

ПОРАЖЕНИЯ ОРГАНА ЗРЕНИЯ ПРИ НЕЙРОФИБРОМАТОЗЕ (КЛИНИЧЕСКИЙ СЛУЧАЙ)

Национальный Центр Офтальмологии имени акад. Зарифы Алиевой, Баку, Азербайджан

Ключевые слова: *болезнь Реклингхаузена, нейрофиброматоз, слоновость*

Болезнь Реклингхаузена (нейрофиброматоз первого типа) – заболевание аутосомно-доминантного типа наследования, встречающееся с одинаковой частотой у мужчин и у женщин. Нейрофиброма составляет 1,5% от всех доброкачественных опухолей орбиты. В 1/3 случаев сопровождается поражением века. Возможно сочетание нейрофибромы с опухолями зрительного нерва, менингиомой и дисплазией клиновидной кости, невриномой преддверно-улиткового нерва, ювенильной субкапсулярной катарактой, гамартомой сетчатки, врожденной глаукомой [1,2].

Диагноз ставится на основании характерной клинической картины. При солитарном узле показано УЗИ или КТ. При рентгенографии орбит выявляется характерный для нейрофибромы признак увеличения вертикального размера орбиты [3].

В нашей практике мы наблюдали 11 больных с нейрофиброматозом. У 5 из них было выявлено интракраниальное прорастание опухоли, поэтому эти больные были направлены в Институт Нейрохирургии. Лечение опухоли хирургическое, но данная опухоль больше, чем другие доброкачественные опухоли склонна к рецидивированию. Об этом мы предупреждали наших пациентов, которым планировали проводить оперативное вмешательство.

Представляем следующие клинические случаи.

Больной Н.Н., 1966 г. рождения (а/к 20077) страдает синдромом Реклингхаузена. У него наряду с множественными кожными пятнами и подкожными узлами наблюдались узлы на верхнем веке правого глаза. Роста в орбиту и соответственно экзофтальма не наблюдалось (рис.1).

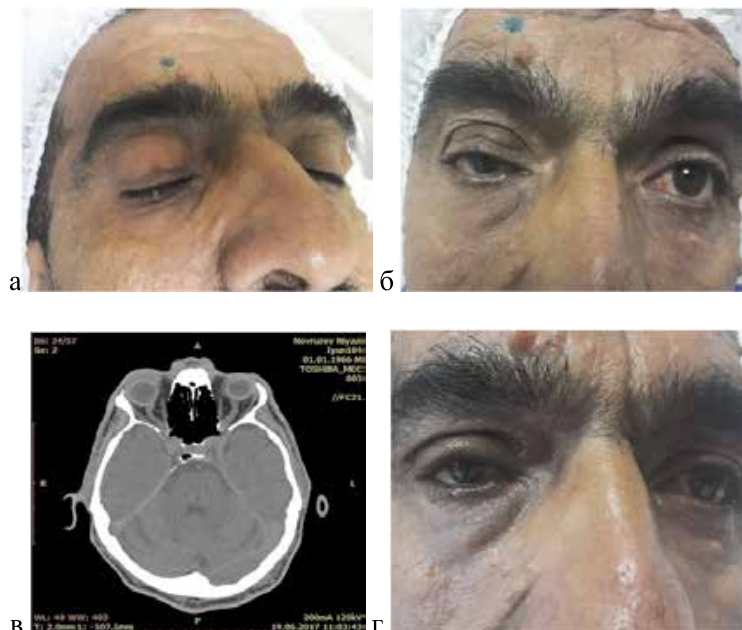


Рис. 1. Пациент Н.Н. - нейрофиброматоз верхнего века: а,б) до операции; в) КТ до операции; г) после операции

Vis OD=0.3 не корр. Тn OD=17.0

Vis OS= 0.9 с корр. sph +0.25 cyl-0.5=1.0 Тn OS=19.7

OU – роговица прозрачная, передняя камера без патологии, зрачок активно реагирует на свет. При офтальмоскопии глазного дна грубых патологий не обнаруживается.

Больной был осведомлен о своем заболевании и причиной обращения к нам являлся косметический дискомфорт. На верхнем веке правого глаза были 2 больших узла, вызывающие механический птоз. Узлы были удалены хирургическим путем. Во время операции не было повреждения леватора и частичный механический птоз был устранен.

Второй пациент Б.Э., ребенок 2012 г. рождения (а/к 926) обратился к нам 25.11.2016 с нейрофибромой верхнего века, прорастающей в орбиту, вызывающая слоновость, полный птоз и легкий экзофтальм (рис.2) [4].



Рис. 2. Пациент Б.Э. с нейрофиброматозом верхнего века: а, б) до операции; в) во время операции; г) удаленная опухоль; д) после операции; е) через 6 месяцев после операции

Vis OD=0.5с корр.sph+0.75=0.8

VisOS=0.1не корр.

OU – роговица и передняя камера без патологии, при офтальмоскопии глазного дна также не обнаруживается грубых изменений. При сборе анамнеза был выявлен семейный характер заболевания: мать ребенка также страдала легкой степенью синдрома Реклингхаузена. Ребенку была проведена операция по удалению опухоли путем латеральной орбитотомии и пластика верхнего века.

Третья пациентка А.Г., 1996 г. рождения (а/к 23591) обратилась к нам в первый раз 09.07.2013 года с тяжелой степенью болезни Реклингхаузена (рис.3). У нее имелись множественные узлы по всему телу, деформирующие конечности, в носовой полости и гортани, вызывающие осиплость голоса, а также эпидуральные узлы и узлы на веках [5,6].



Рис. 3. Пациентка А.Г. - рецидивирующий нейрофиброматоз: а) УЗИ той же пациентки

VisOD=1.0 TnOD=20.5

VisOS=1.0 TnOS=18.5

OD – роговица и передняя камера без патологии. При офтальмоскопии глазного дна грубых патологий не обнаружено. OS – отмечаются узлы на латеральной части бульбарной конъюнктивы, помутнение роговицы в области прилегания опухоли. Во время офтальмоскопии глазного дна грубых изменений не выявляется. Мы провели операцию по удалению нейрофиброматозных узлов век и глазного яблока. Но спустя 4 года в 2017 году пациентка обратилась к нам с рецидивом и мы произвели повторное оперативное вмешательство по удалению нейрофибромы конъюнктивы и века.

Прогноз для жизни этих больных благоприятный, но прогноз для зрения зависит от тяжести поражения и степени агрессивности данного заболевания [7].

ЛИТЕРАТУРА:

1. Tokarz-Sawińska E., Puchalska-Niedbał L., Lachowicz E. et al. // *Klin. Oczna.*, 2014, v.116(4), p.267-271.
2. Erb M.H., Uzcatogui N., See R.F. Burnstine MA. Orbitotemporal neurofibromatosis: classification and treatment // *Orbit.*, 2007, v.26(4), p.223-228.
3. Park W.C., White W.A., Woog J.J. et al. The role of high-resolution computed tomography and magnetic resonance imaging in the evaluation of isolated orbital neurofibromas // *Am. J. Ophthalmol.*, 2006, v.142(3), p.456-463.
4. Avery R.A., Katowitz J.A., Fisher M.J. et al. OPPN Working Group. Orbital/Periorbital Plexiform Neurofibromas in Children with Neurofibromatosis Type 1: Multidisciplinary Recommendations for Care // *Ophthalmology*, 2017, v.124(1), p.123-132.
5. Misra S., Gogri P., Misra N. et al. Recurrent neurofibroma of the orbit // *Australas Med. J.*, 2013, v.30, v.6(4), p.189-191.
6. Mohyudin M.N., Darrad M., Murray A. et al. Isolated diffuse episcleral neurofibroma // *Orbit*, 2013, v.32(2), p.130-131.
7. Jebblaoui Y., Neji B., Haddad S. et al. Difficulties of the management of head and neck neurofibromatosis // *Ann. Chir. Plast. Esthet.*, 2007, v.52(1), p.43-50.

NEYROFİBROMATOZ ZAMANI GÖRMƏ ORQANININ ZƏDƏLƏNMƏSİ (KLİNİKİ HAL)

Akad. Zərifə Əliyeva adına Milli Oftalmologiya Mərkəzi, Bakı, Azərbaycan

Açar sözlər: *Reklingxauzen xəstəliyi, neyrofibromatoz, fil azarı elefantizis*

XÜLASƏ

Reklingxauzen xəstəliyi (1 tip neyrofibromatoz) autosom dominant tip üzrə inkişaf edir, qadınlarda və kişilərdə eyni tezliklə rast gəlinir. Göz yuvasının bütün xoşxassəli yenitörəmələrinin 1,5% təşkil edir. Bizim təcrübədə bu diaqnoz ilə 11 xəstə olmuşdur. Onlardan 5-i yenitörəmənin intrakranial inkişaf səbəbi ilə Neyrocərrahiyyə İnstitutuna göndərilmişdir. Məqalədə neyrofibromatoz sindromuna aid 3 kliniki hal təqdim olunmuşdur. Birinci xəstədə neyrofibromatoz törəmə üst göz qapaqda, ikinci xəstədə orbitada, üçüncü xəstədə isə konyunktiva və göz qapaqlarında inkişaf etmişdir.

Məqalədə görmə orqanının neyrofibromatozunda tətbiq olunan müalicə və onun nəticələri əks olunmuşdur.

Balaeva R.N., Alekperova A.A.

DEFICIENCY OF THE OCULAR ADNEXA IN NEUROFIBROMATOSE (CLINICAL CASE)

National Ophthalmology Center named after acad. Zarifa Aliyeva, Baku, Azerbaijan

Key words: *Recklinghausen's disease, neurofibromatosis, elephantiasis*

SUMMARY

Recklinghausen's disease (type 1 neurofibromatosis) is developed on autosomes dominant type, it is found in women and men at the same time. 1.5% of all neoplasms of the eye wall. In our practice, 11 patients were diagnosed with this diagnosis. Five of them were sent to the Neurosurgical Institute for intracranial growth. The article presents three clinical cases of neurofibromatosis syndrome. The first patient had neurofibromatosis in the upper eyelid, the second patient in orbit, and the third patient developed conjunctiva and eyelids.

The article describes the treatment and results of the neurofibromatosis in the visual organ.

Для корреспонденции:

Балаева Рухангиз Ниязи кызы, младший научный сотрудник отдела офтальмоонкологии Национального Центра Офтальмологии

Тел.: (99412) 569-09-07, (99412) 569-09-47

Адрес: AZ1000, Bakı şəh., Cavadxan küç., məhəllə 32/15.

Email: administrator@eye.az : www.eye.az