

## КОЛОБОМАТОЗНЫЕ КИСТЫ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

© Н.Н. Садовникова, В.А. Шерешевский, Н.В. Присич, В.В. Бржеский, Д.Ю. Ли

ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России

Поступила в редакцию: 14.10.2016

Принята к печати: 30.11.2016

**Цель публикации:** презентация редкого клинического наблюдения из собственной практики. **Основные положения:** колобоматозная киста орбиты с микрофтальмом — редкая аномалия эмбрионального развития глазного яблока, формируется вследствие «заполнения» зрительного нерва внутриглазной жидкостью, поступающей в него из стекловидной камеры через колобому диска, вследствие нарушения гидродинамики в переднем сегменте глаза. Обычно данная аномалия сочетается с микрофтальмом, хотя описаны случаи колобоматозной кисты с нормальным размером глазного яблока, а также с другими аномалиями развития глаза (колобома сосудистого тракта, сохраненная зрачковая мембрана, помутнение роговицы). **Клиническое наблюдение:** в течение 2015 года в нашем отделении находились двое детей, которым после обследования был выставлен диагноз «колобоматозная киста зрительного нерва». В отношении первого ребенка была признана целесообразной выжидательная тактика, при повторных осмотрах через 1 и 4 месяца какая-либо динамики в офтальмологическом статусе выявлено не было. Второму ребенку, учитывая наличие выраженного экзофтальма с лагофтальмом с угрозой перфорации, проведено хирургическое вмешательство — пункция и дренирование кисты зрительного нерва. После операции восстановились правильное положение и подвижность глазного яблока, уменьшились ксеротические изменения роговицы и конъюнктивы. **Выходы:** исходя из патогенетического механизма кистозного образования орбиты, представляется логичным уточнять клинический диагноз упоминанием в нем зрительного нерва: «колобоматозная киста зрительного нерва». Тактика хирургического лечения определяется в зависимости от размеров кисты, степени микрофтальма, экзофтальма и наличия осложнений.

**Ключевые слова:** колобоматозная киста орбиты; киста зрительного нерва; микрофтальм; колобома.

## COLOBOMATOUS CYSTS OF OPTIC NERVE

© N.N. Sadovnikova, V.A. Shereshevsky, N.V. Prisich, V.V. Brzesky, D.Yu. Li

St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation, Russia

For citation: Pediatrician (St Petersburg), 2016;7(4):153-158

Received: 14.10.2016

Accepted: 30.11.2016

**Objectives of publication:** presentation of a rare clinical observation from our own practice. **Key points:** colobomatous orbital cyst with microphthalmos — rare anomaly of an embryonal development of an eyeball, it is formed owing to “filling” of an optic nerve with the intraocular liquid coming to him from a vitreous chamber through coloboma of disk because of violation of hydrodynamics in a forward segment of an eye. Usually this anomaly is combined with microphthalmic eye, though cases of a colobomatous cyst with a normal size of an eyeball, and also with other anomalies of development of an eye (inferior uveoretinal coloboma, prepupillary membrane, corneal opacity) are described. **Clinical observation:** during 2015 in our department there were two children to whom after the carried-out inspection the diagnosis of a colobomatous cysts of optic nerve has been exposed. Concerning the first child waiting tactics has been recognized expedient, at repeated surveys in 1 and 4 months of any dynamics in the ophthalmologic status it hasn't been revealed. To the second child because of the expressed exophthalmos with lagophthalmia, with perforation threat, surgical intervention — a puncture and drainage of a cyst of an optic nerve is performed. After operation the correct situation and mobility of an eyeball were restored, xerotic changes of a cornea and conjunctiva have decreased. **Conclusions:** from the pathogenetic mechanism of cystous formation of an orbit, it is more logical to specify the clinical diagnosis a mention in him an optic nerve — “colobomatous cysts of optic nerve”. Surgical treatment depends on the sizes of cyst, degree of exophthalmos and existence of complications.

**Keywords:** colobomatous orbital cyst; cyst of optic nerve; microphthalmos; coloboma.

## АКТУАЛЬНОСТЬ

Колобоматозная киста орбиты с микрофтальмом — редкая аномалия эмбрионального развития

глазного яблока. Как и все пороки, сопровождающиеся изменением размеров или отсутствием глазного яблока, колобоматозные кисты формируются

на 2–6-й неделе внутриутробного развития из-за нарушения погружения глазного пузыря в глазной бокал или из-за дефектов строения глазного пузыря [1, 5, 8, 14].

Образование кисты, вероятно, происходит из-за разрастания нейроэктодермальной ткани по краю постоянно открытой зародышевой щели. Это вызывает так называемую «эктазию склеры» в орбиту. Сосудистая оболочка в этой зоне отсутствует (колобома). Формируется патологическая связь между стекловидной камерой и эндоневральными пространствами зрительного нерва через его колобому. Таким образом, киста представляет собой своеобразный «придаток» глаза, располагающийся в орбите в области бывшей зародышевой щели глазного бокала [2, 3, 8, 14].

Подобная аномалия обычно сочетается с микрофтальмом, хотя описаны случаи колобоматозной кисты с нормальным размером глазного яблока, а также с другими аномалиями развития глаза (колобома сосудистого тракта, сохраненная зрачковая мембрана, помутнение роговицы), которые приводят к нарушению глазной гидродинамики [12, 14].

Размеры кисты могут варьировать от микроскопических, не обнаруживаемых клинически, до огромных, занимающих всю полость орбиты [12].

Большинство описанных в литературе случаев были спорадическими, реже выявлялись хромосомные аномалии.

Заболевание встречается с одинаковой частотой как у мальчиков, так и у девочек. Как правило, оно монолатеральное, хотя описаны случаи и двусторонней его локализации [6, 9, 10, 12].

При этом двусторонняя колобоматозная киста может сочетаться с пороками развития центральной нервной системы, почек, сердечно-сосудистой системы, в то время как односторонний процесс обычно связан с незначительными аномалиями развития [9, 10].

Оценить частоту встречаемости данного порока развития крайне проблематично. В литературе описаны лишь единичные случаи.

В работе J.A. Shields et al. в 2004 году была предложена следующая классификация врожденных орбитальных кист, разработанная на основании проведенных 645 биопсий в течение последних 20 лет [12, 16, 17].

- Дермоидные кисты — это наиболее часто встречающиеся кисты у детей.
- Нейральные кисты — менингоцеле, цефалоцеле, колобоматозные кисты.
- Вторичные кисты — мукоцеле у детей с фиброзированием кисты.

- Воспалительные кисты — возникающие вследствие паразитарной инвазии, характерны для тропических климатических зон.
- Некистозные новообразования с элементами кисты — аденокарциномы, рабдомиосаркомы, лимфангиомы и т. д.

При этом авторами выявлено, что частота рассматриваемых нами колобоматозных кист составляет менее 2 % от всех врожденных орбитальных кист.

Диагностика колобоматозной кисты, как правило, не составляет трудностей. Используя метод магнитной резонансной томографии, можно выявить связь между кистой и глазным яблоком, провести дифференциальную диагностику колобоматозной кисты с кистой зрительного нерва, с цефалоцеле, менингоцеле, солидными опухолями орбиты [13, 19]. Методика лечения таких пациентов зависит от возраста больного, размеров кисты, степени микрофтальма, а также от прогноза для зрительных функций. В литературе предлагаются различные способы хирургического вмешательства — от простой аспирации содержимого кисты либо иссечения кисты с сохранением глазного яблока до одномоментной энуклеации микрофтальмического глаза вместе с кистой [6, 7, 15].

При патогистологическом исследовании выявляется, что наружная стенка колобоматозной кисты состоит из плотной волокнистой соединительной ткани и является продолжением склеры, а внутренняя ее стенка представлена недифференцированной сетчаткой [11, 14, 18].

В случае, описанном корейскими учеными [7], при патогистологическом исследовании энуклеированного микрофтальмического глаза выявлено, что глаз заполнен опухолеподобными массами, которые представляют собой дезорганизованные внутриглазные ткани. Стенка кисты представлена в этом случае соединительной тканью, напоминающей склеру, в которой есть нейроэктодермальные элементы с ретинальными фоторецепторами.

## ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

В течение 2015 года в нашем отделении также находились двое детей, которым после обследования был выставлен диагноз «колобоматозная киста зрительного нерва». С учетом относительной редкости рассматриваемого заболевания мы сочли целесообразным представить результаты нашего обследования и лечения таких пациентов.

## МАТЕРИАЛ

В мае 2015 года в офтальмологическое отделение клиники СПбГПМУ была направлена 4-месячная

девочка с первичным диагнозом глиомы зрительного нерва левого глаза (рис. 1).

Обратили на себя внимание нехарактерные для глиомы зрительного нерва изменения самого глазного яблока: измельченная передняя камера, выраженная зрачковая мембрана, значительно затрудняющая офтальмоскопию; односторонний микрофтальм (длина переднезаднего размера правого глаза — 18,83 мм, левого глаза — 17,89 мм).

Кроме того, в ходе эхобиометрии глазного яблока выявлены деструкция стекловидного тела и колобома зрительного нерва (рис. 2).

Была заподозрена киста зрительного нерва, которая и была выявлена при магнитно-резонансной томографии глазниц и черепа (рис. 3). По-видимому, она и явилась причиной дислокации глазного яблока и некоторого ограничения его подвижности.

В отношении данного ребенка была признана целеобразной выжидательная тактика: при повторных осмотрах через 1 и 4 месяца какой-либо динамики в офтальмологическом статусе не выявлено, в связи с чем лечебные мероприятия запланированы не были.

Следующее наблюдение: мальчик М., 7 месяцев, направлен в отделение с диагнозом врожденной глаукомы правого глаза. С месячного возраста замечено прогрессирующее увеличение глазного яблока; позднее обращение за офтальмологической помощью объяснялось множественными сопутствующими заболеваниями ребенка, потребовавшими и хирургического лечения: пороки развития мочеполовой системы (экстрофия мочевого пузыря, двусторонний крипторхизм, тотальная эписпадия). Наблюдается неврологом в связи с постгипоксическим поражением центральной нервной системы, синдромом двигательных нарушений, задержкой психомоторного развития.

При обследовании в клинике выявлен выраженный правосторонний экзофтальм со смещением глаза книзу кнаружи, не дающий векам сомкнуться. Роговица уменьшена в размерах до 8 мм, мутная в оптической зоне. В пределах открытой глазной щели истончение роговицы ксеротического генеза. Колобома радужки на 6 часах (рис. 4, 5). Рефлекс с глазного дна резко ослаблен из-за состояния роговицы, неравномерно розовый с желтыми участками. Внутриглазное давление (пальпаторно) нормальное.

На левом глазу пациента выявлены колобома со- судистой оболочки и зрительного нерва.

При ультразвуковом сканировании подтверждено смещение правого глазного яблока кпереди, выявлена его деформация в заднем полюсе. Ретробульбарно локализовалось полостное образование



Рис. 1. Ребенок А., 4 мес., поступивший с диагнозом глиома зрительного нерва

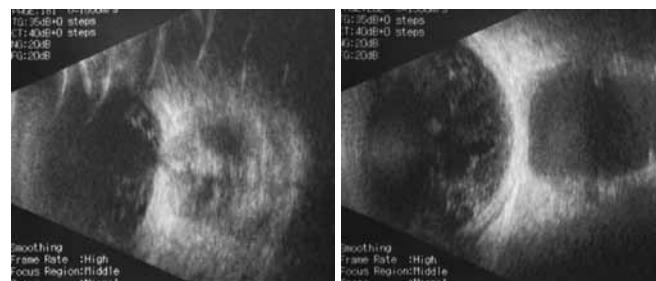


Рис. 2. Деструкция стекловидного тела и колобома зрительного нерва левого глаза ребенка А. (сонограмма)



Рис. 3. Результат МРТ глазниц ребенка А. Определяется киста в мышечной воронке левой глазницы с жидким содержимым



Рис. 4. Внешний вид ребенка М. при поступлении в офтальмологическое отделение

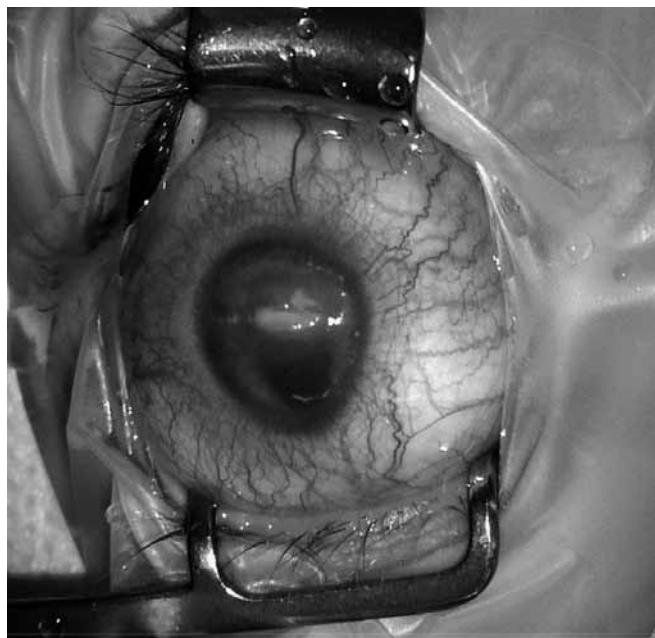


Рис. 5. Ксеротическая язва роговицы правого глаза ребенка М.

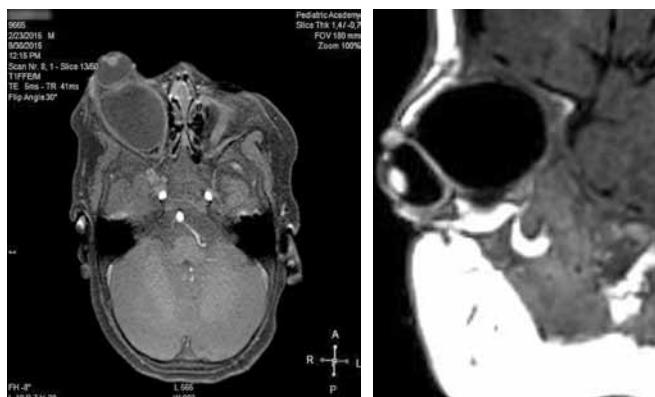


Рис. 6. Результат МРТ глазниц ребенка М. Определяется объемная киста с гомогенным жидким содержимым, заполняющая правую глазницу, смещающая и деформирующая правое глазное яблоко



Рис. 7. Ревизована колобоматозная киста правой глазницы, которая затем была пунктирована

ние, заполненное гомогенной жидкостью, оболочки которого по толщине соответствуют толщине склеры.

Магнитно-резонансная томография (рис. 6) подтвердила наличие патологического объемного образования правой глазницы. Изменений головного мозга не выявлено.

По результатам обследования выставлен диагноз «киста зрительного нерва», вероятнее всего, также колобоматозной природы. Учитывая наличие лагофтальма, приведшего к развитию ксероза роговицы с угрозой ее перфорации, было принято решение об оперативном лечении. В целях получения быстрого результата, с одной стороны, при минимальной инвазивности вмешательства — с другой, запланирована пункция и дренирование кисты зрительного нерва.

Произведена трансконъюнктивальная орбитотомия через верхний конъюнктивальный свод, мобилизован участок стенки кисты (рис. 7), после пункции получено 7 мл жидкости светло-желтого цвета. Выполнено цитологическое исследование полученного содержимого кисты — соломенно-желтая, прозрачная, белок 2,74 г/л, глюкоза 1,6 ммоль/л, цитоз 34/3. Цитоз представлен нейтрофилами, лимфоцитами, единичными макрофагами и неизмененными эритроцитами. От спинномозговой жидкости содержимое кисты отличалось значительно более высоким содержанием белка (в норме в ликворе до 0,33 г/л), низким уровнем глюкозы (в ликворе 2,8–3,9 ммоль/л) и высоким содержанием клеток (цитоз ликвора в норме 6–9/3).

После операции правильное положение и подвижность глазного яблока восстановились, улучшилось состояние роговицы и конъюнктивы. Ребенок стал более эмоциональным, улучшился сон, аппетит (рис. 8). На 5-е сутки после операции выполнено электрофизиологическое исследование, выявлены сглаженность кривой ЗВКП (зрительные вызванные



Рис. 8. Внешний вид ребенка М. на седьмые сутки после операции

корковые потенциалы), отмечалось резкое удлинение латентности и угнетение активности по сравнению с возрастной нормой [4].

## ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Исходя из патогенетического механизма кистозного образования орбиты, представляется логичным уточнять клинический диагноз упоминанием в нем зрительного нерва: «колобоматозная киста зрительного нерва».

Применяемая тактика хирургического лечения является либо паллиативной, как в нашем случае, либо излишне радикальной, поскольку ни одна не имеет патогенетической направленности. Механизм формирования кисты, приводящей к экзофтальму, как мы уже упоминали, объясняется «заполнением» зрительного нерва внутриглазной жидкостью, поступающей в него из стекловидной камеры через колобому диска, учитывая нарушение гидродинамики в переднем сегменте глаза. Таким образом, вполне оправданным могло бы быть хирургическое вмешательство, направленное на устранение этих механизмов. С одной стороны, гипотензивное вмешательство (реконструкция переднего сегмента глаза с восстановлением естественных путей оттока внутриглазной жидкости либо с формированием новых, а также операции по уменьшению ее продукции); с другой — создание препятствия для попадания внутриглазной жидкости в эндоневральное пространство зрительного нерва. Наиболее рациональной видится эндоскопическая тампонада колобомы диска зрительного нерва, исходом которой должна быть самопроизвольная резорбция жидкости из кисты с последующим восстановлением нормального положения глазного яблока.

## ЛИТЕРАТУРА

1. Аветисов С.Э., Егоров Е.А., Мoshетова Л.К., и др. Офтальмология. Национальное руководство. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2008. [Avetisov SE, Egorov EA, Moshetova LK, et al. Oftalmologiya. Natsionalnoe rukovodstvo. Moscow: GEOTAR-Media; 2008. (In Russ.)]
2. Афанасьев Ю.И., Юрина Н.А., Котовский Е.Ф., и др. Гистология, эмбриология, цитология: Учебник. – 6-е изд., перераб. и доп. – М.: ГЭОТАР-Медиа, 2012. [Afanas'ev Yul, Yurina NA, Kotovskiy EF, et al. Histology, embryology, cytology. Moscow: GEOTAR-Media; 2012. (In Russ.)]
3. Горбачев Д.С., Коровенков Р.И. Клинический случай врожденного микрофтальма с кистой // Офтальмологические ведомости. – 2015. – Т. 8. – № 2. – С. 84–89. [Gorbachev DS, Korovenkov RI. Clinical case of congenital microphthalmos with cyst. Oftalmologicheskie vedomosti. 2015;8(2):84-89. (In Russ.)]
4. Коникова О.А., Бржеский В.В. Возможности электроретинографии в исследовании этапов физиологического созревания сетчатки глаза человека в различном возрасте // Педиатр. – 2014. – Т. 5. – № 1. – С. 59–61. [Konikova OA, Brzheskiy VV. Opportunities electroretinography in studying of physiological stages of maturation human retina at different ages. Pediatr. 2014;5(1):59-61. (In Russ.)]
5. Кульбаев Н.Д., Соловьева Е.П., Кантюкова Г.А. Колобоматозная киста орбиты с микрофтальмом // Офтальмологические ведомости. – 2011. – Т. 4. – № 2. – С. 98–100. [Kul'baev ND, Solov'eva EP, Kantukova GA. Colobomatous orbital cyst with microphthalmos. Oftalmologicheskie vedomosti. 2011;4(2):98-100. (In Russ.)]
6. Chaudhry IA, Arat YO, Shamsi FA, Boniuk M. Congenital microphthalmos with orbital cysts: distinct diagnostic features and management. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg.* 2004;20(6):452-457. doi: 10.1097/01.iop.0000143716.12643.98.
7. Cho HK. Microphthalmos with cyst. *J Korean Med Science.* 1992;7(3):280-283. doi: 10.3346/jkms.1992.7.3.280.
8. Duke-Elder S. Normal and abnormal development. Congenital deformities. *System of Ophthalmology.* 1963;3(2):565-573.
9. Foxman S, Cameron JD. The clinical implications of bilateral microphthalmos with cyst. *Amer J Ophthalmol.* 1984;97:632-638. doi: 10.1016/0002-9394(84)90384-2.
10. Goldberg SH, Farber MG, Bullock JD, et al. Bilateral congenital ocular cysts. *Ophthalmic Paed Genet.* 1991;12(1): 31-38. doi: 10.3109/13816819109023082.
11. Hayashi N, Repka MX, Ueno H, et al. Congenital cystic eye. *Surv Ophthalmol.* 1999;44(2):173-179. doi: 10.1016/S0039-6257(99)00084-3.
12. Kim UR, Srinivasan KG. Ocular malformation with a «double globe» appearance. *Indian J Radiol Imaging.* 2009;19(4):298-300. doi: 10.4103/0971-3026.57213.
13. Malik R, Pandya VK, Pawasthi. Congenital orbital cyst with microphthalmos. *Indian J Radiol Imaging.* 2006;18:653-654. doi: 10.4103/0971-3026.32292.
14. Pecorella I, Novacco V, Dadalt S, et al. Bilateral ocular malformations in a newborn with normal karyotype: histologic findings. *Ann Diagn Pathol.* 2002;5(5):319-325. doi: 10.1053/adpa.2002.35747.
15. Polito E, Leccisotti A. Colobomatous ocular cyst excision with globe preservation. *Ophthalmol Plast Reconstr Surg.* 1995;11:288-292. doi: 10.1097/00002341-199512000-00013.
16. Shields JA, Bakewell B, Augsburger J, Flanagan JC. Classification and incidence of space occupying lesions of the orbit. *Arch Ophthalmol.* 1984;102(11):1606-1611. doi: 10.1001/archophth.1984.01040031296011.

17. Shields JA, Shields CL. Orbital cysts of childhood – classification, clinical features and management. *Surv Ophthalmol.* 2004;49:281-299. doi: 10.1016/j.survophthal.2004.02.001.
18. Waring GO, Roth AM, Rodrigues MM. Clinico-pathological correlation of microphthalmos with cyst. *Amer J Ophthalmol.* 1976;82(5):714-21. doi: 10.1016/0002-9394(76)90008-8.
19. Weiss A, Martinez C, Greenwald M. Microophthalmos with cyst: Clinical presentations and computed tomographic findings. *J Pediatr Ophthalmol Strab.* 1985;22(1):6-12.

#### ◆ Информация об авторах

**Наталья Николаевна Садовникова** – канд. мед. наук, офтальмологическое отделение. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. E-mail: natasha.sadov@mail.ru.

**Владимир Александрович Шерешевский** – офтальмологическое отделение. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. E-mail: sher370@mail.ru.

**Наталья Владимировна Присич** – ординатор, кафедра офтальмологии с курсом клинической фармакологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. E-mail: prisichnv@rambler.ru.

**Владимир Всееводович Бржеский** – д-р мед. наук, профессор, заведующий, кафедра офтальмологии с курсом клинической фармакологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. E-mail: vvbrzh@yandex.ru.

**Дмитрий Юрьевич Ли** – интерн, кафедра офтальмологии с курсом клинической фармакологии. ФГБОУ ВО «Санкт-Петербургский государственный педиатрический медицинский университет» Минздрава России. E-mail: askaron@mail.ru.

#### ◆ Information about the authors

**Natalia N. Sadovnikova** – MD, PhD, Department of Ophthalmology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation. E-mail: natasha.sadov@mail.ru.

**Vladimir A. Shereshevsky** – Department of Ophthalmology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation. E-mail: sher370@mail.ru.

**Prisich Natalia Vladimirovna** – Resident doctor, Department of Ophthalmology with a Course of Clinical Pharmacology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation. E-mail: prisichnv@rambler.ru.

**Vladimir Vsevolodovich Brzesky** – MD, PhD, Dr Med Sci, Professor, Head, Department of Ophthalmology with a Course of Clinical Pharmacology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation. E-mail: vvbrzh@yandex.ru.

**Dmitriy Yurevich Li** – Intern, Department of Ophthalmology with a Course of Clinical Pharmacology. St Petersburg State Pediatric Medical University, Ministry of Healthcare of the Russian Federation. E-mail: askaron@mail.ru.