

## Первичные Сосудистые Опухоли и Заболевания Сетчатки

William F. Mieler, MD  
University of Illinois at Chicago  
Chicago, IL

## Первичные васкулопатии сетчатки

- Кавернозная гемангиома сетчатки
- Капиллярная гемангиома сетчатки
- Вазопролиферативные опухоли  
глазного дна
- Ветвистые гемангиомы  
– Синдром Wyburn-Mason

## Первичные васкулопатии сетчатки

- Гемангиома хориоидеи
- Сочетанная гамартома  
сетчатки/пигментного эпителия  
сетчатки
- Телеангиэктазии сетчатки  
– Болезнь Коатса (Coats)
- Идиопатические юкстафовеальные  
телеангиэктазии

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки Фон

- Сосудистая гамартома
- Могут быть подобные  
поражения нервной системы  
или кожи
- Может представлять собой  
факоматоз

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки Демографические показатели

- Выявляется в течение третьего  
десятилетия жизни
- Нет преимущественного  
поражения мужчин или женщин
- Поражается один глаз, очаг  
единичный
- Возможно аутосомно-  
доминантное наследование

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки Патогенез

- Доброкачественная сосудистая  
гамартома

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки

### Клинические проявления

- Обычно нет симптомов со стороны зрения
- Скопления тонкостенных мешотчатых аневризм
- Заполнены темной венозной кровью
- Замещает нормальную архитектуру внутренних слоев сетчатки

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки

### Клинические проявления

- Различные степени фиброглиальной пролиферации
- Может быть расслоение на плазму и эритроциты
- Калибр сосудов сетчатки не изменен
- Очаги обычно плоские

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки

### ФАГ

- Относительно изолирована от ретинального кровотока
- Перфузия отсроченная и неполная
- Просачивания красителя из сосудов нет
- Расслоение на плазму и эритроциты в мешотчатых аневризмах

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки

### Течение

- Обычно остаются стабильными
- Количество фиброглиальной ткани может увеличиваться
- Прогноз для зрения остается прекрасным

## Кавернозная Гемангиома Сетчатки

### Лечение

- Редко бывает показано какое-либо лечение, рекомендуется наблюдение
- Лазеркоагуляцию или криотерапию используют редко

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Фон

- Может быть самостоятельным поражением или проявлением болезни фон Гиппеля-Линдау (von Hippel-Lindau) с поражением центральной нервной системы или внутренних органов

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Демографические показатели

- Аутосомно-доминантное наследование с неполной пенетрантностью
- Развивается у пациентов от 15 до 40 лет
- Нет преимущественного поражения мужчин или женщин
- Наиболее часто поражает представителей европеоидной расы

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Патогенез

- Доброкачественная сосудистая гамартома

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Клинические проявления

- Симптомы зависят от размеров и локализации очага
- На ранних стадиях поражения выглядят как тонкая сеть расширенных капилляров
- В конце концов приобретают типичный вид оранжево-красной опухоли с расширенными питающими сосудами

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Клинические проявления

- В 33% глаз опухоли могут быть множественными
- 50% пациентов имеют опухоли на двух глазах
- Размер очагов – от 1,0 до 5,0 мм

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Клинические проявления

- Может развиваться экссудативная отслойка сетчатки
- В макуле могут формироваться отложения, содержащие липопропротеиды
- Может развиваться тракционная пролиферация

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### ФАГ

- Быстрый проход красителя через опухоль
- Можно идентифицировать афферентные и эфферентные сосуды
- Профузное просачивание в окружающие ткани в венозную фазу и фазу рециркуляции

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Течение

- Поражения способны к продолжительному росту
- Прогноз в отношении зрения различен
- В редких случаях могут приводить к тотальной отслойке сетчатки, вторичной глаукоме и phthisis bulbi

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Неглазные сопутствующие заболевания

- Кистозная капиллярная гемангиобластома мозжечка (20-70%)
- Карцинома почки (22%)
- Полицитемия (17%)
- Менее часты сочетания с феохромоцитомой, гемангиобластомой спинного или головного мозга и кистами поджелудочной железы

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Лечение

- Начинается, когда диагноз установлен
- Методы лечения включают, в первую очередь, лазеркоагуляцию и криотерапию
- Проникающая диатермия, радиоактивное облучение и резекция стенки глазного яблока показаны редко
- Тип лечения зависит от размеров опухоли, ее локализации и прозрачности сред

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Лечение

- Опухоли меньше 2,5 диаметров ДЗН обычно имеют благоприятный прогноз и могут быть подвергнуты лазеркоагуляции или криотерапии
- Воздействие обычно оказывается непосредственно на опухоль
- Можно воздействовать также на афферентный сосуд в условиях повышенного внутриглазного давления

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Лечение

- Эффективное лечение разрушает опухоль и оставляет хориоретинальный рубец
- Постепенная резорбция экссудатов и субретинальной жидкости
- Осложнения включают увеличение экссудатов, кровоизлияний или формирование эпиретинальной мембраны в макулярной зоне

## Капиллярная Гемангиома Сетчатки

### Генетический анализ

- Всех пациентов следует обследовать на возможность наследственного заболевания
- Риск того, что единичная гемангиома сетчатки представляет собой наследственное заболевание, составляет около 20%

## Гемангиома Хориоидеи

### Фон

- Редко выявляется до третьего десятилетия жизни
- Преимущественного поражения мужчин или женщин нет
- Возможно врожденная
- Максимальный рост происходит во время роста всего организма

## Гемангиома Хориоидеи

### Фон

- Встречается в двух формах:
  - Ограниченная – не сочетается с системными поражениями
  - Диффузная – сочетается с синдромом Стюрджа-Вебера (Sturge-Weber)

## Гемангиома Хориоидеи

### Клинические проявления (Ограниченная)

- Различные уровни остроты зрения
- Нормальное внутриглазное давление
- Скотома при исследовании поля зрения
- При осмотре переднего сегмента патологических изменений не обнаруживают

## Гемангиома Хориоидеи

### Клинические проявления (Ограниченная)

- Кзади от экватора
- С височной стороны от диска зрительного нерва
- Слабо выраженная амеланотичная красно-оранжевая опухоль
- Круглая или овальная по форме
- Имеет тенденцию быть единичной

## Гемангиома Хориоидеи

### Клинические проявления (Ограниченная)

- Большинство опухолей имеют толщину 2-3 мм и диаметр 5-10 мм
- Вторичные дегенеративные и пролиферативные изменения пигментного эпителия сетчатки
- Может быть вторичная серозная отслойка сетчатки

## Гемангиома Хориоидеи

### Клинические проявления (Ограниченная)

- Могут происходить вторичные изменения в макуле, включая следующие:
  - Хронические кистозные изменения
  - Атрофию пигментного эпителия
  - Экссудацию
  - Формирование эпиретинальной мембраны

### Гемангиома Хориоидеи ФАГ

- Ранняя неравномерная флюоресценция хориоидальных сосудов
- Прогрессирующая неравномерная («траченная молью») гиперфлюоресценция
- В поздние фазы, множественное дольковое скопление красителя в наружных слоях сетчатки
- Может быть полезной для определения протяженности серозной отслойки сетчатки

### Гемангиома Хориоидеи Эхография (А-сканирование)

- Высокий начальный поверхностный пик
- Высокая отражающая способность внутренних структур
- Нет спонтанной сосудистой активности
- Нет значительного затенения

### Гемангиома Хориоидеи Эхография (В-сканирование)

- Плакоидная или округлая опухоль хориоидеи
- Акустически плотная
- Нет экскавации (вдавления) хориоидеи

### Гемангиома Хориоидеи Течение

- Частично известно, хотя, когда макула вовлечена в процесс, прогноз в отношении зрения часто очень сдержанный
- Пациентов с симптоматикой обычно лечат путем лазеркоагуляции поверхности очага поражения

### Гемангиома Хориоидеи Лечение

- Использовались коагуляция, диатермия, криотерапия, резекция стенки глазного яблока, облучение, лазеркоагуляция и фотодинамическая терапия (ФДТ)
- Нет необходимости в абляции или полном разрушении гемангиомы (так как опухоль не является злокачественной)

### Гемангиома Хориоидеи Лазеркоагуляция

- Лазеркоагуляция будет способствовать разрешению серозной отслойки сетчатки
- Может потребоваться от одного до трех сеансов
- Нанесите слабые рассеянные коагуляты на поверхность опухоли

### Гемангиома Хориоидеи Лазеркоагуляция

- □ Приблизительно 20% глаз достигают остроты зрения 20/40 или выше
- □ Острота зрения ограничивается целым рядом факторов:
  - Персистированием серозной жидкости
  - Кистозным макулярным отеком
  - Атрофией пигментного эпителия в макуле
  - Субретинальной неоваскуляризацией

### Гемангиома Хориоидеи Фотодинамическая терапия

- □ Становится широко признанной в качестве приемлемого метода лечения
- □ Результат может быть получен уже после одного сеанса, хотя, возможно, потребуется изменить параметры лечения, по сравнению с теми, которые используются для ВМД
- □ Срок наблюдения ограничен

### Гемангиома Хориоидеи Заключение

- □ Встречается в двух формах (ограниченная и диффузная)
- □ Доброкачественная сосудистая гамартома
- □ Выявляется в течение третьего десятилетия жизни
- □ Красно-оранжевая опухоль в заднем полюсе

### Гемангиома Хориоидеи Заклучение

- □ Лазеркоагуляция может оказывать положительный эффект при лечении серозных отслоек сетчатки. В отдельных случаях может помочь радиотерапия, если лазерное воздействие невозможно из-за расположения опухоли в макуле. Перспективной в качестве эффективного метода лечения является фотодинамическая терапия (ФДТ)

### Первичные Васкулопатии Сетчатки Заклучение

- □ Существуют различные первичные васкулопатии сетчатки, в основном различаемые по типу поражения
- □ Целый ряд таких заболеваний является частью системных факоматозов и отражает поэтому потенциальную угрозу для жизни