

КОЛОБОМАТОЗНАЯ КИСТА ОРБИТЫ С МИКРОФТАЛЬМОМ

УДК 617.7
ГРНТИ 76.29.56
БАК 14.01.07

© Н. Д. Кульбаев, Е. П. Соловьева, Г. А. Кантюкова, Р. З. Кутушев

ФГУ Всероссийский центр глазной и пластической хирургии Минздравсоцразвития РФ, г. Уфа

✦ **Ключевые слова:** порок развития; микрофтальм; колобоматозная киста орбиты; новообразование орбиты.

Пороки, сопровождающиеся изменением размеров или отсутствием глазного яблока, формируются в промежутке между 2 и 6 неделями внутриутробного развития из-за нарушения погружения глазного пузыря в глазной бокал или из-за дефектов строения глазного пузыря [1]. К одним из таких пороков относится колобоматозная киста орбиты с микрофтальмом, являющаяся редкой аномалией эмбрионального развития глазного яблока. Она представляет собой своеобразный придаток глаза в виде кисты, располагающейся в орбите в области бывшей зародышевой щели глазного бокала [1, 7]. Образование кисты, вероятно, происходит из-за разрастания нейроэктодермальной ткани по краю постоянно открытой зародышевой щели [8].

Нами представлен случай обнаружения колобоматозного микрофтальма у четырехлетнего пациента Г., поступившего в клинику с диагнозом: Врожденный микрофтальм правого глаза. Наличие сочетанных пороков развития у ребенка не отмечалось. Микрофтальм был диагностирован в возрасте 6 месяцев и до полутора лет пациент пользовался косметическим глазным протезом. Позднее, со слов матери, отмечалось сильное воспаление конъюнктивальной полости, после чего протез стал выпадать и появился выворот нижнего века. При осмотре правого глаза пальпаторно через нижнее веко определялось новообразование плотной консистенции. При этом отека и деформации орбиты не было обнаружено, в глубине просматривался умеренно подвижный рудимент глазного яблока. Так же отмечались утолщение и выворот нижнего века 4 степени. При проведении магнитно-резонансной томографии головного мозга было обнаружено в латеральной части правой орбиты ретробульбарное объемное образование, овальной формы, с четкими контурами, размерами $2,84 \times 1,90 \times 2,78$ см, занимающее практически всю орбитальную полость, контактирующее с задним полюсом глаза и компримирующее зрительный нерв и глазное яблоко влево и вверх (рис. 1).

Глазное яблоко имело размеры $1,22 \times 0,84$ см. На основании анамнеза заболевания, данных объективного осмотра и данных МРТ исследования пациенту была проведена операция: иссечение новообразования орбиты и формирование нижнего свода. При ее

проведении в орбите было обнаружено новообразование, неспаянное с ее стенками, похожее на кисту и имеющее прозрачное содержимое. При этом киста превосходила по размерам микрофтальмический глаз более чем в два раза. Новообразование было иссечено электроножом и направлено на патогистологическое исследование. В образовавшийся дефект был уложен аллотрансплантат для пластики объемных дефектов, а также было проведено формирование нижнего свода.

При патогистологическом исследовании операционного материала определялась киста с наружной стенкой, состоящей из плотной волокнистой соединительной ткани, и с внутренней стенкой из васкуляризированной ткани, имеющей очаги из рыхлой соединительной ткани, инфильтрированной крупными отростчатыми клетками с овальным ядром и тонким ободком цитоплазмы (рис. 2).

При окрашивании гистологических срезов по методу Маллори внутренняя стенка кисты имела розово-фиолетовый цвет, что указывает на присутствие нейроглии и ганглиозных клеток (рис. 3). Так же отмечалось положительное иммуногистохимическое окрашивание на глиальный фибриллярный кислый белок (GFAP), что тоже обнаруживает наличие глиальной ткани, которая, возможно является недифференцированной сетчаткой (рис. 4).

По результатам микроскопического исследования был поставлен патогистологический диагноз: Колобоматозная киста орбиты. На основании проведенного комплексного обследования был выставлен заключительный диагноз: Врожденный микрофтальм. Колобоматозная киста орбиты. Выворот нижнего века 4 степени.

Отмечено, что большинство случаев колобоматозной кисты связаны с микрофтальмом и, как правило, являются односторонними [8]. По данным Shields на долю микрофтальма с колобоматозной кистой приходится 2% от врожденных орбитальных кист [7]. При обследовании она определяется как объемное образование в орбите, связанное с микрофтальмическим глазом, при этом может иметь размеры от микроскопических, необнаруживаемых клинически, до огромных, закрывающих глазное яблоко [1]. Отмечено, что двусторонний микрофтальм может сочетаться с поро-

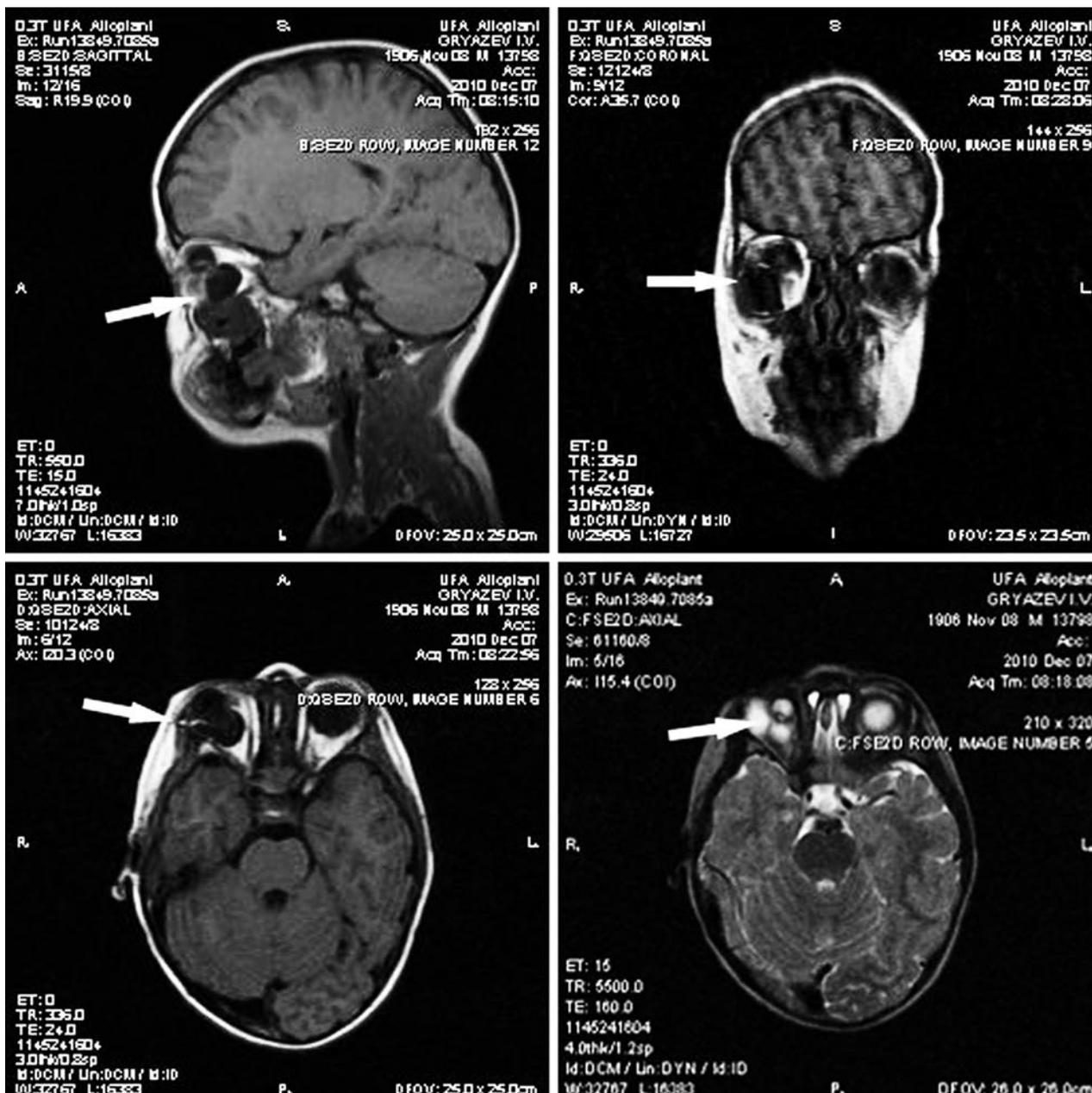


Рис. 1. МР-томография. Патологическое образование (указано стрелками) определяется ретробульбарно в латеральной части правой орбиты

ками развития центральной нервной системы, почек, сердечно-сосудистой системы, в то время как односторонний процесс связан с незначительными аномалиями развития [2]. Используя метод магнитной резонансной томографии, можно выявить связь между кистой и глазным яблоком, провести дифференциальную диагностику коллобоматозной кисты с кистой зрительного нерва, цефалоцеле, менингоцеле зрительного нерва солидными опухолями орбиты [5]. Методика лечения пациентов с такими кистами зависит от возраста больного, размеров самой кисты, наличия связи между кистой и глазным яблоком, степени микрофтальма, а также от визуального прогноза [6]. Хирургическое лечение может варьировать от простой аспирации содержимого кисты, иссечения кисты с сохранением

глазного яблока, до энуклеации микрофтальмического глаза вместе с кистой [3]. Применяя патогистологическое исследование, можно выявить структуру новообразования, провести дифференциальную диагностику с другими опухолями орбиты. При этом выявляется, что наружная стенка коллобоматозной кисты является продолжением склеры, а внутренняя стенка представлена недифференцированной сетчаткой [4]. Этот факт подтверждается в описанном нами случае.

Таким образом, своевременно проведенное диагностическое исследование, в частности МРТ, при пороках развития глазного яблока и орбиты позволяет определить тактику хирургического лечения. Патогистологическое исследование способствует проведению дифференциальной диагностики данного новообразо-

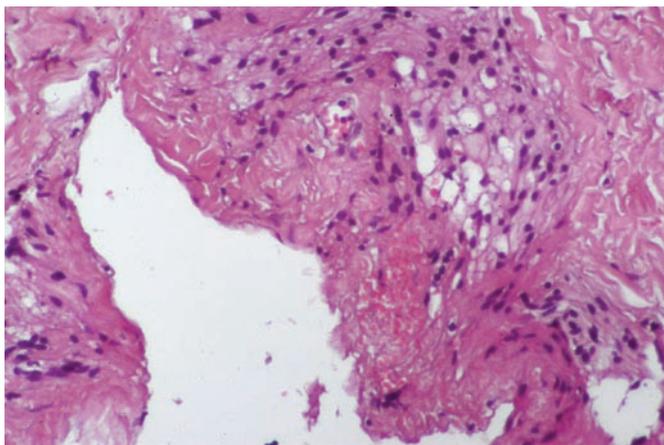


Рис. 2. Гистологическая структура кисты орбиты у пациента Г. Окраска гематоксилином-эозином. Ув. × 125

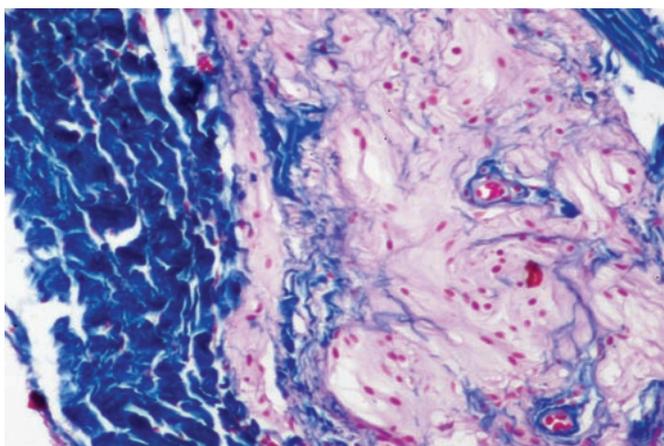


Рис. 3. Васкуляризованная глиальная ткань во внутренней стенке кисты. Окраска по методу Маллори. Ув. × 125

вания с опухолями орбиты. Комплексное обследование пациента с врожденными пороками развития глаза и орбиты помогает в постановке точного диагноза, определяет методы лечения и реабилитации.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Кириллова И. А., Кравцова Г. И., Кручинский Г. В. и др. Тератология человека. / Руководство для врачей; под ред. Лазюка Г. И. — М.: Медицина, 1991. — 480 с.
2. Foxman S., Cameron J. D. The clinical implications of bilateral microphthalmos with cyst // *Am J Ophthalmol.* — 1984. — Vol. 97. — P. 632–638.

Сведения об авторах:

Кульбаев Нафис Давлетбаевич — заместитель генерального директора по медицинской части, к. м. н. E-mail: nafis@rambler.ru.

Соловьева Екатерина Павловна — врач-патогистолог. E-mail: katis777@rambler.ru.

Кантюкова Гульнара Абдулхаковна — заведующий лабораторией магнитно резонансной томографии, канд. мед. наук. E-mail: gulnara.kant.@mail.ru.

Кутушев Ринат Закиевич — врач-офтальмохирург. E-mail: rinat-dok@yandex.ru.

ФГУ Всероссийский центр глазной и пластической хирургии Минздравсоцразвития РФ. 450075 г. Уфа ул. Р. Зорге 67/1.

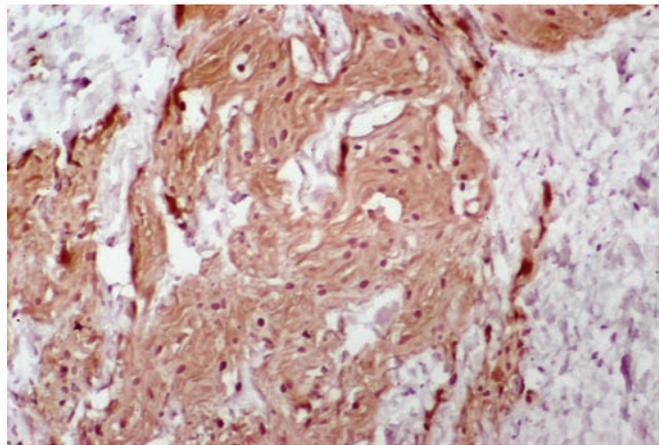


Рис. 4. Иммуногистохимическая реакция на GFAP в ткани внутренней стенки кисты орбиты. Ув. × 125

3. Kim U. R., Arora V., Shah A. D., Srinivasan K. G. Case report: ocular malformation with a «double globe» appearance. *Indian Journal Radiol Imaging.* — 2009. — № 4. — Vol. 19. — P. 298–300.
4. Lieb W., Rochels R., Gronemeyer U. Microphthalmos with colobomatous orbital cyst: clinical, histological, immunohistological, and electronmicroscopic findings // *British Journal Ophthalmology.* — 1990. — Vol. 74. — P. 59–62.
5. Malik R., Pandya V. K., Pawasthi Congenital orbital cyst with microphthalmos // *Indian J Radiol Imaging.* — 2006. — Vol. 16. — P. 653–654.
6. Polito E., Leccisotti A. Colobomatous ocular cyst excision with globe preservation // *Ophthal Plast Reconstr Surg.* — 1995. — Vol. 11. — P. 288–292.
7. Shields J. A., Shields C. L. Orbital cysts of childhood. Classification, clinical features and management // *Surv. Ophthalmol.* — 2004. — Vol. 49. — P. 281–299.
8. Waring G. O., Roth A. M., Rodrigues M. M. Clinicopathologic correlation of microphthalmos with cyst // *Am J Ophthalmol.* — 1976. — Vol. 82. — P. 714–721.

COLOBOMATOUS ORBITAL CYST WITH MICROPTHALMUS

Kulbaev N. D., Solovyeva E. P., Kantjukova G. A., Kutushev R. Z.

✧ **Key words:** malformation; microphthalmia; colobomatous cyst of the orbit; orbital neoplasm.

Kulbaev Nafis Davletbaevich — Deputy Director General of Health, PhD. Med. Science. E-mail: nafis@rambler.ru.

Solovyeva Ekaterina Pavlovna — physician patogistolog. E-mail: katis777@rambler.ru.

Kantjukova Gulnara Abdulkhakovna — head of laboratory of magnetic resonance imaging, PhD. Med. Science. E-mail: gulnara.kant.@mail.ru.

Kutushev Rinat Zakievich — physician ophthalmosurgeon. E-mail: rinat-dok@yandex.ru.

The FSI Russian Eye and Plastic Surgery Centre of the Russian Health Ministry. 450075 Ufa Str. R. Sorge, 67/1.