных на 1 млн населения, в Скандинавских странах — 10 больных на 1 млн человек, в Средней Азии — только 2 больных на 1 млн человек, а в России в среднем — 6,23 человека на 1 млн человек. В городах, где многие годы существуют городские офтальмоонкологические центры, ежегодно на учет ставят 10–12 больных меланомой хориоидеи на 1 млн населения (Москва, Оренбург). Чем можно объяснить такой разброс эпидемиологических данных? Прежде всего, хорошо известно, что меланома хориоидеи реже возникает в карих глазах, следовательно, обоснованно увеличение ее частоты в более северных странах. Немаловажную роль в распознавании этой опухоли играет и целенаправленное обследование больных, которое более качественно проводят в специализированных центрах.

До 75 % опухоль диагностируют у пациентов в возрасте 30–80 лет, пик заболеваемости приходится на 5–6-ю декады жизни. В возрасте 12–20 лет меланоме хориоидеи выявляют в 1,5 % случаев. Среди лиц до 30 лет ежегодно опухоль выявляют с частотой менее 1 больного на 1 млн. населения, старше 30 лет — у 7 на 1 млн. человек, а после 70 лет ежегодно регистрируют 50 новых случаев на 1 млн. взрослого населения [К. Egan, 1988].

Механизм развития увеальной меланомы до конца не распознан. Считается, что опухоль может

развиваться тремя путями: 1) из предсуществующего невуса, 2) на фоне окулодермального меланоза, 3) возникает *de novo* (чаще всего). Генетическое предрасположение опухоли не доказано. Исключение составляют случаи меланомы хориоидеи с имеющейся моносомией (изменения в хромосоме 3) и структуральными изменениями в хромосомах 6 и 8 (трисомия).

Относясь к группе чрезвычайно злокачественных опухолей, меланома хориоидеи метастазирует гематогенным путем преимущественно в печень, легкие. На конечном этапе развития опухолевой болезни метастазы могут появляться во всех органах и тканях.

Опухоль развивается в хориоидее, как правило, монолатерально, но следует помнить, что у 2 % больных меланома может иметь билатеральную локализацию.

Излюбленное расположение опухоли в хориоидее — постэкваториальная зона (57 %), в области экватора выявляют 26 % меланом, презэкваториально — 17 %. В 62 % случаев поражается темпоральный отдел хориоидеи.

В начале своего роста меланома в хориоидее представлена небольшим округлой формы очагом (не более 6–7,5 мм в диаметре) желтовато-коричневого или аспидно-серого цвета с небольшой (не более 1 мм) проминенцией (рис. 1).

Симптомы опухоли можно подразделить на прямые и косвенные, комбинация их многовариантна.

ПРЯМЫЕ СИМПТОМЫ

Снижение зрительных функций (страдает либо острота зрения, либо нарушается периферическое

зрение) наблюдается **всегда**, даже при небольших опухолях. При последних особую роль играет тщательное исследование поля зрения с целью выявления скотом.

Вторичная отслойка сетчатки развивается по мере увеличения толщины опухоли. Первоначально отслойка бывает локальной, при больших опухолях распространяется на значительном протяжении. Отслойка сетчатки возникает в результате транссудации жидкости или воспалительной экссудации из собственных сосудов опухоли и перифокальных сосудов хориоидеи. Транссудация возникает при компрессии одной из вортикозных вен или хориоидальных сосудов вокруг опухоли. Экссудативный компонент появляется на фоне некробиотических изменений в быстро растущей опухоли.

Друзы на поверхности опухоли, участки дистрофии сетчатки на поверхности и вокруг опухоли — результат трофических нарушений в пигментном эпителии сетчатки (рис. 2). Появление субретинальной жидкости приводит к развитию небольших кистовидных изменений в надлежащей сетчатке. Указанные симптомы свидетельствуют против острого развития патологического процесса в хориоидее.

«Поля **оранжевого пигмента**», обнаруживаемые на поверхности большинства меланом, обусловлены отложением зерен липофусцина на уровне пигментного эпителия сетчатки. Описание этого симптома связано с именами Smith и I. Gass (1973, 1975). Однако прицельное изучение поверхности различных хориоидальных образований при офтальмоскопии (в том числе и биомикроофтальмоскопии) показало, что «поля оранжевого пигмента» могут быть обнаружены также на поверхности и беспигментных метастатических опухолей. Окраска липофусцина зависит от природы и цвета подлежащей опухоли. На поверхности пигментированных опухолей липофусцин дает оранжевый цвет (рис. 3). На поверхности беспигментных образований этот пигмент представлен в виде полей коричневого или розовато-коричневого цвета. Gass I. полагал, что «поля оранжевого пигмента» можно наблюдать не только при меланоме, но и при гемангиоме хориоидеи. Многолетний опыт позволяет утвердиться во мнении, что «поля оранжевого пигмента» — симптом быстро прогрессирующих в своем росте злокачественных опухолей.

Новообразованные сосуды развиваются в опухоли по мере увеличения ее размеров. Исследование онкогенеза позволило установить, что первые признаки ангиогенеза в опухоли появляются при достижении ею толщины в 1 мм. И тем не менее при офтальмоскопии новообразованные сосуды в меланоме удается выявлять только при толщине опухоли

от 3,5 мм и более. При флюоресцентной ангиографии удается выявить собственную сосудистую сеть в меланоме, достигшей толщины 1,3 мм (Склярова Н., 2004). По мере увеличения размера опухоли меняется количество и характер новообразованных сосудов (рис. 4). В больших опухолях собственные сосуды толстые, укороченные, деформированные, образуют хаотичную сеть. Ретинальные сосуды над опухолью уплощаются, приобретают форму «четок», исчезает их параллакс, столь характерный для регматогенной отслойки сетчатки (рис. 5).

Тщательная биомикроофтальмоскопия или ультразвуковое доплеровское цветное картирование позволяют выявлять в опухоли формирование ретинономоральных шунтов (рис. 6). В литературе описаны случаи ошибочной офтальмоскопической диагностики ангиоматозных узлов, которые при флюоресцентной ангиографии и последующем гистологическом исследовании оказались беспигментной меланомой хориоидеи, дренируемой ретинальной веной (Fanta, Obiditsch — Mayer, 1966; Shields J., 1978).

Кровоизлияния в ткань опухоли и прилежащую сетчатку возникают в результате циркуляторных расстройств в растущей опухоли: рост массы опухоли опережает рост собственной сосудистой сети. Сопоставление некоторых клинических признаков меланомы с ее морфологической характеристикой позволило нам утвердиться во мнении, что этот признак коррелируется со степенью злокачественности опухоли. Как правило, кровоизлияния наблюдаются при активно растущих смешанных и эпителиоидных меланомах (рис. 7).

КОСВЕННЫЕ СИМПТОМЫ

Вторичная отслойка сетчатки может сочетаться с **разрывом**, в том числе и клапанным, особенно при плоскостном росте опухоли. В собственных исследованиях (более 4000 больных меланомой хориоидеи) подтверждена достаточная редкость этого симптома (0,2 %). Мы наблюдали таких больных. У трех из них меланомы хориоидеи, сопровождалась отслойкой сетчатки с клапанным разрывом. В 5 случаях первоначально была проведена операция в связи с постановкой диагноза: отслойка сетчатки с разрывом. И только после прилегания сетчатки врачами была обнаружена опухоль. В то же время, по мнению J. Shields, этот симптом встречается несколько чаще (1 %).

Синдром Ирвинга-Гасса удается наблюдать обычно при экваториальном расположении меланомы. В сетчатке над опухолью развиваются, как правило, явления васкулита, периваскулита, что приводит к увеличению проницаемости капилляров и дистантному отеку макулярной области.



Рис. 1. Начальная меланома хориоидеи



Рис. 2. Дистрофические очажки вокруг меланомы и на ее поверхности

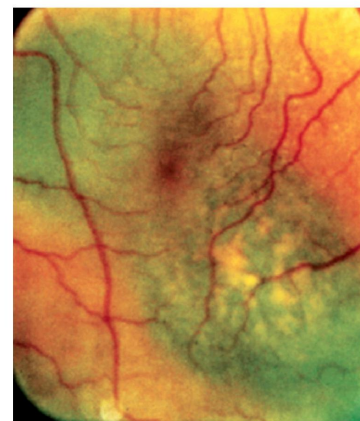


Рис. 3. Поля оранжевого пигмента на поверхности меланомы



Рис. 4. Новообразованные сосуды в беспигментной меланоме



Рис. 5. «Четкообразное» изменение калибра сосудов сетчатки над меланомой

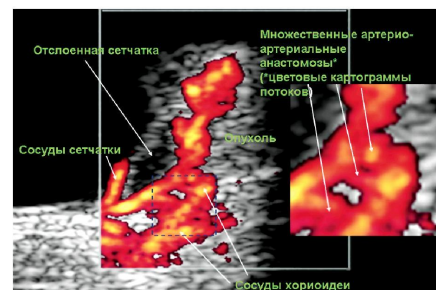


Рис. 6. Допплерограмма опухоли с цветным картированием. Обозначены ретинотуморальные шунты



Рис. 7. Кровоизлияния в сетчатке над опухолью и в самой меланоме



Рис. 8. Гемангиома хориоидеи



Рис. 9. Белесоватая окраска гемангиомы на фоне фибротизации опухоли

Гемофтальм может оказаться одним из первых симптомов растущей меланомы. Такие больные длительное время получают рассасывающую и стимулирующую терапию. По нашим наблюдениям, гемофтальм с внезапным ухудшением зрения как первый признак меланомы хориоидеи наблюдается у 2,5 % больных. При парамакулярной локализации опухоли гемофтальм и преретинальные крово-

излияния могут симулировать хориоретинальную макулодистрофию.

Иридоциклит, увеит развиваются на фоне токсического действия элементов некроза опухоли. Поскольку литический некроз меланомы наблюдают у 18 % больных, то и эти симптомы встречаются не столь уж редко. На частоту этих признаков влияет морфологический состав опухоли. При веретеннокле-



Рис. 10. Симптом «ажурности» гемангиомы



Рис. 11. Хористома хориоидеи



Рис. 12. Стационарный невус хориоидеи



Рис. 13. Прогрессирующий невус хориоидеи



Рис. 14. Меланоцитома хориоидеи (А и Б)



Рис. 15. А — метастаз рака молочной железы; Б — макропрепарат глаза, энуклеированного по поводу вторичной болящей глаукомы. В просвете вскрытия видны распространенные узлы метастаза

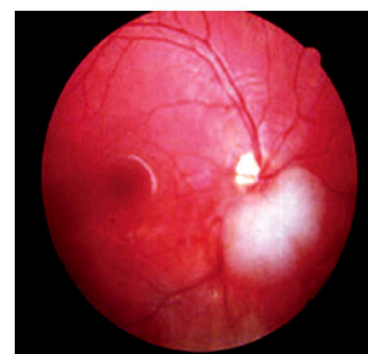


Рис. 16. Начальная ретинобластома

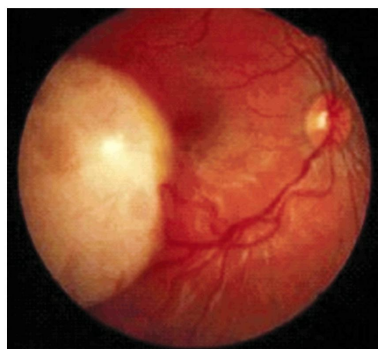


Рис. 17. Экзофитно растущий узел ретинобластомы

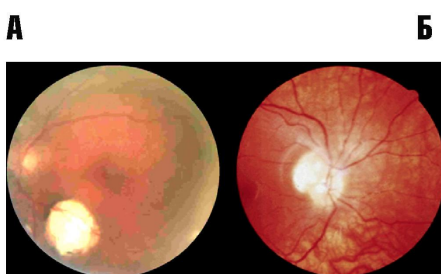


Рис. 18. Астроцитома хориоидеи (А и Б)

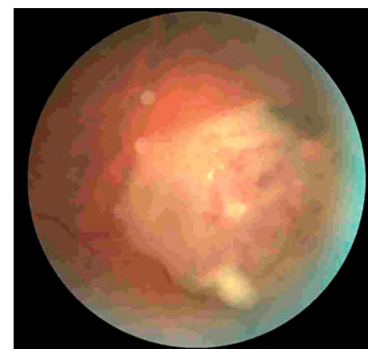


Рис. 19. Новообразованные сосуды в астроцитоме

точной меланоме, к примеру, явления заднего увеита наблюдают у 15 % больных, а при эпителиоидной меланоме — практически в половине случаев. Первоначально офтальмоскопически можно обнаружить у таких больных перифокальные явления хориоидита, позднее присоединяются признаки заднего увеита, склерита. Следует оговориться, что воспалительные изменения удается наблюдать при больших опухолях, диаметр которых превышает 15 мм, а толщина 5 мм.

Рубеоз радужки всегда секторальный появляется при презкваториальном расположении меланомы, локализация его совпадает с зоной расположения опухоли. Есть основание рассматривать как одну из причин появления этого симптома длительную локальную ишемию сетчатки.

Склерит наблюдают при хориоидальной меланоме не чаще 1,3 % случаев. Как правило, его локализация совпадает с зоной роста меланомы. Клинические признаки опухолевого склерита ничем не отличаются от классического. Появление его сопровождается локальной болезненностью, смешанной инъекцией в зоне поражения и утолщением склеры. Наблюдается склерит чаще при плоских презкваториально расположенных опухолях. Терапевтический ответ на введение глюкокортикоидов бывает кратковременным. В собственных исследованиях нами было показано, что рост опухоли при наличии склерита ограничивается изменениями только в хориоиде, а воспалительные изменения в склере имеют неспецифический характер.

Расширение эписклеральных сосудов возникает в результате нарушения гемодинамики в опухоли и затруднения в результате этого оттока крови. Этот симптом появляется в случае преимущественного роста опухоли в сторону склеры и может быть расценен как предвестник ее эписклерального распространения.

Энд офтальмит, панофтальмит возникают только на фоне выраженных некротических изменений в меланоме. Появление этих признаков сопровождается сильными болями в глазу, иррадирующими в одноименную половину головы, отеком и гиперемией век, красным хемозом. В результате токсического отека орбитальной клетчатки может развиваться экзофтальм.

Вторичная глаукома сопровождает рост увеальной меланомы в 28–59 % случаев. Патогенез развития повышения офтальмотонуса при меланоме сложен. Скорее всего, в каждом конкретном случае принимают участие не одна, а несколько причин. Одной из них считают закрытие угла передней камеры смещенной кпереди иридохрусталиковой диафрагмой, другой — закрытие угла передней камеры белковыми фракциями, элементами крови, опухолевыми

клетками. В развитии повышенного офтальмотонуса у больных меланомой хориоидеи нельзя исключить и роль сдавления вортикозных вен (или вены) опухолью, развитие рецессии угла передней камеры, подобно той, которую наблюдают при травмах глаза. По нашим данным, вторичная глаукома у таких больных развивается в результате совокупности нескольких причин, возникающих при больших размерах опухоли. К ним относятся застойные изменения в хориоиде, токсическое действие самой опухоли, оседающих в структурах угла передней камеры продуктов распада опухоли, пигмента, элементов крови. Формирующийся под сетчаткой белковый экссудат смещает кпереди иридохрусталиковую диафрагму, что приводит к блокаде угла передней камеры не только перечисленными фрагментами, но и корнем радужки. Токсическое набухание хрусталика в сочетании с задними синехиями способствует формированию нового компонента — зрачкового блока.

Вторичная катаракта — симптом поздний, появляется на фоне гемофтальма, тотальной или субтотальной отслойки сетчатки, повышения офтальмотонуса.

Субатрофия глаза — редкий исход меланомы хориоидеи. Первые случаи выявления хориоидальной меланомы в субатрофичном глазу были описаны проф. В. Роциным (1963). В процессе роста меланомы в ней развиваются выраженные дистрофические изменения, а в результате отставания роста собственной сосудистой сети от темпов роста опухоли возникают массивные некрозы на фоне сложных иммунологических реакций. В процессе самоорганизации некротической опухолевой ткани и резорбции сопровождающих неспецифических воспалительных изменений развивается субатрофия глаза, переходящая в ряде случаев в его полную атрофию. Некроз опухоли в атрофичном глазу не следует рассматривать, как спонтанное самоизлечение меланомы хориоидеи. При выявлении меланомы в таких глазах прогноз следует оценивать крайне осторожно, так как в опухоли сохраняются жизнеспособные клетки, могущие давать прогрессирующий рост.

Многообразие первичных симптомов хориоидальной меланомы, их различные сочетания делают клиническую картину опухоли сложной и трудной для диагностики. В литературе имеются многочисленные сведения, свидетельствующие о достаточно высоком проценте расхождения клинико-морфологических диагнозов. Это можно объяснить тем, что меланомы хориоидеи часто сопровождаются косвенными симптомами, которые маскируют классическую клиническую картину опухоли.

Заболеваний, требующих дифференциальной диагностики с увеальной меланомой, достаточно

много, условно их можно разделить на 2 группы: другие опухоли и опухолеподобные заболевания. Предлагаемый дифференциально-диагностический ряд для меланомы хориоидеи был составлен в процессе многолетней работы автора во Всесоюзном, Всероссийском и Московском городском офтальмоонкологических центрах. Перечень заболеваний в обеих группах постоянно пополняется за счет больных, которым первоначально ставят любой диагноз, но не меланомы, и наоборот, первоначальный диагноз меланомы приходится в процессе исследования больного отклонить.

1. Опухоли, маскирующиеся под меланому

- Гемангиома хориоидеи.
- Невус.
- Гемангиома сетчатки.
- Меланоцитомы.
- Ангиоматоз сетчатки.
- Остеома хориоидеи (хористомы).
- Злокачественная лимфома.
- Нейрофиброма.
- Метастаз рака.
- Ретинобластома.

2. Опухолеподобные заболевания и пороки развития

- Хроническая гранулема.
- Субретинальные кровоизлияния.
- Астроцитарная гамартома сетчатки.
- Субхориоидальное кровоизлияние.
- Реактивный глиоз сетчатки (пери папиллярный, преретинальный).
- Спонтанный гемофтальм.
- Дисциформная дегенерация сетчатки.
- Центральный серозный хориоидит.
- Кровоизлияние в хориоидею.
- Первичная гиперплазия ПЭС*.
- Реактивная гиперплазия ПЭС.
- Серозная отслойка сетчатки.
- Регматогенная отслойка сетчатки.
- Саркоидоз.
- Геморрагическая отслойка ПЭС.
- Врожденная колобома хориоидеи.
- Серозная отслойка хориоидеи.
- Миелиновые волокна.
- Прогрессирующая форма сенильного шизиса.
- Возрастная макулодистрофия.
- Сублюксированная *cataracta nigra*.
- Задний и передний склерит.

Большая часть из перечисленных заболеваний общеизвестна и не требует подробного описания,

другие встречаются реже и представляют особые трудности при дифференциальной диагностике.

ГЕМАНГИОМА

Гемангиома — врожденная доброкачественная сосудистая опухоль хориоидеи — обнаруживается случайно либо при появлении признаков нарушения зрительных функций, чаще после 30 лет. У детей одним из признаков гемангиомы может быть появление косоглазия. Подавляющее большинство гемангиом (62 %) локализуется за экватором темпоральнее от диска зрительного нерва. Опухоль представлена двумя клиническими формами: отграниченной и диффузной.

Отграниченная гемангиома офтальмоскопически представляет собой слегка проминирующую опухоль круглой или овальной формы, границы ее нечеткие, поверхность окрашена розовато-оранжевым или темно-красным цветом (рис. 8). Краевая пролиферация пигментного эпителия придает периферии опухоли темный цвет, что может имитировать меланому. Возможна фибротизация пролиферирующего пигментного эпителия, что придает гемангиоме серовато-белый оттенок (рис. 9). Размеры опухоли колеблются в пределах 3–15 мм в диаметре. При слабо выраженном субретинальном экссудате имеющаяся кистовидная дистрофия сетчатки создает картину «ажурности» опухоли (рис. 10). В длительно существующих гемангиомах при ультразвуковом исследовании можно обнаружить участки обызвествления. Характерным признаком гемангиомы можно признать побледнение ее при компрессии глаза во время биомикроскопии.

Диффузная гемангиома сетчатки сочетается с синдромом Стюарта-Вебера, характеризуется красно-оранжевым окрашиванием всей поверхности глазного дна до экватора. В проходящем свете на стороне поражения наблюдается ярко-красное окрашивание зрачка. Хориоидея диффузно утолщена, что хорошо выявляется при ультразвуковом сканировании глаза. Спустя несколько лет появляется тотальная отслойка сетчатки. Течение опухоли не контролируется, заканчивается полной слепотой глаза.

ОСТЕОМА ХОРИОИДЕИ

Остеому хориоидеи (хористому) — доброкачественную опухоль — описали в 1968 г. Williams с соавторами. Опухоль чаще встречается у женщин, скорее всего, ее развитие связано с гетеротопическим обызвествлением метаплазированного пигментного эпителия или мезенхимальной ткани в зоне воспалительно-измененной хориоидеи (Gass I. et al., 1978).

* ПЭС — пигментный эпителий сетчатки.

Офтальмоскопическая картина представлена тремя клиническими признаками: 1) неравномерно проминирующим образованием с четкими границами, желтовато-белой окраски, расположенным в заднем отделе глаза, чаще в юстапапиллярной зоне; 2) диффузной или пятнистой депигментацией пигментного эпителия на поверхности опухоли; 3) хорошо развитой собственной сетью новообразованных сосудов (рис. 11). Зрительные нарушения ограничиваются появлением центральных и парацентральных скотом. Опухоль хорошо идентифицируется при компьютерной томографии и ультразвуковом сканировании (выявляется нежная тень обызвествлений в зоне опухоли).

НЕВУС

Невус — наиболее часто встречающаяся доброкачественная внутриглазная опухоль. Офтальмоскопически невусы выявляются у 2 % взрослого населения, но это не соответствует истинной частоте этой опухоли. Дело в том, что невусы заднего полюса глаза имеют характерную пигментную окраску и видны при офтальмоскопии, невусы, локализующиеся вблизи экватора, как правило, имеют беспигментную, трудно выявляемую клиническую форму. По мнению Р. Нале (1965) и Ж. Насс (1974) частота невусов хориоидеи, выявляемая на аутопсии, достигает 6,5–20 %. По характеру течения их следует подразделять на стационарные и прогрессирующие невусы.

Стационарные невусы на глазном дне представлены плоским или слегка проминирующим очагом (до 1 мм) слегка сероватого или серо-зеленого цвета с перистыми, но четкими границами, диаметр их колеблется в пределах 1–6 мм (рис. 12). Перистость границ обусловлена просвечиванием красно-оранжевых сосудов хориоидеи в зоне пересечения границы пигментации. У 89 % пациентов на поверхности невуса имеются единичные друзы мембраны Бруха.

Прогрессирующий невус характеризуется увеличением количества друз стекловидной пластинки и других дистрофических изменений в пигментном эпителии сетчатки, постепенно увеличиваются размеры новообразования, возможно появление слабо выраженного субретинального экссудата, вокруг невуса возникает желтоватого цвета ореол (рис. 13). Меняется его окраска как в сторону ее неравномерного усиления, так может появиться и ослабление пигментации. Таким образом, признаки прогрессирования опухоли сводятся к появлению следующих симптомов: 1) увеличению размеров невуса; 2) изменению его окраски; 3) увеличению количества друз стекловидной пластинки и 4) появлению нечеткости границ опухоли.

Уточнение вышеперечисленных признаков крайне важно для определения характера роста опухоли и, следовательно, правильной тактики ведения пациента.

МЕЛАНОЦИТОМА

Меланоцитома, или магноцеллюлярный (крупноклеточный) невус, имеет доброкачественный характер роста, локализуется, как правило, на диске зрительного нерва или в непосредственной близости от него. Опухоль возникает с рождения, но выявляется обычно на втором–восьмом десятилетиях жизни, у женщин — в 2 раза чаще, чем у мужчин. В 89 % случаев опухоль выявляется случайно. При больших меланоцитомах могут иметь место маленькие скотомы или увеличение слепого пятна. Опухоль представлена одиночным плоским или слегка проминирующим узлом интенсивно-черного цвета и четкими границами (рис. 14). На поверхности опухоли встречаются друзы мембраны Бруха в виде светлых очажков.

Можно сформулировать следующий набор признаков, типичных для меланоцитомы: 1) случайное выявление на глазном дне интенсивно пигментированного очага при отсутствии изменений со стороны зрительных функций; 2) стационарные размеры невуса при долговременном наблюдении; 3) чаще интенсивно-черный цвет опухоли; 4) юкта — или перипапиллярная локализация.

Метастатическая опухоль

Метастатическая опухоль хориоидеи появляется у 67 % онкологических больных, 1/3 случаев имеет билатеральное расположение. Локализуются метастазы, как правило, центрально, представлены рыхлым очагом белого или желтоватого цвета с нечеткими границами (рис. 15 А, Б). Беловато-желтый цвет опухоли чаще наблюдают при метастазах рака грудной железы, легкого, желудочно-кишечного тракта. Для метастаза почечного рака более типична оранжевая окраска. Проминенция опухоли обычно незначительна. Однако малые в начале заболевания очаги достаточно быстро увеличиваются в диаметре. У 1/3 больных метастаз проявляется многоочаговым поражением с тенденцией к слиянию. Характерно для метастаза раннее страдание зрительных функций. Уже на фоне маленького очажка в центральной зоне возникают фотопсии с последующим быстрым ухудшением зрения. При появлении отслойки сетчатки пациент полностью утрачивает зрение. Экссудативный компонент обнаруживают при достижении опухолью диаметра 5–6 мм и толщины более 3–4 мм. Именно в этой стадии наиболее трудна дифференциальная диагностика с беспигментной меланомой, особенно в тех случаях, когда метастаз является первым признаком онкологического заболевания у больного и выявляется до установления основного

опухолевого диагноза. Частота таких больных достигает 8,5–13 %.

РЕТИНОБЛАСТОМА

Возраст больных к моменту диагностики ретинобластомы колеблется от 0 до 22 лет. Больные до 5-летнего возраста составляют подавляющее большинство (92,5 %). Превалирование раннего возраста среди больных ретинобластомой можно объяснить тем, что источником роста этой опухоли являются незрелые клетки нейроэпителия (внутренний листок глазного бокала). Дифференцировка сетчатки начинается в заднем полюсе глаза, последовательно распространяясь к периферии, она завершается к 5 годам. Этим объясняется факт возникновения узлов опухоли на периферии глазного дна у детей старшего возраста. Чем старше пациент, тем периферичнее в сетчатке расположен узел опухоли.

В последние два десятилетия участились случаи появления юношеской формы ретинобластомы. Высказаны суждения о двух вероятных причинах ее возникновения: 1) персистирование единичных незрелых предшественников фоторецепторов и Мюллеровских клеток, 2) озлокачествление имеющейся ретиномы.

В 1/5 всех случаев ретинобластома представлена одиночным узлом, но чаще (4/5 всех случаев) — множественными узлами. Замечено, что у детей до трехмесячного возраста частота возникновения новых очагов достигает 58 %; у детей старше 6 месяцев новые очаги ретинобластомы появляются не более чем в 14 % случаев, а для детей, заболевших после 33 месяцев, возможность многофокусного поражения приближается к нулю.

Начальные офтальмоскопические признаки ретинобластомы характеризуются нарушением четкости рефлекса глазного дна в участке роста опухоли, затем появляется мутный плоский очаг с нечеткими контурами. По мере роста опухоли увеличивается ее проминенция. При эндофитном росте поверхность опухолевого узла бугристая, желтовато-белой окраски, ретинальные сосуды над опухолью не определяются. В стекловидном теле над опухолью возникает симптом «стеариновых пятен» — конгломераты опухолевых клеток (рис. 16). Экзофитно растущая опухоль представлена одним или несколькими хорошо отграниченными узлами. К опухоли подходят дренирующие расширенные и извитые ретинальные сосуды (рис. 17). Появление неоваскулярной глаукомы, гифемы и гемофтальма, которые встречаются при ретинобластоме, следует расценивать не как симптомы, а как осложнения, возникающие на фоне растущей опухоли. Атипичные случаи ретинобластомы могут манифестировать признаки увеита.

ХРОНИЧЕСКАЯ ГРАНУЛЕМА

Хроническая гранулема имеет розовато-желтоватую окраску, границы ее нечеткие. Сетчатка над ней отслоена. Размеры очага могут достигать значительных размеров, а проминенция его колеблется в пределах 2–12 мм. Мы наблюдали случай хронической гранулемы хориоидеи, которая занимала целый квадрант глазного дна. В стекловидном теле вокруг очага определялась взвесь клеточных элементов. Заболевание не поддается лечению, характеризуется медленным и неуклонным прогрессированием. Диагноз хронической гранулемы подтверждается обычно при гистологическом исследовании удаленного глаза.

АСТРОЦИТАРНАЯ ГАМАРТОМА

Астроцитарная гамартома сетчатки (астроцитомы), описанная в 1932 году Van der Hoove, расценивается как факоматоз. Опухоль встречается редко. Достаточно сказать, что в литературе за 34 года было описано 93 случая астроцитарной гамартоты (Mennel S., 2007). Во всех описанных случаях ретинальная опухоль была ассоциирована с туберозным склерозом.

Однако еще в начале XX века F. Schwab писал, что астроцитарные опухоли появляются на глазном дне только у 20 % больных туберозным склерозом, чаще всего у детей. В настоящее время выделяют две формы астроцитарной гамартоты сетчатки: 1) отграниченная астроцитомы сетчатки, когда речь идет о поражении только сетчатки; 2) комбинированная астроцитомы наблюдается при распространении процесса и на слой пигментного эпителия. Комбинированный вариант астроцитомы встречается в более раннем возрасте (в первые 7 лет жизни), может иметь билатеральную локализацию и часто протекает с агрессивным прогрессированием патологического процесса в глазу.

Складывается впечатление, что отграниченная астроцитомы сетчатки встречается, как правило, у практически здоровых лиц, в то время как комбинированная опухоль ассоциируется чаще с туберозным склерозом.

К моменту выявления опухоли возраст больных может варьировать от нескольких недель до 48–70 лет. Вероятно, поздний возраст выявления опухоли можно объяснить торпидным течением отграниченной астроцитомы сетчатки с длительным сохранением хорошей остроты зрения и поздним обращением к офтальмологу. У мужчин опухоль развивается чаще (среди наших больных мужчин было 4, женщин — 2). Собственный клинический опыт и данные литературы последних лет свидетельствуют о значительном разнообразии офтальмоскопической картины астроцитомы сетчатки. Она чаще бывает монола-

теральной в виде одиночного узла, реже могут быть выявлены одновременно два узла, расположенных в диаметральных квадрантах глазного дна. Но всегда опухоль локализуется в заднем отделе глаза (юкстапигментарно, на диске зрительного нерва и на периферии верхне-наружного квадранта глазного дна). Опухоль имеет вид четко отграниченного узла белого цвета, розовато-серого или сероватого цвета с достаточно четкими границами, проминенция его в стекловидное тело не превышает 2,5 мм (рис. 18–19). В опухоли могут присутствовать в небольшом количестве новообразованные сосуды, плавающие помутнения в стекловидном теле и преретинальный фиброз. В двух наших наблюдениях при биомикроофтальмоскопии и ультразвуковом сканировании в образовании были выявлены кальцификаты. Может присутствовать локальная отслойка сетчатки, что обусловлено появлением липидного экссудата в зоне опухоли, серозной отслойки сетчатки, эпиретинальной мембраны. В ряде случаев опухоль может иметь вид «тутовой ягоды» в связи с формированием на ее поверхности многочисленных кист. Периодически кисты вскрываются, содержимое их изливается в стекловидное тело, что приводит к временному снижению остроты зрения.

Причиной зрительных расстройств может быть гемофтальм, отек макулярной зоны и отслойка сетчатки, развивающаяся в результате пропотевания жидкости из новообразованных сосудов опухоли. У детей с комбинированной астроцитомой описаны неоваскулярная глаукома и буфтальм, и даже разрушение склеры с выходом опухоли за пределы фиброзной капсулы глаза. Наряду с этим отмечено свойство астроцитомы к регрессии ее симптомов, что позволяет длительно сохранять остроту зрения.

Клиническая диагностика астроцитарной гамарты сетчатки в силу ее редкости достаточно сложна. Прогноз для жизни при этой опухоли хороший, прогноз для зрения зависит от возраста заболевшего. Визуальный прогноз хуже у маленьких детей, особенно при наличии билатерального поражения.

ЦЕНТРАЛЬНЫЙ СЕРОЗНЫЙ ХОРИОИДИТ

Центральный серозный хориоидит возникает преимущественно в более молодом возрасте, характеризуется внезапным снижением остроты зрения, появлением в центральной зоне глазного дна ограниченной отслойки пигментного эпителия и сетчатки. Очаг поражения полупрозрачен, достаточно

легко просвечивается. Характерно отсутствие перифокального воспаления и новообразованных сосудов. Заболевание может регрессировать спонтанно, но особенно быстро наступает терапевтический эффект уже после первой ретробульбарной инъекции раствора глюкокортикоида.

ГЕМОРРАГИЧЕСКАЯ ОТСЛОЙКА

Геморрагическая отслойка пигментного эпителия сетчатки представлена слегка проминирующим образованием серовато-зеленого цвета. Может сочетаться с серозной отслойкой нейроэпителия. В дифференциальной диагностике помогает динамика процесса (спонтанная резорбция субретинальной жидкости).

СУБРЕТИНАЛЬНЫЕ И СУБХОРИОИДАЛЬНЫЕ ГЕМОРРАГИИ

Субретинальные и субхориоидальные геморрагии могут возникать спонтанно, но чаще появляются у лиц, страдающих гипертонической болезнью. Характерно появление на глазном дне слегка проминирующего участка без четких границ. В этот период особенно трудна дифференциальная диагностика с меланомой. Быстрое увеличение очага более характерно для геморрагий. В постановке диагноза помогают проведение рассасывающей терапии и повторный осмотр глазного дна в динамике.

DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF CHOROIDAL MELANOMA

Brovkina A. F.

✧ **Summary.** Choroidal tumors comprise more than 2/3 of all intraocular neoplasms, 75–77 % of them being located in the choroid. Most of these tumors are of neuroectodermal origin (melanotic or amelanotic); those developing from mesodermal tissue (angioneoplasms) are found more rarely. Primary malignant tumors (melanomas) are of the highest incidence. Metastatic tumors occur less frequently, and quite rarely — malignant lymphomas. The differential diagnosis of choroidal tumors is critical for adequate treatment choice, keeping in mind that in some cases, even with the best treatment, there still may be the eventual loss of the eye.

✧ **Key words:** choroidal tumors, intraocular neoplasms, malignant tumors, melanomas.

Сведения об авторах:

Бровкина Алевтина Федоровна, академик РАМН, профессор, Российская медицинская академия последиplomного образования, 123995, г. Москва, ул. Баррикадная, д. 2/1. E-mail: alevtina_st@list.ru.