

# Клинический случай хирургического лечения болезни Гиппеля — Линдау, осложненной отслойкой сетчатки

В.В. Нероев — чл.-корр. РАН, д-р мед. наук, профессор, директор

П.А. Илюхин — канд. мед. наук, научный сотрудник отдела патологии сетчатки и зрительного нерва

М.В. Рябина — канд. мед. наук, научный сотрудник отдела патологии сетчатки и зрительного нерва

А.Ю. Новикова — аспирант отдела патологии сетчатки и зрительного нерва

ФГБУ «Московский НИИ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России,  
105062, Москва, ул. Садовая-Черногрозская, д. 14/19

*В статье представлен клинический случай хирургического лечения пациента с болезнью Гиппеля — Линдау, осложненной отслойкой сетчатки. За 7 дней до витрэктомии проводилось интравитреальное введение ранибизумаба. Интраоперационно выполняли лазерную фотодеструкцию капиллярных гемангиом сетчатки с увеличением экспозиции и уменьшением межимпульсного интервала. Наблюдение в течение года показало стабильный функциональный и анатомический результат, отсутствие рецидива заболевания. Обсуждаются особенности хирургического лечения и преимущества данного метода.*

**Ключевые слова:** болезнь Гиппеля — Линдау, капиллярная гемангиома сетчатки, ангиоматоз сетчатки, отслойка сетчатки, витрэктомия.

**Для цитирования:** Нероев В.В., Илюхин П.А., Рябина М.В., Новикова А.Ю. Клинический случай хирургического лечения болезни Гиппеля — Линдау, осложненной отслойкой сетчатки. Российский офтальмологический журнал. 2018; 11 (1): 85–92. doi: 10.21516/2072-0076-2018-11-1-85-92.

Болезнь Гиппеля — Линдау представляет собой редкое аутосомно-доминантное заболевание, обуславливающее возникновение ряда полиморфных опухолей различных локализаций: гемангиобластомы центральной нервной системы и сетчатки, карциномы и кисты почек, феохромоцитомы, нейроэндокринные опухоли, кисты поджелудочной железы, опухоли внутреннего уха, кисты печени, цистаденомы придатка яичка и широкой связки матки [1]. Встречаемость заболевания в популяции составляет 1 : 36 000 живорожденных, а пенетрантность достигает свыше 90 % к возрасту 65 лет [2]. При этом наиболее частым и ранним проявлением болезни Гиппеля — Линдау является возникновение доброкачественных опухолей сетчатки (капиллярных гемангиом / ангиоматозных узлов): частота их возникновения варьирует от 49 до 85 %. Проявляться капиллярная гемангиома может в возрасте от 10 до 60 лет, но чаще средний возраст пациентов на

момент ее выявления составляет около 25 лет [3, 4]. Опухоль представлена анастомозирующими капилляроподобными сосудами, окруженными вакуолизированными стромальными клетками, а также мелкими опухолеподобными клетками, экспрессирующими маркеры стволовых клеток [5]. Стенки сосудов имеют множественные фенестры, что обуславливает их высокую проницаемость. По мере роста и длительности существования опухоли в ее структуре увеличивается количество глиальных элементов [6].

Впервые капиллярная гемангиома сетчатки была описана в 1895 г. немецким офтальмологом E. von Hippel, а в 1926 г. шведский патолог A. Lindau описал аналогичное поражение мозжечка. При этом он отметил, что сосудистые опухоли сетчатки и мозжечка являются частью системного процесса [7, 8].

В 1993 г. F. Latif идентифицировал ген болезни Гиппеля — Линдау (ген VHL), который расположен

на коротком плече 3-й хромосомы (3p 25-26) [9]. Его открытие стало основополагающим шагом в изучении молекулярных механизмов патогенеза заболевания. Известно, что кодируемый геном белок pVHL участвует в сборке сложного белкового комплекса E3-убиквитинлигазы, который играет роль в адаптации клеток к гипоксии. Данный комплекс задействован в деградации внутриклеточного гипоксия-индуцибельного фактора (HIF) в состоянии нормоксии. При отсутствии функционально активного белка pVHL содержание HIF в клетке увеличивается, что опосредованно ведет к гиперэкспрессии генов, кодирующих факторы, которые ответственны за ангиогенез и пролиферацию опухолевых клеток: сосудистый эндотелиальный фактор роста (VEGF), тромбоцитарный фактор роста (PDGF), трансформирующий фактор роста  $\alpha$  (TGF- $\alpha$ ), эритропоэтин (Epo) [10, 11].

Диагностика ангиоматоза сетчатки основана главным образом на характерной клинической картине и при отсутствии осложнений не представляет особых трудностей. Классическая офтальмоскопическая картина представлена ангиоматозным узлом оранжево-красного цвета с расширенными и извитыми приводящим и отводящим сосудами сетчатки. Наиболее часто капиллярная гемангиома локализуется на периферии сетчатки, однако может встречаться и ее юкстапапиллярное расположение [12]. Увеличение размера опухоли сопровождается усилением экссудативной активности и возникновением таких осложнений, как макулярный отек, отложение твердого экссудата в центральной зоне, формирование эпиретинальных мембран, развитие экссудативной и тракционной отслойки сетчатки, гемофтальма, образованием суб- и эпиретинальных кровоизлияний [1, 13]. Несмотря на медленный рост капиллярной гемангиомы, прогноз по зрению остается серьезным и зависит от своевременной диагностики и лечения, которое направлено на разрушение опухоли. Выбор метода лечения зависит от размера и локализации капиллярной гемангиомы, а также имеющихся осложнений. В настоящее время лазерная коагуляция является ведущим способом лечения, позволяющим эффективно разрушить ангиоматозные узлы размером до 3 мм [14, 15]. Поиски новых подходов к лечению ангиоматоза сетчатки привели к использованию таких методик, как брахитерапия, транспупиллярная термотерапия, фотодинамическая терапия, интравитреальное введение ингибиторов ангиогенеза [16–18]. Однако некоторые из этих способов лечения постепенно потеряли свою актуальность в связи с побочными эффектами и недостаточной эффективностью.

На поздних стадиях заболевания, когда имеется экссудативная и/или тракционная отслойка сетчатки, осложненная фиброваскулярной пролиферацией, единственной возможностью достижения положительного анатомического результата и улуч-

шения остроты зрения является витреоретинальная хирургия. По данным литературы, при проведении витреоретинальных вмешательств используются различные варианты хирургических техник: резекция, эндолазерная коагуляция, криотерапия, интраокулярная фотодинамическая терапия капиллярной гемангиомы, а также предоперационное или интраоперационное введение ингибиторов ангиогенеза [19–21]. Однако используемые техники показывают различные анатомические и функциональные результаты, так как хирургическое лечение при ангиоматозе сетчатки всегда сопряжено с высоким риском возникновения геморрагических осложнений и развитием репролиферации в позднем послеоперационном периоде. Все это делает актуальным поиск оптимальных подходов к хирургическому лечению пациентов с ангиоматозом сетчатки.

**ЦЕЛЬ** работы — анализ результата и возможности хирургического лечения болезни Гиппеля — Линдау, осложненной отслойкой сетчатки.

## МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Пациент Т., 28 лет, диагноз: «OU — болезнь Гиппеля — Линдау. OD — тотальная отслойка сетчатки, осложненная катаракта, вторичная глаукома, амавроз. OS — экссудативно-тракционная отслойка сетчатки, макулярный отек».

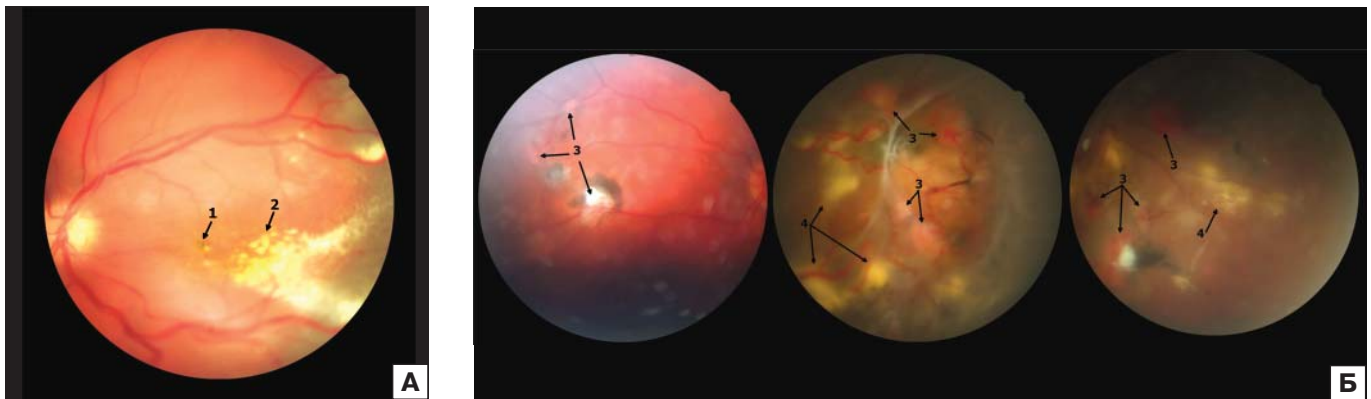
Из анамнеза известно, что заболевание начало проявляться снижением зрения правого глаза в возрасте 10 лет. Проводилась транспупиллярная лазеркоагуляция ангиоматозных узлов по месту жительства. Из-за прогрессирования патологического процесса и возникшей тотальной отслойки сетчатки значительно снизилась острота зрения на правом глазу, вплоть до полной слепоты в возрасте 13 лет. На левом глазу с 15 лет обнаружен рост ангиоматозных узлов, острота зрения была 1,0. Однако адекватные лечебные мероприятия не проводились. В возрасте 20 лет пациент поступил в отделение патологии сетчатки МНИИ ГБ им. Гельмгольца со снижением остроты зрения левого глаза до 0,05–0,1, множественными ангиоматозными узлами на глазном дне, высоким макулярным отеком. Была проведена транспупиллярная лазеркоагуляция ангиоматозных узлов. Макулярный отек резорбировался, острота зрения повысилась до 0,15–0,2. В течение последующих 3 лет пациент находился под наблюдением в институте, состояние левого глаза оставалось стабильным. С 23 до 27 лет к офтальмологу не обращался. В возрасте 28 лет обратился с жалобами на снижение остроты зрения левого глаза, был госпитализирован для хирургического лечения.

По данным генетического исследования у пациента имеется двойная гетерозиготная мутация гена VHL. МРТ-признаков очаговых изменений головного мозга не выявлено. По данным ультразвукового исследования органов брюшной полости определяются множественные кисты поджелудочной железы.

Офтальмологический статус при поступлении: vis OD = 0 (ноль), vis OS = 0,05 н/к; ВГД OD = 28 мм рт. ст., ВГД OS = 13 мм рт. ст. Биомикроскопия: OD — роговица прозрачная, передняя камера средней глубины, радужка атрофична, реакция на свет отсутствует, диффузное помутнение хрусталика. Стекловидное тело и глазное дно не офтальмоскопируются. Биомикроскопия: OS — роговица прозрачная, передняя камера средней глубины, радужка структурна, реакция на свет сохранена, хрусталик прозрачный, выраженная деструкция стекловидного тела. Глазное дно: OS — диск зрительного нерва (ДЗН) и перипапиллярная сетчатка отечны. Сосуды сетчатки неравномерно расширены и извиты, больше нижневисочный сосудистый пучок. В макулярной зоне сетчатка отслоена, субретинальное отложение экссудата, пигментированный фокус в fovea (рис. 1, А). На средней и крайней периферии во всех

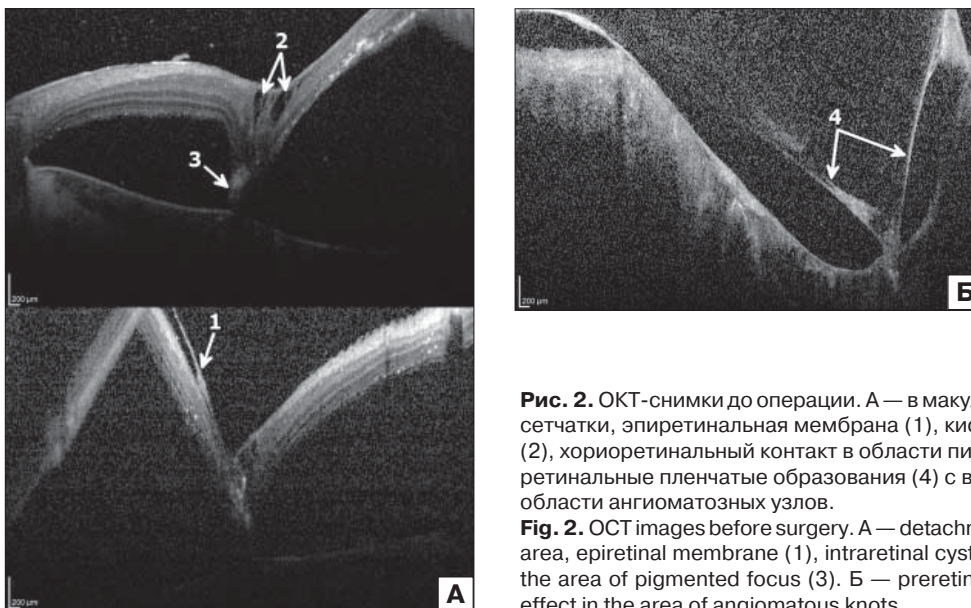
секторах глазного дна выявляются множественные ангиоматозные узлы от 0,5 до 2,5 диаметра ДЗН с экссудативной отслойкой сетчатки. В области ангиоматозных узлов имеются преретинальные геморрагии, вторичные фиброглиальные мембраны с витреоретинальными тракциями, субретинально — отложение твердого экссудата (рис. 1, Б). На периферии во всех секторах глазного дна офтальмоскопируются пигментированные лазеркоагуляты.

Оптическая когерентная томография (ОКТ): OS — отслойка нейроэпителия сетчатки в макулярной зоне, кистовидный отек в макуле (толщина сетчатки — 447 мкм), эпиретинальная мембрана, хориоретинальный контакт в области пигментированного фокуса (рис. 2, А). В области ангиоматозных узлов фиброглиальные преретинальные мембраны, экссудативно-тракционная отслойка сетчатки (рис. 2, Б).



**Рис. 1.** Цветные фотографии глазного дна до хирургического лечения. А — отслойка сетчатки в макулярной зоне, пигментированный фокус в фовеа (1), субретинальное отложение экссудата (2). Б — множественные ангиоматозные узлы (3) на периферии с экссудативно-тракционной отслойкой сетчатки, субретинальное и интратретинальное отложение твердого экссудата (4).

**Fig. 1.** Color images of ocular fundus before surgical treatment. А — retinal detachment in the macular area, pigmented focus in the fovea (1), subretinal deposition of exudate (2). Б — multiple angiomatous knots on the periphery with exudative and tractional retinal detachment, subretinal and intraretinal deposition of hard exudate (4).



**Рис. 2.** ОКТ-снимки до операции. А — в макулярной зоне отслойка нейросенсорной сетчатки, эпиретинальная мембрана (1), кистовидные интратретинальные полости (2), хориоретинальный контакт в области пигментированного фокуса (3). Б — преретинальные пленчатые образования (4) с выраженным тракционным эффектом в области ангиоматозных узлов.

**Fig. 2.** OCT images before surgery. А — detachment of neurosensory retina in the macular area, epiretinal membrane (1), intraretinal cyst-like cavities (2), chorioretinal contact in the area of pigmented focus (3). Б — preretinal membranes (4) with a strong traction effect in the area of angiomatous knots.

Данные ультразвукового исследования (В-сканирование): в стекловидном теле плавающие помутнения, шварты, экссудативно-тракционная отслойка сетчатки в нижнем и внутреннем отделах с захватом макулярной зоны. На отслоенной сетчатке определяются ангиоматозные узлы с проминенцией от 1,0 до 2,0 мм. В режиме цветового доплеровского картирования в проекции ангиоматозных узлов регистрируется активный внутриопухольный кровоток.

Пациенту было проведено хирургическое лечение по следующей методике. За 7 дней до витрэктомии интравитреально вводили ингибитор ангиогенеза (ранибизумаб 0,5 мг) с целью снижения экссудации из ангиоматозных узлов и уменьшения отека сетчатки в макулярной зоне. Витрэктомия калибром 25 Га выполняли по стандартной трехпортовой методике через плоскую часть цилиарного тела с частотой резов до 8000 в минуту. Удаление стекловидного тела начинали с передних отделов, затем в витреальную полость вводили суспензию триамцинолона ацетонида (Кеналог) для визуализации задней гиалоидной мембраны (ЗГМ) и ее удаления с помощью витреотома. Отслойку ЗГМ осуществляли при помощи аспирационной техники, начиная от ДЗН, постепенно приподнимая ее к периферии. При затруднении отделения ЗГМ от поверхности сетчатки применяли интравитреальный цанговый пинцет. В ходе витрэктомии особое внимание уделяли удалению ЗГМ в области ангиоматозных узлов, где она часто плотно спаяна с сетчаткой и эпиретинальными мембранами (ЭРМ). ЭРМ удаляли в центральной зоне, на периферии и на поверхности ангиоматозных узлов, осуществляли пилинг внутренней пограничной мембраны (ВПМ) в макулярной зоне. Деламинация и сегментация плотно спаянных с сетчаткой ЭРМ выполнялись в среде перфторорганического соединения (ПФОС). В зоне остаточного натяжения с 3 до 6 ч, где отмечался выраженный интравитреальный фиброз и фиксированные ЭРМ, была произведена послабляющая ретиномия с последующим дренированием субретинальной жидкости.

После достижения прилегания сетчатки выполнена лазерная фотодеструкция капиллярных гемангиом сетчатки в воздушной среде лазерным излучением с длиной волны 532 нм, параметры лазерного излучения: мощность 1000 мВт, экспозиция 0,7 с, частота импульсов 1,33 Гц. Лазеркоагуляты наносили черепацеобразно до полного закрытия поверхности ангиоматозного узла и получения гомогенного белого фокуса (рис. 3). Затем выполнена эндолазерная коагуляция зоны ретиномии. Операция завершена эндотампонадой витреальной полости силиконовым маслом 5000 cSt.

Послеоперационное лечение включало в себя инстилляцию глюкокортикостероидов и нестероидных противовоспалительных препаратов 3 раза

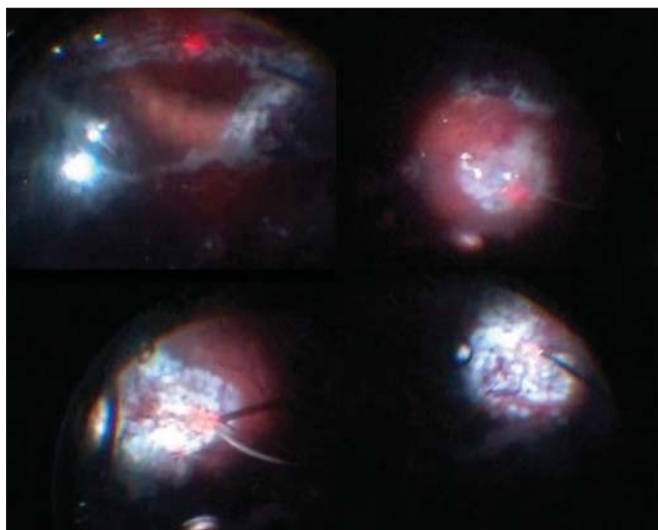
в сутки — 1 мес; инстилляцией антибактериальных препаратов и мидриатиков 3 раза в сутки — 2 нед. periокулярно вводили дексаметазон 2 мг. ангиопротекторная терапия заключалась в назначении в/м инъекций этамзилата 2,0 мл за день до операции и 7 дней — после операции. Далее этамзилат назначался внутрь по 250 мг 3 раза в день на месяц. Период наблюдения за пациентом составил 12 мес.

## РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Оперативное лечение прошло без значимых интраоперационных осложнений. При проведении витрэктомии отмечалась плотная адгезия ЗГМ с сетчаткой и ЭРМ в области ангиоматозных узлов, что вызывало возникновение умеренного кровотечения при удалении заднего основания стекловидного тела и пилинге ЭРМ. В этой ситуации с целью гемостаза успешно использовали диатермокоагуляцию кровоточащих сосудов.

Интравитреальное введение ранибизумаба за 7 дней до витрэктомии привело к уменьшению толщины центральной сетчатки в фовеальной зоне, а также частичной резорбции преретинальных геморрагий в области ангиоматозных узлов. Ко дню операции по данным ОКТ отмечалось уменьшение кистовидного отека в макуле с 447 до 230 мкм, что позволило облегчить выполнение пилинга ВПМ и снизить риск образования макулярного разрыва. За счет выполненного пилинга ВПМ в период наблюдения за пациентом не наблюдался рецидив ЭРМ.

Эндолазерная фотодеструкция, выполняемая с увеличением экспозиции и уменьшением межимпульсного интервала, позволила интраоперационно добиться уменьшения объема ангиоматозных узлов с последующим формированием в этих зонах хориоретинального рубца. Необходимый объем



**Рис. 3.** Этап операции: лазерная фотодеструкция ангиоматозных узлов в воздушной среде.

**Fig. 3.** Stage of operation: laser photodestruction of angiomatous knots in air.

лазерной фотодеструкции удавалось выполнить за счет предварительного удаления эпиретинальных мембран над ангиоматозными узлами и достижения прилегания сетчатки. Кроме того, использование воздушной среды при проведении фотодеструкции создавало дополнительный гемостатический эффект и обеспечивало большую визуализацию периферии сетчатки, где чаще всего располагаются капиллярные гемангиомы.

В раннем послеоперационном периоде зоны ангиоматозных узлов были представлены отечными фокусами белого цвета, с сегментарным током крови в ретинальных сосудах и умеренными интратретиальными и субретинальными геморрагиями. Выраженных геморрагических осложнений не было отмечено.

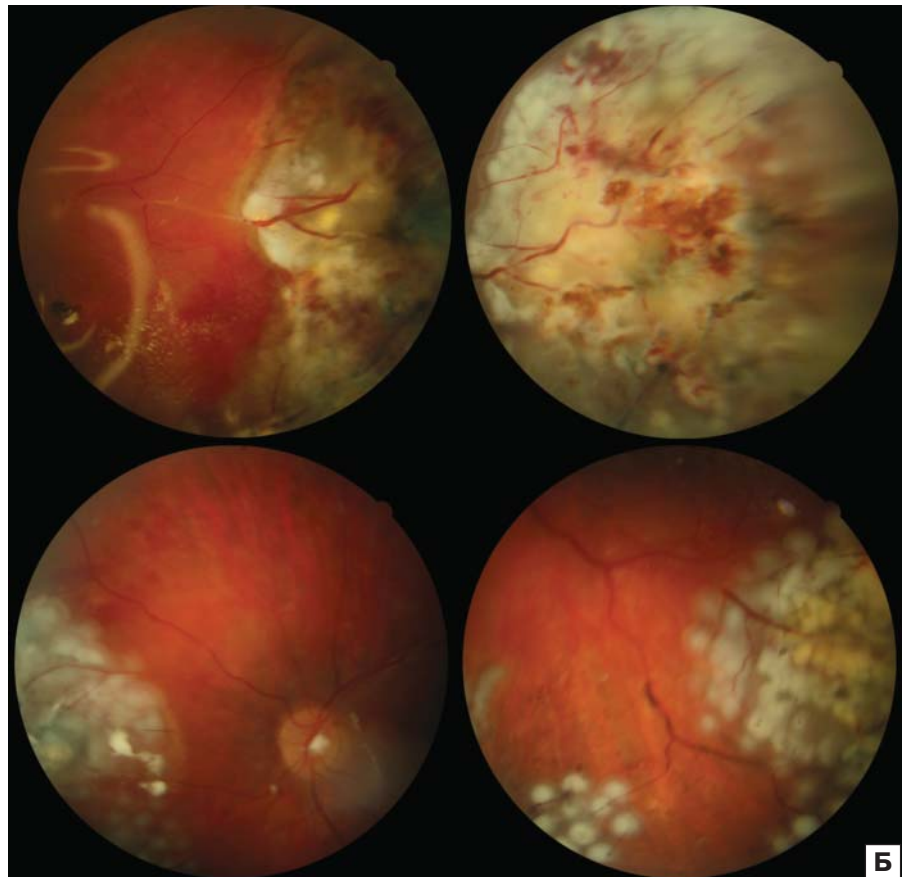
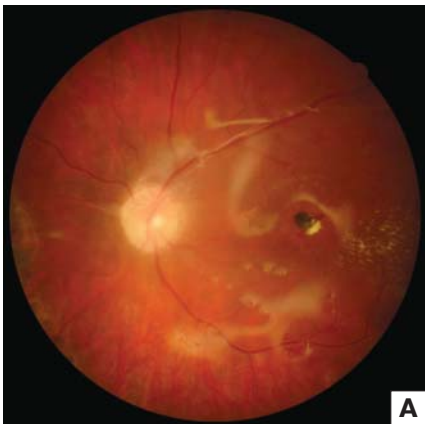
При выписке пациента (на 7-е сутки):  $vis\ OS = 0,15$  с корр. Глаз спокоен, роговица прозрачная, передняя камера — средней глубины, радужка структурна, хрусталик прозрачный. На глазном дне: ДЗН бледно-розовый, с четкими границами. В центральной зоне сетчатка прилежит. Зоны ангиоматозных узлов представлены обширными отечными фокусами белого цвета, с сегментарным током крови в ретинальных сосудах. Отмечались умеренные интратретиальные и субретинальные геморрагии в зонах лазеркоагуляции. Сетчатка прилежит на всем протяжении (рис. 4). По данным ОКТ в макулярной

зоне отека нет, сетчатка прилежит (рис. 5, А). В зонах ангиоматозных узлов определяется гиперрефлективность с потерей дифференцировки структур сетчатки (рис. 5, Б).

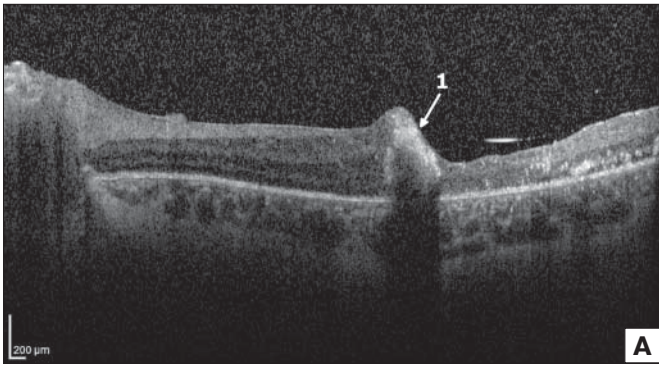
Через месяц после операции острота зрения и ВГД оставались стабильными, в зонах ангиоматозных узлов отек сетчатки уменьшился, отмечалась частичная облитерация приводящих и отводящих сосудов, резорбция интратретиальных и субретинальных геморрагий (рис. 6).

При осмотре через 12 мес:  $vis\ OS = 0,15$  с корр., данные тонометрии в норме, передний отрезок — без изменений, оптические среды прозрачны. На глазном дне: ДЗН бледно-розовый, границы четкие. Отмечается значительное уменьшение калибра и извитости сосудов сетчатки. В зонах лазеркоагуляции ангиоматозные узлы регрессировали с формированием фиброглияльной ткани и отложением пигмента (рис. 7). Появление новых ангиоматозных узлов не отмечается. По данным ОКТ в центральной зоне сетчатка прилежит, гиперрефлективный фокус в фовеа сохраняется.

Учитывая стабильный ретинальный статус и регресс ангиоматозных узлов, в отдаленные сроки наблюдения назначение консервативного лечения не требовалось. Планируется завершение тампонады витреальной полости силиконовым маслом.

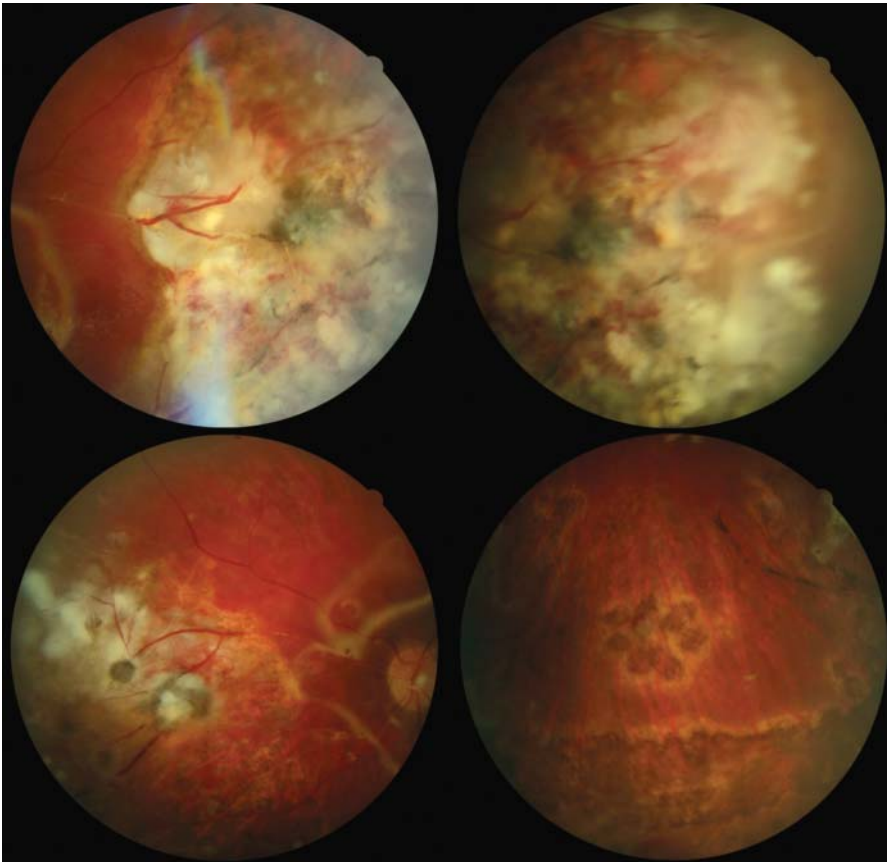
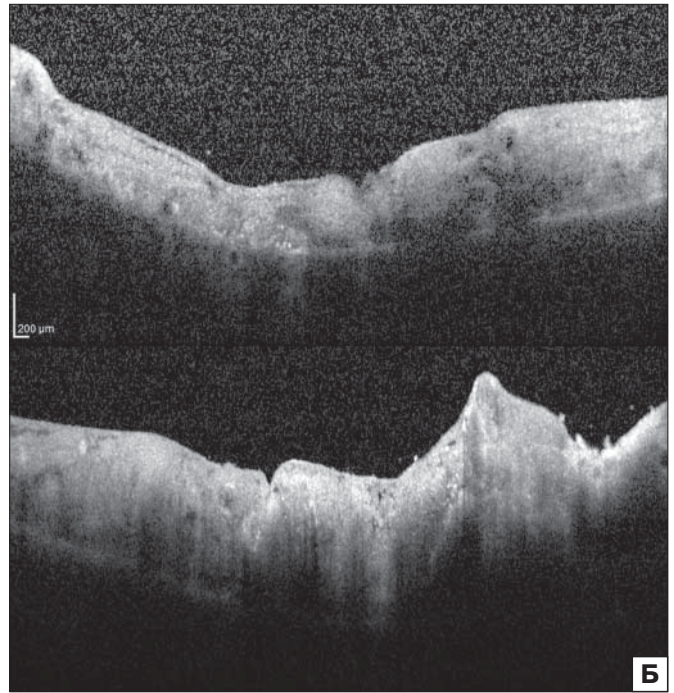


**Рис. 4.** Цветные фотографии глазного дна (7 суток после операции). А — силиконовое масло в витреальной полости, в центральной зоне сетчатка прилежит. Б — на периферии отечные коагуляты в зонах ангиоматозных узлов, сетчатка прилежит.  
**Fig. 4.** Color images of ocular fundus (7 days after surgery). А — silicone oil inside the vitreous cavity, in the central area the retina is adherent. Б — fresh white laser burns in areas of angiomatous knots on the periphery of the retina, the retina is adherent.



**Рис. 5.** ОКТ-снимки (7 суток после операции). А — гиперрефлективный фокус в фовеа (1) во внутренней сетчатке с эффектом затенения подлежащих структур (фиброглиальная ткань с пигментом), сетчатка прилежит. Б — гиперрефлективность с потерей дифференцировки структур сетчатки в зонах коагуляции ангиоматозных узлов, сетчатка прилежит.

**Fig. 5.** OCT images (7 days after surgery). A — hyperreflexion focus in the fovea (1) in the inner retina with effect of shadowing of the underlying structures (fibroglial tissue with pigment), the retina is adherent. Б — hyperreflexivity with loss of differentiation of the structures of the retina in the areas of coagulation of angiomatous knots, the retina is adherent.

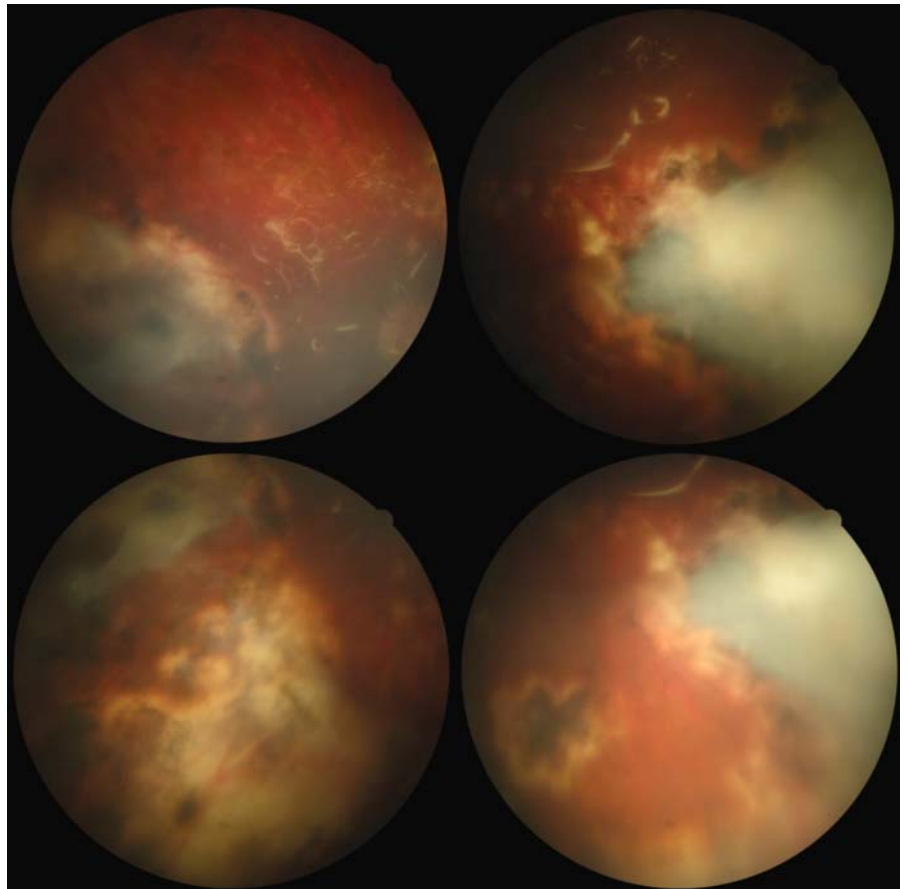


**Рис. 6.** Цветные фотографии глазного дна (1 мес после хирургического лечения). Замещение ангиоматозных узлов фиброглиальной тканью.

**Fig. 6.** Color images of ocular fundus (1 month after surgery). The replacement of angiomatous knots with fibroglial tissue.

**Рис. 7.** Цветные фотографии глазного дна (12 мес после операции). Фиброглиальная ткань в области разрушенных ангиоматозных узлов.

**Fig 7.** Color images of ocular fundus (12 months after surgery). Fibroglial tissue in the area of the destroyed angiomatous knots.



## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Проведенное нами хирургическое лечение позволило достичь регрессии капиллярных гемангиом, снизить риски интраоперационных осложнений и вероятность рецидива отслойки сетчатки в послеоперационном периоде. Полученные нами положительные анатомические и функциональные результаты показали перспективность дальнейшего изучения и применения данной методики в лечении болезни Гиппеля — Линдау, осложненной отслойкой сетчатки.

**Конфликт интересов:** отсутствует.

**Прозрачность финансовой деятельности:** НИКТО ИЗ авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

### Литература/ References

1. Lonser R.R., Glenn G.M., Walther M., et al. von Hippel-Lindau disease. *Lancet*. 2003; 361 (9374): 2059–67.
2. Chew E.Y. Ocular manifestations of von Hippel-Lindau disease: clinical and genetic investigations. *Trans. Am. Ophthalmol. Soc.* 2005; 103: 495–511.
3. Neumann H.P., Wiestler O.D. Clustering of features of von Hippel-Lindau syndrome: evidence for a complex genetic locus. *Lancet*. 1991; 337: 1052–54.
4. Webster A.R., Maher E.R., Moore A.T. Clinical characteristics of ocular angiomatosis in von Hippel-Lindau disease and correlation with germline mutation. *Arch. Ophthalmol.* 1999; 117 (3): 371–8.
5. Chan C.C., Chew E.Y., Shen D., Hackett J., Zhuang Z. Expression of stem cells markers in ocular hemangioblastoma associated with von Hippel-Lindau (VHL) disease. *Mol. Vis.* 2005; 11: 697–704.
6. Nicholson D.H., Green W.R., Kenyon K.R. Light and electron microscopic study of early lesions in angiomatosis retinae. *Am. J. Ophthalmol.* 1976; 82 (2): 193–204.
7. von Hippel E. Über eine sehr seltene Erkrankung der Netzhaut. *Graefes Arch Ophthalmol.* 1904; 59: 83–106.
8. Lindau A. Studien ber Kleinbirncysten Bau. Pathogenese und Beziehungen zur Angiomatosis Retinae. *Acta Pathol Microbiol Scand.* 1926; 3 (1): 1–28.
9. Latif F., Tory K., Gnarr J., et al. Identification of the von Hippel-Lindau disease tumour suppressor gene. *Science*. 1993; 260: 1317–20.
10. Kaelin W.G. Molecular basis of the VHL hereditary cancer syndrome. *Nat Rev Cancer.* 2002; 2: 673–82.
11. Hewitson K.S., McNeill L.A., Schofield C.J. Modulating the hypoxia-inducible factor signaling pathway: applications from cardiovascular disease to cancer. *Curr Pharm Des.* 2004; 10 (8): 821–33.
12. Kim H., Yi J.H., Kwon H.J., Lee C.S., Lee S.C. Therapeutic outcomes of retinal hemangioblastomas. *Retina.* 2014; 34 (12): 2479–86. doi: 10.1097/IAE.0000000000000254.
13. Suh C.S., Jin S.Y., Bae S.H., Kim C.G., Kim J.W. Retinal capillary hemangioma treated with verteporfin photodynamic therapy and intravitreal triamcinolone acetonide. *Korean J. Ophthalmol.* 2007; 21(3): 178–84. doi:10.3341/kjo.2007.21.3.178.
14. Gass J.D.M. Stereoscopic atlas of macular diseases. St. Louis etc.: CV Mosby Co.; 1977
15. Singh A.D., Shields C.L., Shields J.A. von Hippel-Lindau disease. *Surv. Ophthalmol.* 2001; 46: 117–142.
16. Russo V., Stella A., Barone A., Scott I.U., Noci N.D. Ruthenium-106 brachytherapy and intravitreal bevacizumab for retinal capillary hemangioma. *Int. Ophthalmol.* 2012; 32: 71–5.
17. Papastefanou V.P., Pilli S., Stinghe A., Lotery A.J., Cohen V.M.L. Photodynamic therapy for retinal capillary hemangioma. *Eye.* 2013; 27: 438–42. doi:10.1038/eye.2012.259.

18. Mochizuki Y., Noda Y., Enaida H., et al. Retinal capillary hemangioma managed by transpupillary thermotherapy. *Retina*. 2004; 24 (6): 981–4.
19. Сидорова Ю.А., Белый Ю.А., Терещенко А.В. Интраокулярная фотодинамическая терапия в лечении ангиоматоза сетчатки при проведении витреоретинальных вмешательств (клинический случай). *Современные технологии в офтальмологии*. 2014; 1: 95–6.  
Sidorova Yu.A., Belyy Yu.A., Tereshchenko A.V. Intraocular photodynamic therapy in the treatment of retinal angiomas during vitreoretinal interventions (clinical case). *Sovremennye tekhnologii v oftal'mologii*. 2014; 1: 95–6 (In Russian).
20. Krzystolik K., Stopa M., Kuprjanowicz L., et al. Pars plana vitrectomy in advanced cases of Von Hippel-Lindau eye disease. *Retina* 2016; 36 (2): 325–34. doi:10.1097/IAE.0000000000000707.
21. Gaudric A., Krivosic V., Duquid G., et al. Vitreoretinal surgery for severe retinal capillary hemangiomas in Von Hippel-Lindau Disease. *Ophthalmology*. 2011; 118 (1): 142–9. doi: 10.1016/j.optha.2010.04.031.

Поступила: 16.07.2017

---

## Surgical treatment of von Hippel — Lindau disease complicated by retinal detachment: a clinical case

V.V. Neroev — Corresponding member of RAS, Dr. Med. Sci., Professor, director  
P.A. Ilyukhin — MD, Cand. Med. Sci., researcher, department of retina and optic nerve pathology  
M.V. Ryabina — MD, Cand. Med. Sci., researcher, department of retina and optic nerve pathology  
A.Yu. Novikova — MD, PhD student, department of retina and optic nerve pathology

Moscow Helmholtz Research Institute of Eye Diseases, 14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya St., Moscow, 105062, Russia  
paulilukhin@gmail.com

*A clinical case of surgical treatment of a patient with von Hippel — Lindau disease complicated by retinal detachment is presented. Intravitreal injection of ranibizumab was performed 7 days before vitrectomy. Laser photodestruction of retinal capillary hemangiomas was performed intraoperatively with an increased exposure and reduced inter-pulse interval. A 1 year follow-up showed a stable functional and anatomic result, and lack of relapse. Details of surgical treatment and advantages of the method proposed are discussed.*

**Keywords:** Von Hippel — Lindau disease, retinal capillary hemangioma, retinal angiomas, retinal detachment, vitrectomy.

**For citation:** Neroev V.V., Ilyukhin P.A., Ryabina M.V., Novikova A.Yu. Surgical treatment of von Hippel — Lindau disease complicated by retinal detachment: a clinical case. *Russian ophthalmological journal*. 2018; 11 (1): 85–92. doi: 10.21516/2072-0076-2018-11-1-85-92 (In Russian).

**Conflict of interests:** there is no conflict of interests.

**Financial disclosure:** No author has a financial or property interest in any material or method mentioned.

**Для контактов:** Илюхин Павел Андреевич  
E-mail: paulilukhin@gmail.com