

<https://doi.org/10.21516/2072-0076-2021-14-2-76-80>



Клинико-морфологический анализ случая астроцитарной гамартомы сетчатки и зрительного нерва

С.В. Саакян, И.П. Хорошилова-Маслова, А.Г. Амирян, Г.П. Захарова, А.Ю. Цыганков✉, О.Г. Пантелеева, М.Г. Жильцова

ФГБУ «НМИЦ глазных болезней им. Гельмгольца» Минздрава России, ул. Садовая-Черногрязская, д. 14/19, Москва, 105062, Россия

В статье представлено клинико-морфологическое описание случая пилоидной астроцитомы (астроцитарной гамартомы) сетчатки и зрительного нерва у девочки 11 лет. Приведены клинические и инструментальные характеристики опухоли по данным ультразвукового исследования и магнитно-резонансной томографии. Представлено подробное цитологическое и патоморфологическое описание опухоли. Данная опухоль, несмотря на редкие случаи наблюдения, представляет угрозу для органа зрения, что требует ликвидационного хирургического вмешательства.

Ключевые слова: внутриглазная опухоль; цитология; патоморфология; пилоцитарная астроцитома; астроцитарная гамартома

Конфликт интересов: отсутствует.

Прозрачность финансовой деятельности: никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в представленных материалах или методах.

Для цитирования: Саакян С.В., Хорошилова-Маслова И.П., Амирян А.Г., Захарова Г.П., Цыганков А.Ю., Пантелеева О.Г., Жильцова М.Г. Клинико-морфологический анализ случая астроцитарной гамартомы сетчатки и зрительного нерва. Российский офтальмологический журнал. 2021; 14 (2): 76-80. <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2021-14-2-76-80>

A clinical and morphological analysis of a retinal and optic nerve astrocytic hamartoma case

Svetlana V. Saakyan, Inna P. Khoroshilova-Maslova, Anush G. Amiryany, Galina P. Zakharova, Alexander Yu. Tsygankov✉, Olga G. Panteleeva, Marina G. Zhiltsova

Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, 14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya St., 105062, Moscow, Russia
alextsygankov1986@yandex.ru

A clinical and morphological description of a case of pilocytic astrocytoma (astrocytic hamartoma) of the retina and optic nerve in an 11-year old girl is presented. The clinical and instrumental characteristics of the tumor are determined by ultrasound and MRI tests. Detailed cytological and pathomorphological description of the tumor, which is rarely observed, is given. The tumor poses a threat to the eye and requires that the eyeball be removed.

Keywords: intraocular tumor; cytology; pathomorphology; pilocytic astrocytoma; astrocytic hamartoma

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.

For citation: Saakyan S.V., Khoroshilova-Maslova I.P., Amiryany A.G., Zakharova G.P., Tsygankov A.Yu., Panteleeva O.G., Zhiltsova M.G. A clinical and morphological analysis of a retinal and optic nerve astrocytic hamartoma case. Russian ophthalmological journal. 2021; 14 (2): 76-80 (In Russian). <https://doi.org/10.21516/2072-0076-2021-14-2-76-80>

Астроцитарные гамартомы — редкие доброкачественные опухоли, которые могут быть локализованы в любом отделе сетчатки, включая диск зрительного нерва, макулярную зону и крайнюю периферию [1–3]. Клинически опухоль представлена в виде беспигментного узла с пятнистой кальцификацией и собственной сосудистой сетью [4, 5]. Показано, что мультифокальные и билатеральные астроцитарные гамартомы чаще всего ассоциированы с наличием у пациента туберозного склероза [5–7] и нейрофиброматоза [8, 9]. Отмечены случаи роста образования у пациентов с пигментным ретинитом [10, 11] и дольчатой атрофией сетчатки (гирате) [12, 13]. Солитарные астроцитарные гамартомы могут быть у фенотипически здоровых лиц, не имеющих стигм, характерных для генетической патологии. При этом не менее 29 % гистологически подтвержденных астроцитарных гамартом сетчатки не ассоциированы с факоматозами [14]. Случаи сочетанного поражения сетчатки и зрительного нерва крайне редки [15].

ЦЕЛЬ работы — клиничко-морфологическое описание случая астроцитарной гамартомы сетчатки и зрительного нерва у ребенка 11 лет.

Клинический случай. Пациентка К., 11 лет, обратилась в детское консультативно-поликлиническое отделение, далее была госпитализирована в стационар отдела офтальмоонкологии и радиологии НМИЦ ГБ им. Гельмгольца в январе 2017 г. с жалобами на боль в правом глазу, его покраснение, значительное снижение зрения. Первые жалобы отмечены за месяц до обращения в НМИЦ ГБ, пациентка была осмотрена по месту жительства. После выполнения ультразвукового исследования (УЗИ) и магнитно-резонансной томографии (МРТ) глаза выявлено внутриглазное новообразование, за два дня до обращения отмечено ухудшение состояния (усиление болей в глазу). Наследственность и аллергологический анамнез не были отягощены, соматическая патология не выявлена.

При поступлении в стационар острота зрения на OD составила 0,2–0,3 н/к, на OS 1,0. Внутриглазное давление при измерении по Маклакову OD = 60 мм рт. ст., OS = 25 мм рт. ст. При осмотре: на OD отмечен легкий отек век, глазная щель сужена за счет отека. Определялась выраженная смешанная инъекция конъюнктивы, умеренный отек и легкая эпителиопатия роговицы. Передняя камера чуть мельче средней глубины, влага прозрачная. Зрачок неправильной формы, реакция на свет ослаблена, на 2 ч — задняя синехия, радужка слегка отечная. Хрусталик прозрачен, выраженная деструкция стекловидного тела. В нижневнутреннем квадранте глазного дна с распространением на область диска зрительного нерва (ДЗН) (не офтальмоскопировался) отмечено сильно проминирующее новообразование округлой формы, бело-желтого цвета, с ровной гладкой поверхностью, на поверхности образования просматривались собственные сосуды, претуморальная отслойка сетчатки. OS — патологии не выявлено.

Согласно данным ультразвукового дуплексного сканирования, у пациентки на глазном дне у заднего полюса в области ДЗН определяется проминирующее образование с уровнем проминенции 10,1 мм, диаметром основания 11,8 мм (рис. 1). Образование имеет неоднородную структуру, в строме просматривается полостное включение. В режиме цветового доплеровского картирования регистрируются единичные крупные сосуды. Данных за экстраокулярный рост нет, определяется претуморальная отслойка сетчатки.

По данным МРТ (рис. 2) в центральном отделе OD, прикрывая ДЗН, наблюдается грибовидное мягкотканное новообразование толщиной около 12 мм. Нельзя исключить злокачественное меланоцитарное новообразование.

В связи с большими размерами опухоли, ее распространением на ДЗН, вторичной болящей глаукомой, не компенсирующейся на максимальном медикаментозном режиме (латанопрост и тимолол), невозможностью исключения злокачественного характера новообразования органосохранное лечение не представлялось возможным, и ребенку проведена энуклеация с последующим морфологическим исследованием. Операция проведена по стандартной методике. Послеоперационный период протекал без осложнений.

При осмотре в отделении патологической анатомии выявлено следующее. Глазное яблоко обычной величины и формы, роговица тусклая, передняя камера мелкая, зрачок круглый, выражена инъекция эписклеральных сосудов, зрительный нерв около 7 мм. При разрезе глазного яблока вытекла прозрачная жидкость. В полости глаза определялось образование округлой формы, светло-желтого цвета, размером 11 × 8 мм с фрагментами тонкой прозрачной капсулы на поверхности (рис. 3). Сетчатка прилежала на значительном протяжении, но не дифференцировалась. В заднем отделе под опухолевым узлом отмечено утолщение сетчатки. Извлечен прозрачный хрусталик. Выделена центральная и две боковые колодки. В традиционную гистологическую обработку взята центральная колодка и кусочек новообразования из боковой колодки.

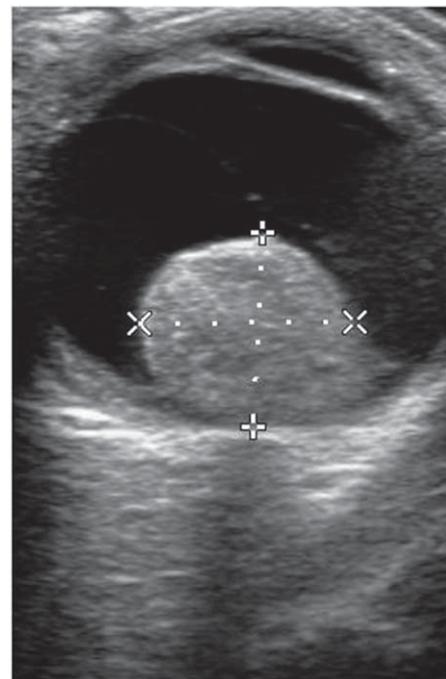


Рис. 1. Эхография внутриглазного новообразования

Fig. 1. Echography of intraocular tumor

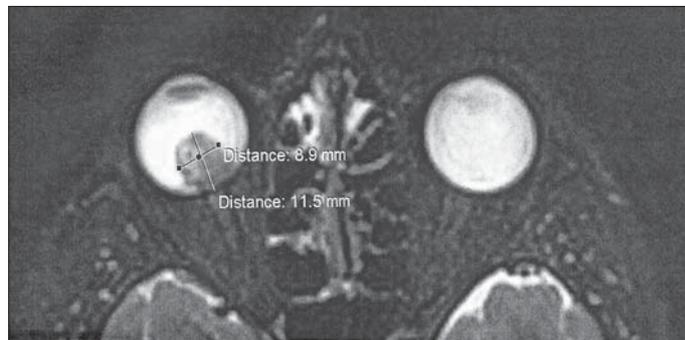


Рис. 2. МРТ орбит больной астроцитарной гамартомой сетчатки и зрительного нерва

Fig. 2. MRI of the orbits of a patient with astrocytic hamartoma of the retina and optic nerve



Рис. 3. Внешний вид опухоли после вскрытия глазного яблока
Fig. 3. The appearance of the tumor after autopsy of the eyeball

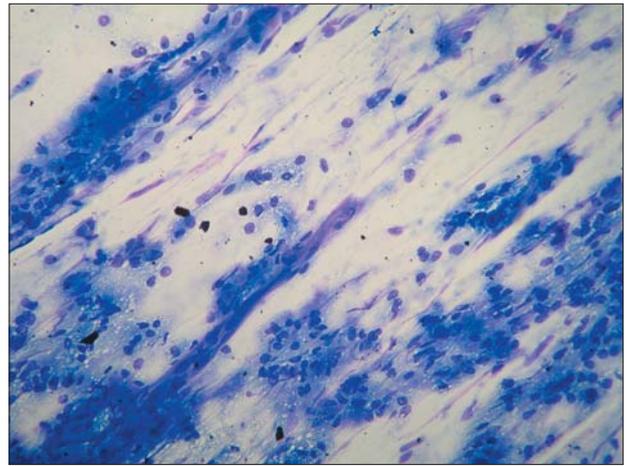


Рис. 4. Цитограмма, общий вид. Окраска по Паппенгейму, ×20
Fig. 4. Cytogram, general view. Papanheim staining, ×20

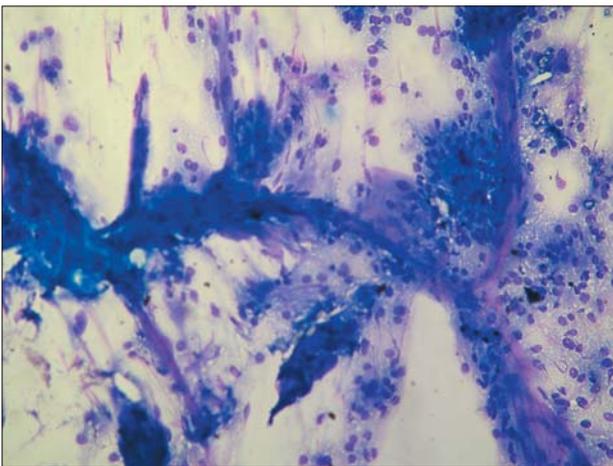


Рис. 5. Цитограмма, визуализация сосудов. Окраска по Паппенгейму, ×20
Fig. 5. Cytogram, vascular imaging. Papanheim staining, ×20

Проведено цитологическое исследование (отпечаток с поверхности разрезанного на три колодки энуклеированного глаза). В цитограмме определено обилие полиморфных клеток нейроглиальной дифференцировки с преобладанием клеток среднего и крупного размера неправильной округлой формы с выраженным явлением вакуолизации ядер и цитоплазмы. Клеточные элементы формировали потоки, местами — скопления, напоминающие концентрические завитки, погруженные во внеклеточный матрикс (рис. 4). Отдельные клетки имели вытянутую форму с длинными отростками цитоплазмы, что указывало на нейроглиальное происхождение опухоли. Отмечено значительное количество клеток с цитологическими признаками малигнизации (изменения хроматина в виде борозд, гиперхромия, вакуолизация). Просматривались фрагменты сосудов (рис. 5). Судя по цитологическому препарату, большинство данных свидетельствуют об опухоли нейроглиальной природы (шваннома, астроцитомы) с ангиоматозным компонентом.

Проведено гистологическое исследование микропрепарата опухоли. На рисунке 6 представлен зрительный нерв, в строме которого и эксцентрично определяли опухолевые узлы, при этом опухолевая ткань проросла в полость глаза, до линии отсечения. В центральном отделе сохранялись структуры зрительного нерва, окруженные по периферии опухолевой тканью типа пилоидной астроцитомы.

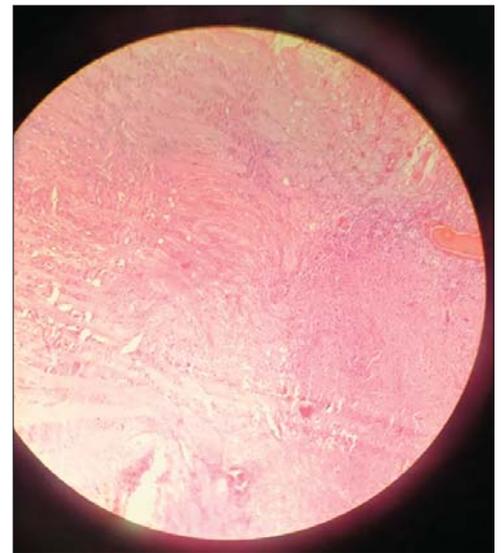


Рис. 6. Опухолевая ткань в зрительном нерве, формирующая опухолевый узел в полости глаза. Окраска — гематоксилин-эозин, ×100
Fig. 6. Tumor tissue in the optic nerve forming a tumor node in the eye cavity. Hematoxylin-eosin staining, ×100

Клетки опухолевой ткани состояли из переплетающихся пучков биполярных клеток с длинными отростками («пряди волос») (рис. 7, А). В строении опухолевой ткани, кроме участков типичной астроцитомы, выявлялись дистрофические волокна Розенталя (рис. 7, Б). В образцовании выявлены очаги роста клеток с формированием палисадных структур (рис. 8). В ткани опухоли обнаружены также микрокальцификаты, преимущественно округлой формы (рис. 9), и очаги некроза (рис. 10, А, Б). Гистологическое исследование выявило гамартому сетчатки заднего отдела и зрительного нерва по типу пилоидной астроцитомы.

Иммуногистохимическое исследование выявило выраженную экспрессию S100 и CD34 в очагах пролиферирующих сосудов (рис. 11). Определена отрицательная экспрессия нейрофиламентов, Ki-67 неравномерен, повышен в реактивных зонах вокруг некротических изменений и в зонах пролиферации сосудов.

Гистопрепараты были также консультированы в НМИЦ нейрохирургии им. акад. Н.Н. Бурденко Минздрава России канд. мед. наук Л.В. Шишкиной. Заключение: астроцитарная гамартома WHO grade I сетчатки и зрительного нерва.

В настоящее время, спустя 3 года после энуклеации, девочка находится на диспансерном наблюдении, данных за рецидив опухоли в орбите не выявлено.

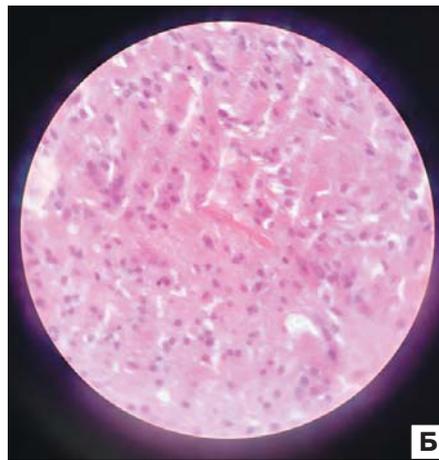
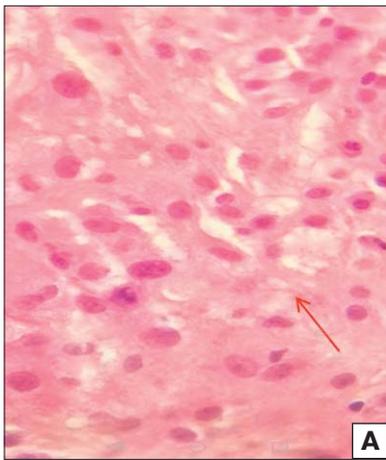


Рис. 7. Гистологическое исследование клеток опухолевой ткани. А — волосоподобные структуры (отмечены стрелкой). Окраска — гематоксилин-эозин, $\times 630$. Б — волокна Розенталя. Окраска — гематоксилин-эозин, $\times 200$

Fig. 7. Histological study of tumor tissue cells. А — hair-like structures (marked by arrow). Hematoxylin-eosin staining, $\times 630$. Б — Rosenthal Fibers. Hematoxylin-eosin staining, $\times 200$

Рис. 8. Палисадные структуры. Окраска — гематоксилин-эозин, $\times 200$

Fig. 8. Palisade structures. Hematoxylin-eosin staining, $\times 200$

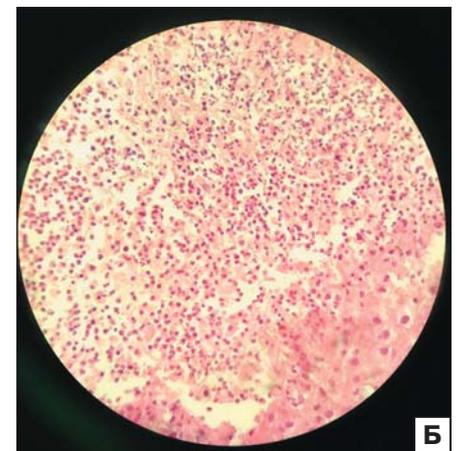
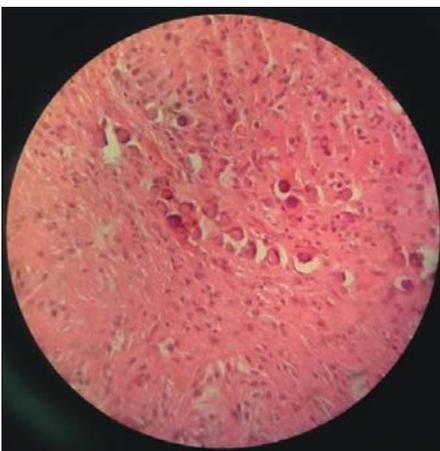


Рис. 9. Микрокальцификаты. Окраска — гематоксилин-эозин, $\times 200$

Fig. 9. Microcalcifications. Hematoxylin-eosin staining, $\times 200$

Рис. 10. Очаги некроза в ткани опухоли. А — зона некроза обозначена стрелкой. Окраска — гематоксилин-эозин, $\times 200$. Б — скопления полиморфноядерных лейкоцитов в очагах некроза. Окраска — гематоксилин-эозин, $\times 100$

Fig. 10. The areas of necrosis in the tumor tissue. А: areas of necrosis are indicated by an arrow. Hematoxylin-eosin staining, $\times 200$. Б: foci of necrosis with accumulations of polymorphonuclear leukocytes. Hematoxylin-eosin staining, $\times 100$



Рис. 11. Иммуногистохимическое исследование (выраженная экспрессия S100 и CD34) в фокусах пролиферирующих сосудов

Fig. 11. Immunohistochemical study (expression of S100 and CD34)

Астроцитарные гамартомы сетчатки и зрительного нерва относятся к редким находкам в клинической практике врача-офтальмолога. Наиболее часто данные образования ассоциированы с системным наследственным поражением, включая туберозный склероз и нейрофиброматоз [5–9]. В нашей работе у пациентки не выявлено клинико-anamnestических признаков наследственной патологии. В литературе имеются единичные описания сочетанной патологии сетчатки и зрительного нерва [15]. Вместе с тем в связи с относительной редкостью патологии и схожестью клинических симптомов с другими внутриглазными опухолями, развивающимися у детей раннего и препубертатного возраста, включая шванному и медуллоэпителиому [16, 17], данную опухоль необходимо принимать во внимание и учитывать в дифференциальной диагностике с ретинобластомой и увеальной меланомой [18].

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

В статье представлено клинико-морфологическое описание случая выявленной пилоидной астроцитомы (астроцитарной гамартомы), локализуемой в сетчатке с распространением в зрительный нерв, у девочки 11 лет, которая привела к развитию осложнений, обусловивших необходимость удаления глазного яблока. Данная опухоль представляет угрозу не только снижения функций глаза, но и его потери из-за развития осложнений и требует хирургического вмешательства.

Литература/References

1. Бровкина А.Ф., Хиониди Я.Н., Федотова О.Ф. Астроцитарная гамартома сетчатки. Российская педиатрическая офтальмология. 2008; 2: 19–20. [Broykina A.F., Khionidi Ya.N., Fedotova O.F. Astrocytic retinal hamartoma. Rossijskaya pediatricheskaya oftal'mologiya. 2008; 2: 19–20 (in Russian)].
2. Мякошина Е.Б. Астроцитарная гамартома сетчатки: два клинических случая, визуализация с помощью спектральной оптической когерентной томографии. Российская педиатрическая офтальмология. 2013; 1: 23–7. [Myakoshina E.B. Retinal astrocytic hamartoma: two clinical cases, visualization with the help spectral optical coherent tomography. Rossijskaya pediatricheskaya oftal'mologiya. 2013; 1: 23–7 (in Russian)].
3. Shields C.L., Say E.A.T., Fuller T., et al. Retinal astrocytic hamartoma arises in nerve fiber layer and shows “moth-eaten” optically empty spaces on optical coherence tomography. Ophthalmology. 2016; 123 (8): 1809–16. doi: 10.1016/j.ophtha.2016.04.011
4. Herwig M., Laqua H. Klinisches Bild und Verlaufsbeobachtungen beim astrozytaren Hamartom der Netzhaut und der Papille. Klin. Mbl. Auhenheilk. 1984; 84: 115–20.
5. Ольшанская А.С., Шнайдер Н.А., Дмитренко Д.В. и др. Дифференциальная диагностика ретиальной астроцитарной гамартомы с другими новообразованиями сетчатки: клинический случай. Сибирский онкологический журнал. 2017; 16 (5): 93–9. [Olshanskaya A.S., Shnyder N.A., Dmitrienko D.V., et al. Differentiation of retinal astrocytic hamartoma from other retinal neoplasms: a case report. Sibirskij onkologicheskij zhurnal. 2017; 16 (5): 93–9 (in Russian)]. doi: 10.21294/1814-4861-2017-16-5-93-99
6. Астахов Ю.С., Нечипоренко П.А., Атласова Л.К. и др. Астроцитарная гамартома сетчатки при туберозном склерозе. Офтальмологические ведомости. 2017; 10 (1): 97–101. [Astakhov Yu.S., Nechiporenko P.A., Atlasova L.K., et al. Retinal astrocytic hamartoma in tuberous sclerosis. Oftal'mologicheskie vedomosti. 2017; 10 (1): 97–101 (in Russian)]. doi: 10.17816/OV10197-101
7. Wang C., Brucker A.J. Vitreous hemorrhage secondary to juxtapapillary vascular hamartoma of the retina. Retina. 1984; 4: 44–7. doi: 10.1097/00006982-198404010-00007
8. Trincao R., Cunha-Vaz J.G., Pires J.V. Astrocytic hamartoma of the optic disc in localized ocular neurofibromatosis (von Recklinghausen's disease). Ophthalmologica. 1973; 167: 465–9. doi: 10.1159/000306998
9. Sachdeva R., Rothner D.A., Traboulsi E.I., Hayden B.C., Rychwalski P.J. Astrocytic hamartoma of the optic disc and multiple cafe-au-lait macules in a child with neurofibromatosis type 2. Ophthalmic Genetics. 2010; 31 (4): 209–14. doi: 10.3109/13816810.2010.512356
10. Bec P., Mathis A., Adam P., Maillard P., Alberge Y. Retinitis pigmentosa with astrocytic hamartomas of the optic disc. Ophthalmologica. 1984; 189: 135–8. doi: 10.1159/000309399
11. Loukianou E., Kisma N., Pal B. Evolution of an astrocytic hamartoma of the optic nerve head in a patient with retinitis pigmentosa – photographic documentation over 2 years of follow-up. Case Rep. Ophthalmol. 2011; 2: 45–9. doi: 10.1159/000324037
12. Kiratli H., Turkcouglu P., Bilgic S. Gyrate atrophy associated with astrocytic hamartoma of the optic disc. Retina. 2004; 24 (6): 976–7. doi: 10.1097/00006982-200412000-00025
13. Sebrow D.B., Jung J.J., Dagi Glass L.R., Horowitz J., Chang S. Long-term follow-up of astrocytic hamartoma of the optic disc associated with gyrate atrophy. Ophthalmic Surg. Lasers Imaging Retina. 2015; 46 (3): 387–90. doi: 10.3928/23258160-20150323-17
14. Ulbright T.M., Fulling K.H., Helveston E.M. Astrocytic tumors of the retina. Differentiation of sporadic tumors from phakomatosis-associated tumors. Arch. Pathol. Lab. Med. 1984; 108 (2): 160–3.
15. Saxena S., Meyer C.H. Peripapillary astrocytic hamartomas evolve from the optic nerve. BMJ Case Rep. 2015; pii: bcr2014207275. doi:10.1136/bcr-2014-207275
16. Саакян С.В., Амирян А.Г., Цыганков А.Ю. и др. Внутриглазная шваннома: клиничко-патоморфологический анализ случая. Вестник офтальмологии. 2014; 130 (2): 54–8. [Saakyan S.V., Amiryany A.G., Tsygankov A.Yu., et al. Intraocular schwannoma case report: clinical and pathomorphological analysis. Vestnik oftal'mologii. 2014; 130(2): 54–8 (in Russian)]. doi:10.17116/oftalma2016132664-69
17. Саакян С.В., Цыганков А.Ю., Иванова О.А. и др. Злокачественная медуллоэпителиома, имитирующая ретинобластому: клиничко-гистологический анализ случая и опыт получения клеточной культуры. Вестник офтальмологии. 2016; 132 (6): 64–9. [Saakyan S.V., Tsygankov A.Yu., Ivanova O.A., et al. Malignant medulloepithelioma mimicking retinoblastoma - clinical and morphological case analysis and cell culture experience. Vestnik oftal'mologii. 2016; 132 (6): 64–9 (in Russian)]. doi:10.17116/oftalma2016132664-69
18. Саакян С.В., Амирян А.Г., Цыганков А.Ю. Увеальная меланома у детей и подростков: анализ собственных наблюдений у 21 больного. Российская педиатрическая офтальмология. 2015; 3: 33–6. [Saakyan S.V., Amiryany A.G., Tsygankov A.Yu. Uveal melanoma in children and adolescents: the analysis of the original observations of 21 patients. Rossijskaya pediatricheskaya oftal'mologiya. 2015; 3: 33–6 (in Russian)].

Вклад авторов в работу: С.В. Саакян — научное редактирование; И.П. Хорошилова-Маслова — научное редактирование, описание гистологических препаратов; А.Г. Амирян — набор материала, написание текста; Г.П. Захарова — написание текста, описание гистологических препаратов; А.Ю. Цыганков — набор материала, написание текста, техническое редактирование; О.Г. Пантелеева — набор материала; М.Г. Жильцова — написание текста, описание цитологических препаратов.

Author's contribution: S.V. Saakyan — article editing; I.P. Khoroshilova-Maslova — article editing, interpreting of histological sections; A.G. Amiryany — data collection, writing the article; G.P. Zakharova — writing the article, interpreting of histological sections; A.Yu. Tsygankov — data collection, writing the article, technical editing; O.G. Panteleeva — data collection; M.G. Zhil'tsova — writing the article, interpreting of cytological preparations.

Поступила: 25.03.2020. Переработана: 06.04.2020. Принята к печати: 06.04.2020
Originally received: 25.03.2020. Final revision: 06.04.2020. Accepted: 06.04.2020

ИНФОРМАЦИЯ ОБ АВТОРАХ / INFORMATION ABOUT THE AUTHORS

ФГБУ «НМИЦ ГБ им. Гельмгольца» Минздрава России, ул. Садовая-Черногрозская, д. 14/19, Москва, 105062, Россия

Светлана Владимировна Саакян — д-р мед. наук, профессор, начальник отдела офтальмоонкологии и радиологии

Инна Петровна Хорошилова-Маслова — д-р мед. наук, профессор, начальник отдела патологической анатомии и гистологии

Анush Гамлетовна Амирян — д-р мед. наук, главный научный сотрудник отдела офтальмоонкологии и радиологии

Галина Петровна Захарова — канд. мед. наук, зав. патолого-анатомическим отделением, врач отдела патологической анатомии и гистологии

Александр Юрьевич Цыганков — канд. мед. наук, младший научный сотрудник отдела офтальмоонкологии и радиологии

Ольга Геннадьевна Пантелеева — д-р мед. наук, ведущий научный сотрудник отдела офтальмологии и радиологии

Марина Георгиевна Жильцова — канд. биол. наук, старший научный сотрудник отдела офтальмоонкологии и радиологии

Для контактов: Александр Юрьевич Цыганков,
alextsygankov1986@yandex.ru

Helmholtz National Medical Research Center of Eye Diseases, 14/19, Sadovaya-Chernogryazskaya str., Moscow, 105062, Russia

Svetlana V. Saakyan — Dr. of Med. Sci., professor, head of ocular oncology and radiology department

Inna P. Khoroshilova-Maslova — Dr. of Med. Sci., professor, head of the department of pathologic anatomy and histology

Anush G. Amiryany — Dr. of Med. Sci., principal researcher, ocular oncology and radiology department

Galina P. Zakharova — Cand. of Med. Sci., pathologist, department of pathologic anatomy and histology

Alexander Yu. Tsygankov — Cand. of Med. Sci., junior researcher, ocular oncology and radiology department

Olga G. Panteleeva — Dr. of Med. Sci., senior researcher, ocular oncology and radiology department

Marina G. Zhil'tsova — Cand. of Biol. Sci., senior researcher, ocular oncology and radiology department

Contact information: Alexander Yu. Tsygankov,
alextsygankov1986@yandex.ru