Гигантская кавернозная гемангиома орбиты (случай из практики)

Я.О. ГРУША[1, 2], Д.С. ИСМАИЛОВА[1, 2], О.В. ЭКСАРЕНКО[1], А.А. ФЕДОРОВ[1], С.И. ХАРЛАП[1]

[1]ФГБУ «НИИ глазных болезней» РАМН, ул. Россолимо, 11 АБ, Москва, Российская Федерация, 119021; [2]ГБОУ ВПО «Первый Московский государственный медицинский университет им. И.М. Сеченова» Минздрава России, ул. Трубецкая, 8, стр. 2, Москва, Российская Федерация, 119991

Представленный случай демонстрирует успешное en bloc удаление массивной кавернозной гемангиомы орбиты через вертикальный транспальпебральный доступ и положительную послеоперационную динамику состояния зрительного нерва, а также оптимальный с косметической точки зрения исход.

Ключевые слова: *кавернозная гемангиома орбиты, вертикальный транспальпебральный доступ.*

Giant cavernous hemangioma of the orbit (case report)

Y.O. GRUSHA[1, 2], D.S. ISMAILOVA[1, 2], O.V. EKSARENKO[1], A.A. FEDOROV[1], S.I. KHARLAP[1]

[1]Research Institute of Eye Diseases, Russian Academy of Medical Sciences, 11AB Rossolimo St., Moscow, Russian Federation, 119021; [2]I.M. Sechenov First Moscow State Medical University, 8-2 Trubetskaya St., Moscow, Russian Federation, 119991

The following case demonstrates a successful en bloc removal of a massive cavernous hemangioma of the orbit via vertical transpalpebral approach with postoperative improvement of optic nerve condition and optimal cosmetic result.

Key words: *cavernous hemangioma of the orbit, vertical transpalpebral approach.*

Кавернозная гемангиома (КГ) — самое частое новообразование орбиты у взрослых, вторая по распространенности причина одностороннего экзофтальма, которая составляет 4% от всех опухолей орбиты [1—6].

Считается, что КГ является не истинной опухолью, а пороком развития сосудов. Ее относят к гамартомам — опухолеподобным образованиям, возникающим в результате нарушения эмбрионального развития органов и тканей и состоящим из тех же компонентов, что и орган, где они находятся, но отличающимся их неправильным расположением и степенью дифференцировки [7, 8]. Поскольку, строго говоря, КГ гистологически гемангиомой не является (не пролиферирует, не подвергается инволюции, не сочетается с другими гемангиомами, не экспрессирует glut-1 и Lewis-Y), термин «одиночные инкапсулированные венозно-лимфатические мальформации» наиболее точно отражает структуру и морфологические особенности этого образования [9]. Однако название «кавернозная гемангиома» прочно закрепилось в медицинской литературе, и мы намерены в статье придерживаться именно его.

Зрительные нарушения при КГ орбиты обусловлены сдавлением зрительного нерва, сосудов или экстраокулярных мышц, изменением рефракции, а также экспозиционной патологией роговицы. Кроме того, выраженное смещение глазного яблока при больших размерах опухоли может стать серьезной косметической проблемой и привести к значительному снижению качества жизни, в том числе ограничению социальной и трудовой деятельности.

Хирургическое удаление является методом выбора при лечении больших КГ, при сдавлении зрительного нерва и бинокулярном двоении.

Наибольшие трудности возникают при ретробульбарном расположении новообразования и его больших размерах, когда его удаление может привести к повреждению зрительного нерва, экстраокулярных мышц, парезам черепных нервов и др. Этим объясняется большое число хирургических доступов и интерес к проблеме выбора доступа при удалении новообразования орбиты [10, 11].

В этой статье мы представляем клинический случай удаления гигантской КГ орбиты, сдавливающей зрительный нерв.

Клинический случай

Пациентка *К.*, 56 лет, обратилась в НИИ глазных болезней РАМН с жалобами на левосторонний экзофтальм. Со слов больной, экзофтальм появился около 5 лет назад, постепенно прогрессировал. Пациентка жалоб на снижение остроты зрения и появление бинокулярного двоения не предъявляла.

Пациентке было проведено стандартное офтальмологическое обследование. Острота зрения слева 0,9 (эмметропия). Рефракция на левом глазу не отличалась от контралатеральной, внутриглазное давление в пределах нормы. Обращал на себя вни-

Для корреспонденции:
Исмаилова Диляра Султанмуратовна — канд. мед. наук, ст. науч. сотр. отд-ния пластической и реконструктивной хирургии век и орбиты
e-mail: d_ismailova@bk.ru

© Коллектив авторов, 2014

мание выраженный осевой экзофтальм с разницей 9 мм **(рис. 1)**. При дальнейшем обследовании выявлено незначительное ограничение подвижности левого глаза в верхних отведениях и бинокулярное двоение при крайних верхних направлениях взора. Репозиция левого глаза отсутствовала. При исследовании зрачковых реакций был выявлен относительный афферентный зрачковый дефект (++). Положение век правильное, лагофтальма нет. Передний отрезок без патологии, хрусталик прозрачный. На глазном дне: диск зрительного нерва бледно-розовый, границы незначительно размыты с носовой стороны. Вены расширены, полнокровны, извиты. Макулярная область и периферия сетчатки без особенностей, хориоидальные складки отсутствуют.

На компьютерной периметрии выявлено умеренное диффузное снижение светочувствительности в нижней половине поля зрения. Изменений цветоощущения (таблицы Ishichara) не выявлено. Отмечалось умеренное снижение контрастной чувствительности.

По данным магнитно-резонансной (МРТ) и компьютерной томографии в левой орбите выявлено неправильной формы образование с четкими границами размером 25×29×31 мм, оттесняющее зрительный нерв кнаружи и книзу **(рис. 2)**. Образование расположено ретробульбарно, распространяется практически до самой вершины орбиты. Оно прилежит ко всем прямым мышцам глаза, причем со всеми, кроме наружной прямой, граница четко не прослеживается. Образование изоинтенсивно (близко к мышцам и корковому веществу) в Т1-взвешенном режиме МРТ, при Т2-режиме его интенсивность усиливается (оно гиперинтенсивно к жировой клетчатке и веществу головного мозга). Основной объем новообразования находится постбульбарно, приводя, таким образом, к значительному аксиальному экзофтальму **(рис. 3)**.

Для выявления особенностей кровоснабжения новообразования было проведено ультразвуковое исследование. При проведении мультипланарного акустического анализа левой орбиты с наружной стороны склеры непосредственно под слезной железой обнаружено новообразование неправильной формы, смещающее зрительный нерв кнаружи и книзу **(рис. 4)**. Образование имело продолговатую, овальную неправильную форму с местами вдавления в виде каналов. Размеры опухоли по глубине и ширине в аксиальной проекции: 28,6×14,4 мм **(см. рис. 4)**. Объем структуры составил 6,38 см^3 **(рис. 5)**. Структура поверхности изображения плоскостной проекции данного образования имела гомогенную мелкозернистую текстуру. В комбинированном режиме при использовании энергетического допплеровского картирования внутри образования не выявлено цветовых карт сосудистых потоков крови. У нижнего края образования, обращенного в сторону вершины орбиты, выявлена широкая цветовая карта потока крови по смещенной глазной артерии. Предположительно, данная структура находилась в проекции мышечной воронки между внутренними поверхностями верхней и наружной прямых мышц.



Рис. 1. **Внешний вид пациентки до операции.**



Рис. 2. **Компьютерная томограмма орбиты. Фронтальная проекция.**

Определяется округлое новообразование с четкими границами. Зрительный нерв оттеснен книзу и кнаружи.

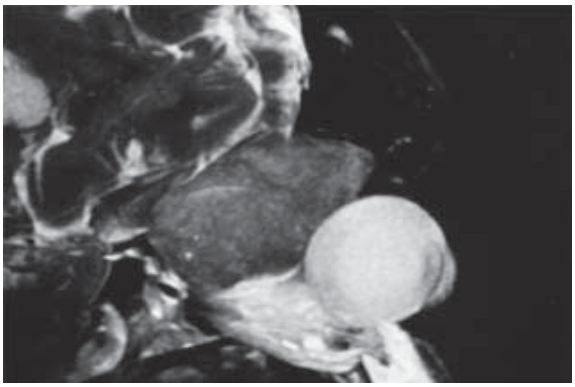


Рис. 3. **Магнитно-резонансная томограмма орбиты.**

Сильно взвешенное по Т2 изображение позволило визуализировать всю опухоль.

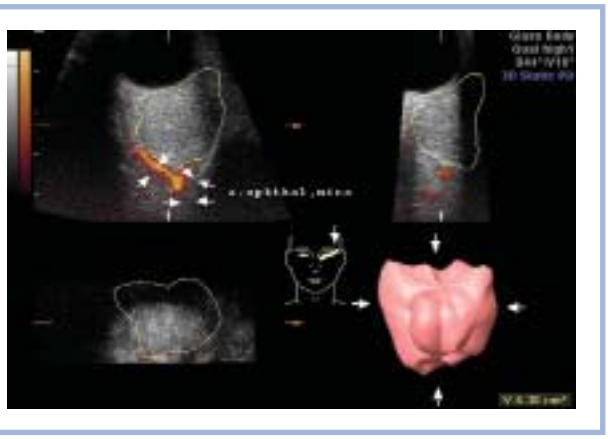


Рис. 4. **Мультипланарный цифровой анализ кавернозной гемангиомы орбиты.**

Виртуальная акустическая параметрическая объемная модель новообразования. Измерение объема новообразования. Стрелками обозначена область смещения опухолью основного ствола глазной артерии и в месте отхождения слезной артерии.



Рис. 5. **Виртуальная объемная акустическая модель новообразования орбиты в серой шкале.**



Рис. 6. **Макроскопический вид опухоли сразу после удаления.**

При сравнении с акустической картиной правой орбиты определено смещение глазного яблока кпереди и кнутри.

Учитывая клинические данные и результаты обследования дополнительными лучевыми методами,

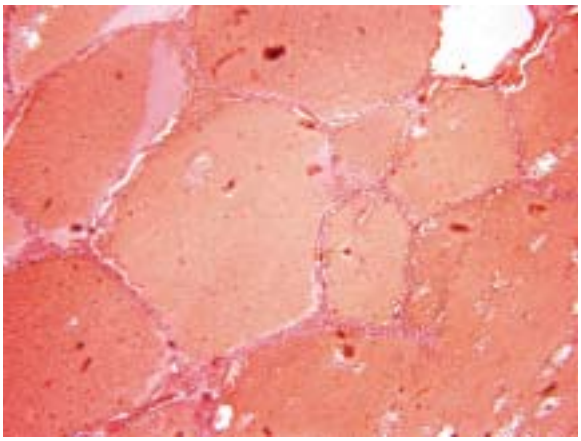


Рис. 7. **Гистологическая картина опухоли.**

Множественные тонкостенные полости, заполненные форменными элементами крови (эритроцитами). Окраска гематоксилином и эозином. Ув. 125.

предположили наличие КГ и приняли решение об оперативном лечении. Была выполнена вертикальная транспальпебральная передняя орбитотомия по Смиту (vertical lid split). После тщательной диссекции новообразования и коагуляции питающих сосудов en bloc был удален узел (35×21×20 мм) буро-красного цвета с мелкобугристой поверхностью, на котором выделялись магистральные сосуды, ответвления магистрального типа и разветвленная сеть поверхностных сосудов **(рис. 6)**. На нижней поверхности образования имелось желобообразное вдавление — место контакта со зрительным нервом. После удаления опухоли верхнее веко было послойно ушито.

На гистологических препаратах выявлена типичная картина КГ: многочисленные застойно-полнокровные тонкостенные сосудистые образования, заполненные эритроцитами. В составе истонченных стенок отсутствовали гладкомышечные элементы, строма выстлана истонченным слоем эндотелиальных клеток **(рис. 7)**.

В раннем послеоперационном периоде отмечался умеренный отек век и конъюнктивы, который резорбировался самостоятельно в течение нескольких дней после операции. Экзофтальм исчез интраоперационно. Появилась репозиция глаза. Движения глаза сохранились в полном объеме, двоения не отмечалось. В раннем послеоперационном периоде наблюдался умеренный птоз верхнего века, который полностью прошел в течение 3 нед **(рис. 8)**. Примерно на этом же сроке острота зрения повысилась до 1,0, перестал определяться относительный афферентный зрачковый дефект, границы зрительного нерва стали четкими. По данным компьютерной периметрии световая чувствительность значительно повысилась, кроме того, контрастная чувствительность восстановилась до нормального уровня.



Рис. 8. **Внешний вид пациентки спустя 3 нед после операции.**

Обсуждение

КГ — самое частое новообразование орбиты у взрослых, которое является второй по распространенности причиной одностороннего экзофтальма [2, 5, 6]. Наиболее частым симптомом заболевания является медленно прогрессирующий безболезненный односторонний экзофтальм [11—14]. Именно с этой жалобой пациентка обратилась за медицинской помощью в представленном клиническом случае. Нарушение зрительных функций было выявлено при обследовании.

Клиническая картина при КГ характерна для большинства орбитальных новообразований и не является специфичной. Большой вклад в постановку предварительного диагноза вносят дополнительные лучевые и ультразвуковые методы визуализации [15—17]. Размер новообразования, превышающий 30 мм, значительное распространение в задней орбите свидетельствуют о длительном характере роста.

Зачастую пациенты с КГ орбиты не нуждаются в лечении и в этих случаях достаточно динамического наблюдения. Хирургическое удаление опухоли показано при нарушении зрительных функций или значительном косметическом дефекте, связанном с экзофтальмом и/или косоглазием. Как и любая орбитотомия, удаление КГ сопряжено с риском осложнений, самым тяжелым из которых является потеря зрения. По данным G. Rose [18], более высокая частота потери зрения отмечается после удаления больших новообразований орбиты. Удаление массивных опухолей орбиты усложняется при плотном сращении тканей, уменьшенном рабочем пространстве и ограниченной визуализации при диссекции задней части новообразования [19]. Ухудшение подвижности глазного яблока происходит вследствие повреждения экстраокулярных мышц и/или нервов. Тем не менее при удалении КГ подвижность, как правило, страдает редко, за исключением случаев орбитокраниальной локализации КГ, при которой после операции гораздо чаще отмечается появление или усугубление глазодвигательных нарушений [12].

Выбор оптимального хирургического доступа зависит от локализации и размера опухоли [10, 11]. Латеральная орбитотомия наиболее часто используется при опухолях, расположенных интраконально снаружи, сверху или снизу от зрительного нерва, этот подход не целесообразен при новообразованиях вершины орбиты. Очень распространенным доступом, который предпочитают многие хирурги, является трансконъюнктивальный. Его используют при небольших новообразованиях экстра- и интракональной локализации, расположенных медиально и книзу от зрительного нерва, а также при опухолях вершины орбиты [9, 20, 21]. Верхнемедиальная орбитотомия через складку верхнего века, по данным некоторых авторов, также позволяет осуществить доступ к интракональному пространству, при этом она лишена недостатков предыдущих двух доступов при сравнимой ширине операционного поля и меньшем времени операции [22, 23]. Надглазничный доступ через разрез кожи в области брови показан при экстра- и интракональных опухолях, локализующихся кверху от зрительного нерва. Трансантральный эндоскопический доступ, как правило, используют при локализации опухоли в непосредственном контакте со стенкой пазухи, а также в нижних отделах экстра- и интраконального пространства. При больших опухолях вершины орбиты наиболее предпочтительным считается транскраниальный доступ, однако он сопряжен с большой вероятностью возникновения тяжелых осложнений, что ограничивает его применение в орбитальной хирургии [6].

Вертикальная транспальпебральная передняя орбитотомия обеспечивает хороший доступ к медиальному интракональному пространству и относительно малотравматична для глаза и структур орбиты. Эта техника была впервые описана B. Smith [24] в 1962 г. для доступа к переднему верхнемедиальному отделу орбиты. R. Kersten и D. Kulwin [25] описали серию клинических случаев, в которых этот доступ использовался для удаления опухолей медиального интраконального пространства. Преимуществами транспальпебральной орбитотомии являются широкое операционное поле, отсутствие необходимости интраоперационного смещения глаза и массивного рассечения тканей. Кроме того, этот подход не приводит к нарушению функции век и значимым косметическим дефектам.

В нашем случае для удаления гигантской опухоли орбиты, расположенной интраконально сверху, снизу и медиально от зрительного нерва, был выбран вертикальный транспальпебральный доступ. При таком большом размере опухоли высока вероятность возникновения послеоперационных ослож-

нений, связанных с повреждением зрительного нерва, экстраокулярных мышц, нервов и массивным интраоперационным кровотечением. Это тем более важно при высокой остроте зрения и практически нормальной подвижности глаза. Выбранный доступ обеспечил достаточное операционное пространство и визуализацию, что позволило максимально аккуратно осуществить диссекцию новообразования, не повредив здоровые ткани, крупные сосуды и зрительный нерв. Осложнений в послеоперационном периоде также не отмечалось. В результате операции было достигнуто улучшение зрительных функций (повышение остроты зрения до 1,0; нормализация светочувствительности, контрастной чувствительности и полей зрения; исчезновение относительного афферентного зрачкового дефекта), подвижность глаза не пострадала. Кроме того, был достигнут отличный косметический эффект.

Таким образом, представленный случай демонстрирует не только успешное en bloc удаление массивной КГ орбиты через вертикальный транспальпебральный доступ, но и положительную послеоперационную динамику состояния зрительного нерва, а также оптимальный исход с косметической точки зрения.

ЛИТЕРАТУРА

1. *Acciarri N., Padovani R., Giulioni M., Gaist G., Acciarri R.* Intracranial and orbital cavernous angiomas: a review of 74 surgical cases. Br. J. Neurosurg 1993; 7: 529—539.
2. *Acciarri N., Giulioni M., Padovani R., Gaist G., Pozzati E., Acciarri R.* Orbital cavernous angiomas: surgical experience on a series of 13 cases. J. Neurosurg. Sci 1995; 39 (4): 203—209.
3. *Alfred P.R., Char D.H.* Cavernous hemangiomas of the orbit. Orbit.1996; 15: 59—66.
4. *Hejazi N., Classen R., Hassler W.* Orbital and cerebral cavernomas: comparison of clinical, neuroimaging and neuropathological features. Neurosurg. Rev 1999; 22: 28—33.
5. *Herter T., Bennefeld H., Brandt M.* Orbital cavernous hemangiomas. Neurosurg. Rev 1988; 11: 143—147.
6. *Scheuerle A.F., Steiner H.H., Kolling G., Kunze S., Aschoff A.* Treatment and long-term outcome of patients with orbital cavernomas. Am. J. Ophthalmol 2004; 138 (2): 237—244.
7. *Muller—Forell W., Pitz S.* Orbital pathology. Eur. J. Radiology 2004; 49 (2): 105—142.
8. *Pelton R.W., Patel B.C.* Superomedial lid crease approach to the medial intraconal space: a new technique for access to the optic nerve and central space. Ophthal. Plast. Reconstr. Surg 2001; 17 (4): 241—253.
9. *Gdal-On M., Gelfand Y.A.* Surgical outcome of transconjunctival cryosurgical extraction of orbital cavernous hemangioma. Ophthalmic. Surg. Lasers 1998; 29: 969—973.
10. *Brusati R., Goisis M., Biglioli F., Guareschi M., Nucci P., Gianni A.B.* Surgical approaches to cavernous haemangiomas of the orbit. Br. J. Oral. Maxillofac. Surg 2007; 45: 457—462.
11. *Schick U., Dott U., Hassler W.* Surgical treatment of orbital cavernomas. Surg. Neurol 2003; 60: 234—244.
12. *Григорьева Н.Н., Серова Н.К., Черекаев В.А., Белов А.И., Шишкина Л.В., Щурова И.Н.* Характеристика глазодвигательных нарушений у больных с кавернозными гемангиомами орбитокраниальной локализации: клиническая картина и результаты хирургического лечения: Материалы XII научно-практической конференции «Актуальные вопросы нейроофтальмологии». М 2011; 9—11.
13. *Harris G.J., Jakobiec F.A.* Cavernous hemangioma of the orbit. J. Neurosurg 1979; 51 (2): 219—228.
14. *Missori P., Tarantino R., Delfini R., Lunardi P., Cantore G.* Surgical management of orbital cavernous angiomas: prognosis for visual function after removal. Neurosurgery 1994; 35 (1): 34—38.
15. *Ansari S.A., Mafee M.F.* Orbital cavernous hemangioma: Role of imaging. Neuroimag. Clin. N. Am 2005; 15 (1): 137—158.
16. *Hasenfratz G.* Orbital tumors — the importance of standardized echography. Acta Ophthalmol. Suppl 1994; 204: 82—86.
17. *Sklar E.L., Quencer R.M., Byrne S.F., Sklar V.E.* Correlative study of the computed tomographic, ultrasonographic and pathological characteristics of cavernous versus capillary hemangiomas of the orbit. J. Clin. Neuroophthalmol 1986; 6: 14—21.
18. *Rose G.E.* The «Devil's Touch»; Visual Loss and Orbital Surgery. A Synopsis of the Mustardé Lecture, 2006. Orbit 2007; 26 (3): 147—158.
19. *Bernardini F.P., Kersten R.C., Devoto M.H., Morton A.D., Johnson T.E.* Outcomes after surgical excision of large and massive orbital tumors. Ophthal. Plast. Reconstr. Surg 2008; 24 (4): 280—283.
20. *Hassler W., Schaller C., Farghaly F., Rohde V.* Transconjunctival approach to a large cavernoma of the orbit. Neurosurgery 1994; 34: 859—861.
21. *Fay A., Rodgers I.R.* Vascular anomalies of the eyelid and orbit. In: A. Jacobiec's principles and practice of ophthalmology. 3rd ed. Elsevier 2008; 3005—3019.
22. *Rosca T.I., Pop M.I., Curca M., Vladescu T.G., Tihoan C.S., Serban A.T., Bontas E.A., Gherghescu G.* Vascular tumors in the orbit — capillary and cavernous hemangiomas. Ann. Diagn. Pathol 2006; 10 (1): 13—19.
23. *Tse D.T., Nerad J.A., Anderson R.L., Corbett J.J.* Optic nerve sheath fenestration in pseudotumor cerebri: a lateral orbitotomy approach. Arch. Ophthalmol 1988; 106: 1458—1462.
24. *Smith B.* The anterior surgical approach to orbital tumors. Trans. Am. Acad. Ophthalmol. Otolaryngol 1966; 70: 607—611.
25. *Kersten R.C., Kulwin D.R.* Vertical lid split orbitotomy revisited. Ophthal. Plast. Reconstr. Surg 1999; 15: 425—428.

Поступила 11.02.2013