

doi: 10.25005/2074-0581-2024-26-3-461-468

АСТРОЦИТАРНАЯ ГАМАРТОМА СЕТЧАТКИ: ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ

А.А. ЯРОВОЙ, В.И. МИРОШНИКОВ, Е.О. МАЛАКШИНОВА, Д.П. ВОЛОДИН, В.А. ЯРОВАЯ

Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова», Москва, Российская Федерация

Цель: на основании полученного опыта представить клиническую картину астроцитарной гамарты сетчатки (АГС).

Материал и методы: проведён анализ медицинской документации и результатов обследования 10 пациентов, которым в условиях Национального медицинского исследовательского центра «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова» за период с 2013 по 2023 год был поставлен диагноз АГС. Средний возраст пациентов составил 16 лет (от 1 мес. до 32 лет). Мужчин было 6, женщин – 1, детей – 3 (один мальчик и 2 девочки). Пациентам было проведено полное офтальмологическое обследование: визометрия, тонометрия, периметрия, биомикроскопия, офтальмоскопия, ультразвуковое исследование (УЗИ) в режиме В-сканирования с определением локализации и размеров очага, а также наличия вторичной отслойки сетчатки, оптическая когерентная томография (ОКТ).

Результаты: средняя острота зрения (ОЗ) пациентов на момент обращения составила 0,7 (от 0,16 до 1,0). ОЗ у детей младшего возраста определялась субъективно по слежению за движущимися предметами. Все дети демонстрировали фиксацию и активное слежение за предметом. Большинству пациентов (n=8; 80%) диагноз АГС был поставлен на основании клинической (офтальмоскопической) картины глазного дна, данных УЗИ и ОКТ. Средняя высота АГС составила 1,7 мм (от 1,0 до 3,2 мм), средняя протяжённость – 4,2 мм (от 0,4 до 7,6 мм). Во всех случаях по результатам В-сканирования образование имело высокую гиперэхогенность. По результатам ОКТ у 4 пациентов имелись общие для них признаки – утолщение нейрорепителлия с наличием оптически пустых пространств, имеющих дольчатый вид (по типу «изъеденных молью»), у остальных пациентов наблюдалось гомогенное гиперрефлективное утолщение нейрорепителлия в зоне очага. У двух пациентов (20%) имел место кистозный макулярный отёк в фовеа и вторичная плоская отслойка нейрорепителлия, распространяющейся от гамарты к фовеа.

Заключение: дифференциальная диагностика АГС имеет большое значение, поскольку она может быть ошибочно диагностирована как ретинобластома (РБ) и, следовательно, подвергаться необоснованному и агрессивному лечению.

Ключевые слова: астроцитарная гамартома, дифференциальная диагностика, клинические особенности, ультразвуковое исследование, оптическая когерентная томография.

Для цитирования: Яровой АА, Мирошников ВИ, Малакшинова ЕО, Володин ДП, Яровая ВА. Астроцитарная гамартома сетчатки: особенности клинической картины. *Вестник Авиценны*. 2024;26(3):461-8. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2024-26-3-461-468>

RETINAL ASTROCYTIC HAMARTOMA: CLINICAL FEATURES

A.A. YAROVOY, V.I. MIROSHNIKOV, E.O. MALAKSHINOVA, D.P. VOLODIN, V.A. YAROVAYA

S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Moscow, Russian Federation

Objective: To present the clinical features of retinal astrocytic hamartoma (RAH) based on the acquired experience.

Methods: Medical records were analyzed on 10 patients diagnosed with RAH at the S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Moscow, Russia, between 2013 and 2023. The average age of the patients was 16 years (range, 1 month – 32 years). Among these patients were 6 men, 1 woman, and 3 children (1 boy and 2 girls). The patients underwent a comprehensive ophthalmological examination, including visometry, tonometry, perimetry, biomicroscopy, ophthalmoscopy, and B-scan ultrasonography to determine the location and size of the lesion, as well as optical coherence tomography (OCT) for secondary retinal detachment.

Results: The average visual acuity (VA) of patients at the time of diagnosis was 0.7 (range, 0.16-1.0). VA in young children was assessed by tracking moving objects. All children were able to fixate and actively track the object. Most patients (n=8; 80%) were diagnosed with RAH based on the clinical (ophthalmoscopic) picture of the fundus, ultrasound, and OCT data. The average height of the RAH was 1.7 mm (range, 1.0 to 3.2 mm), and the average length was 4.2 mm (range, 0.4 to 7.6 mm). In all cases, the B-scan results showed lesions with hyperechogenicity of high amplitude. 4 patients displayed common signs – thickening of the neuroepithelium with optically empty spaces with a lobulated, "moth-eaten" appearance on the OCT. In contrast, the remaining patients had a homogeneous hyper-reflective thickening of the neuroepithelium in the lesion area. Two patients (20%) had cystoid macular edema in the fovea and secondary flat detachment of the neuroepithelium extending from the hamartoma to the fovea.

Conclusion: Differential diagnosis of RAH and retinoblastoma (RB) is crucial because, if misdiagnosed, it leads to unnecessary and aggressive treatment.

Keywords: Astrocytic hamartoma, differential diagnosis, clinical features, ultrasound, optical coherence tomography.

For citation: Yarovoy AA, Miroshnikov VI, Malakshinova EO, Volodin DP, Yarovaya VA. Astrotsitarnaya gamartoma setchatki: osobennosti klinicheskoy kartiny [Retinal astrocytic hamartoma: Clinical features]. *Vestnik Avicenny [Avicenna Bulletin]*. 2024;26(3):461-8. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2024-26-3-461-468>

ВВЕДЕНИЕ

АГС – это редкая доброкачественная глиальная опухоль, происходящая из астроцитов слоя нервных волокон [1, 2]. Это поражение может быть изолированным без системного вовлечения, а также может возникать как одно из проявлений туберозного склероза [3].

АГС может иметь различную локализацию: как центральную, так и периферическую, однако наиболее часто поражаются центральные отделы глазного дна. Офтальмоскопически АГС обычно представляет собой желтоватое или белесоватое образование и может быть как кальфицированным, так и некальфицированным [1, 2]. Подобная офтальмоскопическая картина служит причиной дифференциально диагностических трудностей, в особенности с РБ – злокачественной опухолью сетчатки [4, 5], что может приводить не только к неправильной постановке диагноза, но и к назначению более агрессивного лечения у пациентов с АГС.

Несмотря на тот факт, что АГС имеет доброкачественную природу и протекает, как правило, бессимптомно, при локализации в макулярной зоне и у диска зрительного нерва (ДЗН) она может приводить к снижению ОЗ при развитии вторичных признаков активности: макулярного отёка, локальной трансудативной отслойки сетчатки, эпиретинального фиброза, хориоидальной неоваскуляризации и в более редких случаях – частичного гемофтальма [6]. Трудность ведения таких пациентов обусловлена дифференциальной диагностикой, отсутствием чётких рекомендаций и разрозненными данными в литературе по лечению АГС с признаками активности [7].

ЦЕЛЬ ИССЛЕДОВАНИЯ

На основании полученного опыта представить клиническую картину АГС.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

Проведён анализ медицинской документации и результатов обследования 10 пациентов, которым в условиях Национального медицинского исследовательского центра «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова» за период с 2013 по 2023 год был поставлен диагноз АГС. Средний возраст пациентов составил 16 лет (от 1 мес. до 32 лет). Мужчин было 6, женщин – 1, детей – 3 (один мальчик и 2 девочки). Пациентам было проведено полное офтальмологическое обследование: визометрия, тонометрия, периметрия, биомикроскопия, офтальмоскопия, УЗИ в режиме В-сканирования с определением локализации и размеров очага, а также наличия вторичной отслойки сетчатки, ОКТ.

РЕЗУЛЬТАТЫ

У большинства пациентов (n=8; 80%) АГС имела бессимптомный характер и не вызывала жалоб на снижение ОЗ; у двух пациентов (20%) имелись жалобы на снижение ОЗ (0,6 и 0,16 с коррекцией, соответственно) и в обоих случаях были обусловлены наличием макулярного отёка и вторичной отслойки сетчатки. Средняя ОЗ пациентов на момент обращения составила 0,7 (от 0,16 до 1,0). ОЗ у детей младшего возраста определялась субъективно по слежению за движущимися предметами. Все дети демонстрировали фиксацию и активное слежение за предметом.

Большинству пациентов (n=8; 80%) диагноз АГС был поставлен на основании клинической (офтальмоскопической) картины глазного дна, данных УЗИ и ОКТ. Типичным офтальмоскопическим

INTRODUCTION

RAH is a rare benign glial tumor composed of glial cells located in the nerve fiber layer of the retina [1, 2]. It is often observed in patients with phakomatoses such as tuberous sclerosis complex or neurofibromatosis and rarely as a solitary retinal mass [3].

RAH can be found in different central and peripheral areas, but it most commonly affects the central parts of the fundus. Ophthalmoscopically, RAH typically appears as a yellowish or whitish growth and can be calcified or non-calcified [1, 2]. This makes it challenging to differentially diagnose, especially with RB, a malignant tumor of the retina [4, 5]. Misdiagnosis can lead to incorrect and more aggressive treatments for patients with RAH.

Although RAH is usually of little clinical significance and asymptomatic. However, when located in the macular zone and at the optic nerve head (ONH), it can cause a decrease in VA due to the development of secondary signs of activity, including macular edema, local transudative retinal detachment, epiretinal membrane, choroidal neovascularization, and, in rarer cases, partial hemophthalmos (intraocular hemorrhage) [6]. Managing such patients is difficult due to the need for differential diagnosis, the lack of clear treatment guidelines, and scattered literature data on treating active lesions of RAH [7].

PURPOSE OF THE STUDY

To present the clinical presentation of RAH based on the acquired experience.

METHODS

An analysis was conducted on the medical records of 10 patients diagnosed with RAH at the S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution in Moscow, Russia, from 2013 to 2023. The patients had an average age of 16 (range, 1 month – 32 years). 6 patients were males, 1 was a female, and three were children (one boy and two girls). The patients underwent a comprehensive eye examination, including visometry, tonometry, perimetry, biomicroscopy, ophthalmoscopy, B-scan ultrasound to determine the location and size of the lesion, and OCT to assess the presence of secondary retinal detachment.

RESULTS

Most patients (n=8; 80%) had no symptoms or complaints about decreased VA. Two patients (20%) complained of decreased VA with uncorrected distance visual acuity (UDVA) and corrected distance visual acuity (CDVA) of 0.16 and 0.6, respectively, due to macular edema and secondary retinal detachment. The average VA of patients at the time of presentation was 0.7 (range, 0.16-1.0). VA in young children was assessed subjectively by their ability to track moving objects. All children showed fixation and active tracking of the object.

Most patients (n=8; 80%) were diagnosed with RAH based on the clinical (ophthalmoscopic) picture of the fundus, ultrasound, and OCT data. A typical ophthalmoscopic manifestation of RAH was whitish or yellowish-white rounded, slightly protruding lesions with clear contours closely associated with the optic disc; calcified lesions had a characteristic "mulberry" pattern. These patients were referred to the S. Fyodorov Eye Microsurgery

проявлением АГС было наличие белесоватых или желтовато-белых округлых, слегка проминирующих очагов с чёткими контурами, интимно соприкасающихся с ДЗН; кальцифицированные очаги имели характерную картину по типу «тутовой ягоды». Данные пациенты были направлены в наше учреждение с диагнозом «новообразование хориоидеи» без уточнения.

Во всех случаях АГС имели постэкваториальную локализацию в центральных отделах глазного дна: у 9 пациентов (90%) опухоль располагалась юкстапапиллярно, у одного пациента – парафовеолярно (10%) (рис. 1-4).

Средняя высота АГС составила 1,7 мм (от 1,0 до 3,2 мм), средняя протяжённость – 4,2 мм (от 0,4 до 7,6 мм). Во всех случаях по результатам В-сканирования образование имело высокую гиперэхогенность; отсутствие акустической тени в случае некальцифицированных астроцитом и её наличие при кальцификации образований. Вторичная отслойка сетчатки, по данным УЗИ, не выявлена ни в одном случае.

По результатам ОКТ, у 4 пациентов имелись общие для них признаки – утолщение нейроэпителия с наличием оптически пустых пространств, имеющих дольчатый вид (по типу «изъеденных молей») (рис. 5), у остальных пациентов наблюдалось гомогенное гиперрефлективное утолщение нейроэпителия в зоне очага (рис. 6).

У двух пациентов (20%) имели место кистозный макулярный отёк в фовеа и вторичная плоская отслойка нейроэпителия, распространяющаяся от гамартомы к фовеа.

Federal State Institution, Moscow, Russia, with an unspecified diagnosis of choroidal neoplasm. In all cases, RAH was localized post-equatorially in the central parts of the fundus: in 9 patients (90%), the tumor was located juxtapapillary. In one patient (10%), RAH was in the peripheral retina, specifically the parafoveolar area (Fig. 1-4).

The average height of the RAH was 1.7 mm (range, 1.0-3.2 mm), and the average length was 4.2 mm (range, 0.4-7.6 mm). Based on the B-scan results, the lesion appeared hyperechogenic with high amplitude in all cases. Non-calcified astrocytomas do not show an acoustic shadow, while calcified lesions do display it. The ultrasound did not detect any instances of secondary retinal detachment. Based on the OCT results, 4 patients exhibited common signs, such as thickening of the neuroepithelium with optically empty spaces that had a lobulated, "moth-eaten" appearance (Fig. 5). The neuroepithelium in focus showed homogenous hyperreflective thickening in the remaining patients (Fig. 6).

Of 10 patients, 2 (20%) had cystoid macular edema in the fovea and secondary flat detachment of the neuroepithelium extending from the hamartoma to the fovea.

One patient was initially diagnosed with retinocytoma by an ophthalmologist in the place of residence. During the examination, a prominent, rounded, whitish lesion with a "fluffy" surface was observed near the center of the retina. After conducting ultrasounds and OCT scans and observing the absence of

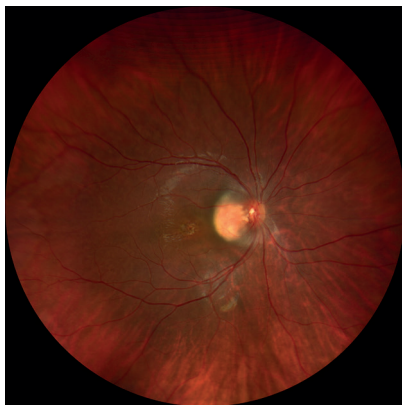


Рис. 1 Фото глазного дна при АГС (парафовеолярная локализация)

Fig. 1 Fundus photograph of RAH located in the parafoveolar area



Рис. 2 Фото глазного дна при АГС (картина по типу «тутовой ягоды»)

Fig. 2 Fundus photograph of a mulberry-like lesion consistent with RAH



Рис. 3 Фото глазного дна при АГС (расположены юкстапапиллярно 2 очага)

Fig. 3 Fundus photograph of 2 juxtapapillary RAH



Рис. 4 Фото глазного дна при АГС (расположенный юкстапапиллярно 1 очаг)

Fig. 4 Fundus photograph of a juxtapapillary RAH

У одного пациента по месту жительства был установлен диагноз «ретиноцитомы». При обращении на глазном дне визуализировался проминирующий очаг округлой формы белёсого цвета с «пушистой» поверхностью парафовеолярной локализации. Проведение УЗИ, ОКТ, а также отсутствие характерных признаков ретиноцитомы позволили нам поставить диагноз АГС [8].

История постановки правильного диагноза у одного пациента (ребёнка) была весьма затруднительной и началась с 2012 года, когда у ребёнка были зафиксированы эпилептические приступы. При осмотре офтальмолога по месту жительства был установлен диагноз РБ левого глаза, и проведено 6 курсов системной полихимиотерапии (ПХТ). Учитывая отсутствие динамики, пациент был направлен в наше учреждение для решения вопроса о целесообразности локального лечения. Было проведено 3 курса транспупиллярной термотерапии на очаги обоих глаз. На фоне проводимого лечения была отмечена слабopоложительная динамика в виде частичной регрессии очагов обоих глаз. При осмотре кожных покровов у ребёнка были выявлены пятна белого цвета на коже верхних и нижних конечностей. Учитывая слабый ответ опухоли на системную ПХТ и локальное лечение, отсутствие продолженного роста очагов, наличие сопутствующей неврологической симптоматики и кожных изменений у ребёнка был заподозрен, а впоследствии, при консультации невролога, установлен диагноз туберозного склероза с глазами проявлениями в виде мультифокальных гамартом сетчатки.

Для всех пациентов детского возраста (n=3), со слов родителей, жалоб на снижение ОЗ отмечено не было, во всех случаях это была случайная офтальмологическая находка.

90% пациентов (n=9) в нашем исследовании находятся под динамическим наблюдением. Один пациент с наличием вторичных изменений был пролечен методом транспупиллярной термотерапии (810 нм) со слабopоложительной динамикой в виде уменьшения высоты отслойки нейроэпителия и высоты макулярного отёка без изменения ОЗ.

ОБСУЖДЕНИЕ

Дифференциальная диагностика АГС включает в себя широкий спектр нозологий, однако наиболее часто АГС приходится дифференцировать с РБ и остеомой, что и подчёркивает значимость данной проблемы, так как неправильно поставленный диагноз может привести к удалению глазного яблока, что ранее описывали 1985 г. Drewe RH et al, которые заподозрили РБ и приняли решение о проведении энуклеации поражённого глаза. Гистологическое исследование не выявило признаков злокачественной опухоли сетчатки [9].

Причиной ошибочной диагностики является сходная клиническая картина некальцифицированных АГС и малых РБ как по данным офтальмоскопии, так и по данным УЗИ и ОКТ. Нередко постановке правильного диагноза АГС могут помочь такие признаки, как чёткие границы, отсутствие питающих сосудов и витреальных отсевов, а также наличие поражённых внутренних слоёв сетчатки, включая слой нервных волокон по данным ОКТ. Для РБ же более характерно поражение всех слоёв нейросенсорной сетчатки, что отличает её от АГС. Общим признаком для АГС и РБ может быть наличие внутриопухолевой кальцификации по данным ОКТ, однако типичным для АГС служит наличие на ОКТ акустических пустот – картина по типу «изъеденный молью», что не характерно для РБ.

Что же касается остеомы, то, по данным литературы и нашим наблюдениям, типично она представляет собой, как правило, более обширный плоскопроминирующий, субретинальный, расположенный постэкваториально очаг желтовато-белого цвета

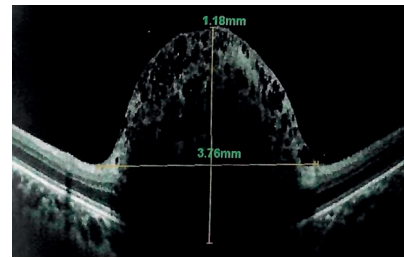


Рис. 5 ОКТ пациента с АГС по типу «изъеденный молью»
Fig. 5 OCT of a patient with RAH demonstrating characteristic “optically empty spaces” (moth-eaten areas)

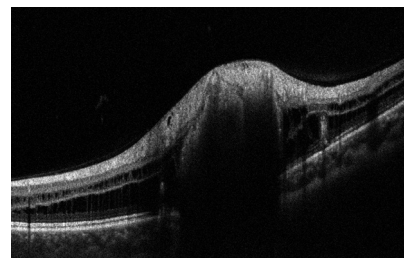


Рис. 6 ОКТ пациента с АГС
Fig. 6 OCT of a patient with RAH shows homogenous thickening of the neuroepithelium

characteristic signs of retinocytoma, the diagnosis was changed to RAH [8].

The diagnostic process for a child patient was challenging. It began in 2012 when the child was diagnosed with epileptic seizures. An ophthalmologist at the place of residence established a diagnosis of RB in the left eye, and 6 cycles of systemic chemotherapy (SCT) were administered. With no improvement, the patient was referred to the S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution, Moscow, Russia. Three cycles of transpupillary thermotherapy were performed on lesions in both eyes. Some regression of the lesions in both eyes was noted during the treatment. White spots were also found on the skin of the child's upper and lower extremities. The tumor showed a weak response to treatment, but there was no continued growth of lesions. The patient also had neurological symptoms and skin changes. As a result, the diagnosis of tuberous sclerosis with ocular manifestations, specifically multifocal retinal hamartomas, was made.

According to parents, all pediatric patients (n=3) had no complaints of decreased VA; in all cases, this was an accidental finding during an ophthalmological examination.

Of 10 patients, 90% (n=9) in our study are followed up. One patient with secondary changes was treated with transpupillary thermotherapy (810 nm) with some decrease in the height of neurosensory retinal detachment and macular edema without changing VA.

DISCUSSION

RAH differential diagnoses include multiple entities, with priority given to RB and osteoma. Upon receiving an inaccurate diagnosis, patients may undergo unnecessary surgical procedures, including the removal of an affected eyeball. For instance, there was a case where RB was suspected, leading to the enucleation of the affected eye. Subsequent histological examination revealed no malignant retinal tumor [9].

с чёткими границами, с характерными признаками на ОКТ в виде участков затенения, наличия утолщения сосудистой оболочки и атрофии вышележащих слоев сетчатки, что нехарактерно для АГС [10]. УЗИ в режиме В-сканирования позволяет выявить гиперэхогенное поражение хориоидеи с акустической тенью, что соответствует кальцификации; подобная акустическая тень наблюдается у кальцифицированных АГС, но с менее выраженной гиперэхогенностью. Кардинальным для остеомы признаком служит и выявление костной ткани при проведении компьютерной томографии, что позволяет дифференцировать её с АГС, очаги которой на данном исследовании, ввиду небольших размеров, трудны к визуализации [11, 12].

Клиническая картина АГС в наших наблюдениях совпадает с клинической картиной, представленной авторами в зарубежной литературе. АГС чаще наблюдается в центральных отделах глазного дна у ДЗН, реже – в других отделах сетчатки, как по нашим результатам, так и по данным Sauvan L et al (2017) [2]. Как по нашим данным, так и по данным зарубежной литературы офтальмокопический вид АГС обычно представляет собой жёлтый или белый приподнятый очаг с чётко очерченными границами. Поражения обычно имеют вид многодольчатой «тутовой ягоды»; однако они могут быть плоскими и полупрозрачными, и именно в данных случаях дифференциальная диагностика АГС особенно затруднительна и требует комплексной оценки данных обследования и динамического наблюдения [13].

АГС могут быть изолированными, но у детей нередко АГС служит одним из проявлений туберозного склероза, характеризующимся наличием кожных проявлений, поражением ЦНС и образованием множественных гамартом на глазном дне, что ранее было описано в клиническом случае S. Mishra C et al (2019) [3]. Аналогичный клинический случай был представлен и в нашем исследовании. При этом, особенностью данного случая было наличие предшествующей химиотерапии по поводу неправильно поставленного диагноза – РБ. Постановке правильного диагноза в данном случае помогли выявление системных признаков туберозного склероза и отсутствие динамики очагов на глазном дне при их лечении и последующем динамическом наблюдении.

Вопрос лечения АГС остаётся открытым. Важно подчеркнуть, что лечение активной формы АГС в настоящий момент остаётся симптоматическим при выявлении активности образования. В литературе больше всего описано применение фотодинамической терапии (ФДТ) для лечения АГС. Авторы сообщают об эффективности данного метода лечения при наличии субретинальной жидкости и серозной отслойки сетчатки. По данным литературы, ФДТ эффективна в предотвращении значительной потери зрения у пациентов с хориоидальной неоваскуляризацией и наличием субретинальной жидкости [14]. Также лечения может потребовать появление гемофтальма, что было описано Soeta M et al (2018), которые описали случай витрэктомии у пациента с рецидивирующими кровоизлияниями в стекловидное тело из-за большой эпипапиллярной АГС [15].

Возможной лечебной опцией также могут быть интравитреальные ингибиторы ангиогенеза. Так, Allan KC et al (2022) описали пациента с двусторонними перипапиллярными АГС с экссудацией субретинальной жидкости в макулу со снижением ОЗ без признаков хориоидальной неоваскуляризации. Пациент быстро отреагировал на интравитреальные инъекции бевацизумаба, что привело к уменьшению субретинальной жидкости и клиническому улучшению ОЗ [16].

В нашем исследовании у одного пациента были выполнены многократные интравитреальные инъекции ингибиторов ангиогенеза без положительной динамики, в связи с чем нашей ле-

The challenge in correctly diagnosing RAH lies in its similarity to small RBs in clinical presentation, ophthalmoscopy, ultrasound, and OCT findings. Differentiation between RAH and RB can be made based on specific signs such as clear boundaries, absence of feeding vessels and vitreous seeding for RAH, and damage to all layers of the neurosensory retina for RB. Intratumoral calcification detected by OCT is a feature shared by RAH and RB. However, optically empty spaces, described as a "moth-eaten" appearance, are more typical for RAH.

In differentiating RAH from osteoma, the latter typically presents as a more extensive, flat-prominent, subretinal, postequatorial lesion of a yellowish-white color with distinct boundaries. Additionally, characteristic signs of osteoma in OCT include areas of shading, thickening of the choroid, and atrophy of the overlying retinal layers, which are not typical for RAH [10]. B-scan ultrasonography reveals a hyperechoic lesion of the choroid with an acoustic shadow for osteoma, while less pronounced hyperechogenicity and absence of bone tissue presence via computed tomography indicate RAH [11, 12].

The clinical picture of RAH in our observations coincides with its de-scription in the foreign literature. According to our results and the data of Sauvan L et al (2017), RAH is more commonly observed in the central parts of the fundus, and less often, it is seen in other parts of the retina [2]. As shown by some foreign authors and us, ophthalmoscopically, RAH is usually seen as a yellow or white raised lesion with clearly defined boundaries. The lesions commonly have a multi-lobed "mulberry" appearance; however, they can also be flat and translucent. In these cases, the differential diagnosis of RAH is especially difficult and requires a comprehensive assessment of examination data and dynamic follow-up [13].

In children, RAH is often associated with tuberous sclerosis, characterized by multiple hemangiomas of the skin, central nervous system (CNS), and retina. This association was detailed in a clinical case reported by Mishra C et al (2019) [3]. In our study, we presented a similar clinical case where the patient had previously undergone chemotherapy for a misdiagnosed RB. The correct diagnosis was aided by detecting systemic signs of tuberous sclerosis and the lack of changes in the fundus during treatment and ongoing monitoring.

The management of RAH focuses on addressing symptoms, with photodynamic therapy (PDT) being the most extensively discussed treatment method in medical literature. Research has demonstrated the effectiveness of PDT in mitigating significant vision loss in individuals with choroidal neovascularization and the presence of subretinal fluid [14]. Furthermore, in some cases, treatment for intraocular hemorrhage may be necessary. For instance, Soeta M et al (2018) reported the need for vitrectomy in patients with recurrent vitreous hemorrhages due to a large epipapillary RAH [15].

Intravitreal angiogenesis inhibitors may also be a potential treatment option. A recent study (Allan KC et al, 2022) reported a case of a patient with RAH exhibiting subretinal fluid in the macula and decreased VA acuity but without signs of choroidal neovascularization. The patient responded rapidly to intravitreal bevacizumab injections, reducing subretinal fluid and improving VA clinically [16].

In our study, one patient received multiple injections of intravitreal angiogenesis inhibitor with no positive response. Our

чебной тактикой при выявлении активности АГС в виде появления субретинальной жидкости и макулярного отёка было выполнение транспупиллярной термотерапии со слабopоложительной динамикой. В настоящее время данный пациент находится под динамическим наблюдением.

Ограничения исследования. Флуоресцентная ангиография в нашем учреждении за указанный период в данном ретроспективном исследовании не проводилась.

ЗАКЛЮЧЕНИЕ

Дифференциальная диагностика АГС имеет большое значение, поскольку она может быть ошибочно диагностирована как РБ и, следовательно, может подвергнуться необоснованному и агрессивному лечению. В то время как РБ требует незамедлительного лечения, АГС обычно остаётся бессимптомной при динамическом наблюдении. Однако вопрос лечения АГС при появлении активности, по-прежнему, остаётся нерешённым, так как отсутствуют рекомендации в отношении тактики ведения таких пациентов, а лечение АГС в настоящий момент остаётся симптоматическим.

approach to treating active lesions of RAH with subretinal fluid and macular edema included performing transpupillary thermotherapy, which resulted in a positive response. This patient is currently being closely monitored.

Limitations of the study. Fluorescein angiography was not conducted at our institution during the period covered by this retrospective study.

CONCLUSION

It is crucial to conduct a thorough differential diagnosis to distinguish between RAH and other potential conditions, such as RB, as misdiagnosis can lead to unnecessary and aggressive treatment. While immediate treatment is necessary for RB, RAH typically exhibits no symptoms during follow-up. However, there are currently no recommendations for managing such patients, including treating active lesions of RAH, and the focus of treatment for RAH remains on relieving symptoms.

ЛИТЕРАТУРА

- Bennett LW. Isolated retinal astrocytic hamartoma. *Clinical and Experimental Optometry*. 2020;103(3):382-3. <https://doi.org/10.1111/cxo.12956>
- Sauvan L, Sampo M, Stolowy N, Matonti F, Hoffart L. Hamartomes astrocytaires rétinien. *Journal Français d'Ophthalmologie*. 2017;40(5):442-3. <https://doi.org/10.1016/j.jfo.2016.11.023>
- Mishra C, Kannan NB, Ramasamy K, Balasubramanian DA. Retinal astrocytic hamartoma in tuberous sclerosis. *Indian Dermatology Online Journal*. 2019;10(6):753-4. https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_23_19
- Яровой АА, Яровая ВА, Володин ДП, Котельникова АВ, Котова ЕС, Городецкая ЮБ. Псевдоретинобластомы: спектр патологии и частота в различных возрастных группах. Анализ 14-летнего опыта. *Российская детская офтальмология*. 2021;2:9-14.
- Rao R, Honavar SG. Retinoblastoma. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2017;12(84):937-44. <https://doi.org/10.1007/s12098-017-2395-0>
- Тахчиди ХП, Тахчиди НХ, Касмынина ТА, Тебина ЕП. Поэтапный подход в лечении комбинированной гамартомы сетчатки и ретинального пигментного эпителия. *Вестник Российского государственного медицинского университета*. 2020;5:104-8.
- Mirzayev I, Gündüz AK. Hamartomas of the retina and optic disc. *Turk J Ophthalmol*. 2022;52:421-31. <https://doi.org/10.4274/tjo.galenos.2022.25979>
- Яровой АА, Козлова ВМ, Яровая ВА, Котельникова АВ, Астарханова ДС. Клинические особенности и течение ретиноцитомы. *Российская детская офтальмология*. 2020;1:24-8.
- Drewe RH, Hiscott P, Lee WR. Solitary astrocytic hamartoma simulating retinoblastoma. *Ophthalmologica*. 1985;90(3):158-67. <https://doi.org/10.1159/000309513>
- Яровой АА, Яровая ВА, Астарханова ДС, Клеянкина СС. Остеома хориоидеи: клинико-диагностические особенности. *Вестник Авиценны*. 2019;21(4):689-93. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2019-21-4-689-693>
- Zayani M, Ammari W, Zayani A, Messaoud R. Choroidal osteoma. *Journal Francais D'ophtalmologie*. 2015;39(1):125-6. <https://doi.org/10.1016/j.jfo.2015.04.020>
- Aronow ME, Crowell EL, Reddy AK. Bilateral choroidal osteoma of childhood. *JAMA Ophthalmology*. 2019;137(10):e185998-e185998. <https://doi.org/10.1001/jamaophthalmol.2018.5998>
- Oto BB, Çebi AY, Kiliçarslan O, Sarici AM. Multimodal imaging of a sporadic retinal astrocytic hamartoma simulating retinoblastoma in a newborn. *German Medical Science Ophthalmology Cases*. 2022;12:Doc11 (20220520). <https://doi.org/10.3205/oc000198>

REFERENCES

- Bennett LW. Isolated retinal astrocytic hamartoma. *Clinical and Experimental Optometry*. 2020;103(3):382-3. <https://doi.org/10.1111/cxo.12956>
- Sauvan L, Sampo M, Stolowy N, Matonti F, Hoffart L. Hamartomes astrocytaires rétinien. *Journal Français d'Ophthalmologie*. 2017;40(5):442-3. <https://doi.org/10.1016/j.jfo.2016.11.023>
- Mishra C, Kannan NB, Ramasamy K, Balasubramanian DA. Retinal astrocytic hamartoma in tuberous sclerosis. *Indian Dermatology Online Journal*. 2019;10(6):753-4. https://doi.org/10.4103/idoj.IDOJ_23_19
- Yarovoy AA, Yarovaya VA, Volodin DP, Kotelnikova AV, Kotova ES, Gorodetskaya YuB. Pseudoretinoblastoma: spektr patologii i chastota v razlichnykh vozrastnykh gruppakh. Analiz 14-letnego opyta [Pseudoretinoblastomas: The spectrum of pathology and frequency in different age groups. Analysis of 14 years of experience]. *Rossiyskaya detskaya oftal'mologiya*. 2021;2:9-14.
- Rao R, Honavar SG. Retinoblastoma. *The Indian Journal of Pediatrics*. 2017;12(84):937-44. <https://doi.org/10.1007/s12098-017-2395-0>
- Takhchidi KhP, Takhchidi NKh, Kasmyrina TA, Tebina EP. Poetapnyy podkhod v lechenii kombinirovannoy gamartomy setchatki i retinal'nogo pigmentnogo epiteliya [A step-by-step approach in the treatment of combined retinal hamartoma and retinal pigment epithelium]. *Vestnik Rossiyskogo gosudarstvennogo meditsinskogo universiteta*. 2020;5:104-8.
- Mirzayev I, Gündüz AK. Hamartomas of the retina and optic disc. *Turk J Ophthalmol*. 2022;52:421-31. <https://doi.org/10.4274/tjo.galenos.2022.25979>
- Yarovoy AA, Kozlova VM, Yarovaya VA, Kotelnikova AV, Astarhanova DS. Klinicheskie osobennosti i techenie retinotsitomy [Clinical features and course of retinocytoma]. *Rossiyskaya detskaya oftal'mologiya*. 2020;1:24-8.
- Drewe RH, Hiscott P, Lee WR. Solitary astrocytic hamartoma simulating retinoblastoma. *Ophthalmologica*. 1985;90(3):158-67. <https://doi.org/10.1159/000309513>
- Yarovoy AA, Yarovaya VA, Astarhanova DS, Kleyankina SS. Osteoma khorioidеi: kliniko-diagnosticheskie osobennosti [Osteoma of the choroid: Clinical and diagnostic features]. *Vestnik Avitsenny [Avicenna Bulletin]*. 2019;21(4):689-93. <https://doi.org/10.25005/2074-0581-2019-21-4-689-693>
- Zayani M, Ammari W, Zayani A, Messaoud R. Choroidal osteoma. *Journal Francais D'ophtalmologie*. 2015;39(1):125-6. <https://doi.org/10.1016/j.jfo.2015.04.020>
- Aronow ME, Crowell EL, Reddy AK. Bilateral choroidal osteoma of childhood. *JAMA Ophthalmology*. 2019;137(10):e185998-e185998. <https://doi.org/10.1001/jamaophthalmol.2018.5998>
- Oto BB, Çebi AY, Kiliçarslan O, Sarici AM. Multimodal imaging of a sporadic retinal astrocytic hamartoma simulating retinoblastoma in a newborn. *German Medical Science Ophthalmology Cases*. 2022;12:Doc11 (20220520). <https://doi.org/10.3205/oc000198>

14. Mennel S, Peter S, Schmidt JC, Meyer CH. Aktuelle Behandlungsindikationen und Behandlungsoptionen bei retinalen astrozytären Hamartomen. *Ophthalmologie*. 2010;107:377-8. <https://doi.org/10.1007/s00347-010-2156-1>
15. Soeta M, Arai Y, Takahashi H, Fujino Y, Tanabe T, Inoue Y, Kawashima H. Novel preretinal hair pin-like vessel in retinal astrocytic hamartoma with vitreous hemorrhage. *Retinal Cases and Brief Reports*. 2018;12(3):212-5. <https://doi.org/10.1097/ICB.0000000000000457>
16. Allan KC, Hua HU, Singh AD, Yuan A. Rapid symptomatic and structural improvement of a retinal astrocytic hamartoma in response to anti-VEGF therapy: A case report. *American Journal of Ophthalmology Case Reports*. 2022;27:101606 <https://doi.org/10.1016/j.ajoc.2022.101606>
14. Mennel S, Peter S, Schmidt JC, Meyer CH. Aktuelle Behandlungsindikationen und Behandlungsoptionen bei retinalen astrozytären Hamartomen. *Ophthalmologie*. 2010;107:377-8. <https://doi.org/10.1007/s00347-010-2156-1>
15. Soeta M, Arai Y, Takahashi H, Fujino Y, Tanabe T, Inoue Y, Kawashima H. Novel preretinal hair pin-like vessel in retinal astrocytic hamartoma with vitreous hemorrhage. *Retinal Cases and Brief Reports*. 2018;12(3):212-5. <https://doi.org/10.1097/ICB.0000000000000457>
16. Allan KC, Hua HU, Singh AD, Yuan A. Rapid symptomatic and structural improvement of a retinal astrocytic hamartoma in response to anti-VEGF therapy: A case report. *American Journal of Ophthalmology Case Reports*. 2022;27:101606 <https://doi.org/10.1016/j.ajoc.2022.101606>

СВЕДЕНИЯ ОБ АВТОРАХ

Яровой Андрей Александрович, доктор медицинских наук, заведующий отделом офтальмоонкологии и радиологии, Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова»

ORCID ID: 0000-0003-2219-7054

SPIN-код: 9401-4489

E-mail: yarovoyaa@yandex.ru

Мирошников Владимир Игоревич, врач-ординатор, Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова»

ORCID ID: 0009-0006-4839-1428

SPIN-код: 1143-5151

E-mail: vladimir.miroshnikov@icloud.com

Малакшинова Екатерина Олеговна, врач-ординатор, Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова»

ORCID ID: 0009-0009-9022-5249

SPIN-код: 2272-5994

E-mail: ekaterinamalakshinova@yandex.ru

Володин Денис Павлович, врач-офтальмолог, аспирант, Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова»

ORCID ID: 0000-0002-3660-7803

SPIN-код: 7404-9620

E-mail: volodin.den2016@yandex.ru

Яровая Вера Андреевна, кандидат медицинских наук, врач-офтальмолог отдела офтальмоонкологии и радиологии, Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова»

ORCID ID: 0000-0001-8937-7450

SPIN-код: 4000-0180

E-mail: verandreevna@gmail.com

Информация об источнике поддержки в виде грантов, оборудования, лекарственных препаратов

Финансовой поддержки со стороны компаний-производителей лекарственных препаратов и медицинского оборудования авторы не получали

Конфликт интересов: отсутствует

АДРЕС ДЛЯ КОРРЕСПОНДЕНЦИИ:

Мирошников Владимир Игоревич

врач-ординатор, Национальный медицинский исследовательский центр «Межотраслевой научно-технический комплекс «Микрохирургия глаза» им. акад. С.Н. Фёдорова»

AUTHORS' INFORMATION

Yaronyy Andrey Aleksandrovich, Doctor of Medical Sciences, Head of the Department of Ophthalmooncology and Radiology, S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution

ORCID ID: 0000-0003-2219-7054

SPIN: 9401-4489

E-mail: yarovoyaa@yandex.ru

Miroshnikov Vladimir Igorevich, Resident Physician, S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution

ORCID ID: 0009-0006-4839-1428

SPIN: 1143-5151

E-mail: vladimir.miroshnikov@icloud.com

Malakshinova Ekaterina Olegovna, Resident Physician, S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution

ORCID ID: 0009-0009-9022-5249

SPIN: 2272-5994

E-mail: ekaterinamalakshinova@yandex.ru

Volodin Denis Pavlovich, Ophthalmologist, Postgraduate Student, S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution

ORCID ID: 0000-0002-3660-7803

SPIN: 7404-9620

E-mail: volodin.den2016@yandex.ru

Yarovaya Vera Andreevna, Candidate of Medical Sciences, Ophthalmologist, Department of Ophthalmooncology and Radiology, S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution

ORCID ID: 0000-0001-8937-7450

SPIN: 4000-0180

E-mail: verandreevna@gmail.com

Information about support in the form of grants, equipment, medications

The authors did not receive financial support from manufacturers of medicines and medical equipment

Conflicts of interest: The authors have no conflicts of interest

ADDRESS FOR CORRESPONDENCE:

Miroshnikov Vladimir Igorevich

Resident Physician, S. Fyodorov Eye Microsurgery Federal State Institution

127486, Российская Федерация, г. Москва, Бескудниковский бул., 59А
Тел.: +7 (918) 8938693
E-mail: vladimir.miroshnikov@icloud.com

127486, Russian Federation, Moscow, Beskudnikovskiy Boulevard, 59A
Tel.: +7 (918) 8938693
E-mail: vladimir.miroshnikov@icloud.com

ВКЛАД АВТОРОВ

Разработка концепции и дизайн исследования: ЯАА
Сбор материала: МВИ, МЕО, ВДП, ЯВА
Анализ полученных данных: ЯАА
Подготовка текста: МВИ, МЕО, ВДП, ЯВА
Редактирование: ЯАА
Общая ответственность: ЯАА

AUTHOR CONTRIBUTIONS

Conception and design: YaAA
Data collection: MVI, MEO, VDP, YaVA
Analysis and interpretation: YaAA
Writing the article: MVI, MEO, VDP, YaVA
Critical revision of the article: YaAA
Overall responsibility: YaAA

Поступила 15.02.24
Принята в печать 29.08.24

Submitted 15.02.24
Accepted 29.08.24