

УДК 617.7-085+8.12.844-053-092.9

© Л. С. Терентьева, В. Н. Соколов, С. Г. Легеза, 2013 г.

ПСЕВДОТУМОР ОРБИТЫ ВОСПАЛИТЕЛЬНОГО ХАРАКТЕРА И ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕВЫХ И ПСЕВДООПУХОЛЕВЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ ОРБИТЫ

Л. С. Терентьева, В. Н. Соколов, С. Г. Легеза

ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В.П. Филатова НАМИ Украины», отдел офтальмоонкологии (руководитель – д.м.н. А. П. Малецкий); 65061, Украина, г. Одесса, Французский бульвар 49/51; E-mail: filatovscience@ukr.net

INFLAMMATORY ORBITAL PSEUDOTUMOR AND X-RAY DIAGNOSTICS OF TUMORAL AND PSEUDOTUMOR DISEASES OF THE ORBIT

L. S. Terentyeva, V. N. Sokolov, S. G. Legeza

SUMMARY

The paper presents basic information about the features of the clinic, diagnosis and treatment of inflammatory orbital pseudotumor. Clinical analysis was performed in 603 patients, which were examined and treated at the Filatov Institute of Eye Diseases and Tissue Therapy from 1990 to 2005. Detail shows the main clinical forms of the disease, their diagnosis and treatment, that is a great practical importance. X-Ray differential diagnosis was carried out in the x-ray radiology department of the Odessa Medical University with an analysis of clinical outcomes and determining the reliability of diagnostic symptom of cancer and pseudotumor of the orbit. Database at the Filatov Institute of Eye Diseases covers 4,000 patients. Convincingly demonstrated pronounced diagnostic information of computer tomography and nuclear magnetic resonance, which promotes to a more adequate, successful treatment of this severe ocular pathology.

ПСЕВДОТУМОР ОРБИТИ ЗАПАЛЬНОГО ХАРАКТЕРУ І ПРОМЕНЕВА ДІАГНОСТИКА ПУХЛИННИХ І ПСЕВДОПУХЛИННИХ ЗАХВОРЮВАНЬ ОРБИТИ

Л. С. Терентьева, В. Н. Соколов, С. Г. Легеза

РЕЗЮМЕ

У роботі представлені основні відомості про особливості клініки, діагностики та лікування псевдотумору орбіти запального характеру. Клінічним аналізом піддано 603 пацієнта, які обстежувалися і лікувалися в Інституті очних хвороб і тканинної терапії ім. В. П. Філатова за період з 1992 по 2005 рр. Детально представлені основні клінічні форми даного захворювання, їх діагностика і лікування, що має велике практичне значення.

Променева диференційна діагностика проведена на кафедрі рентген-радіології Одеського медичного університету з конкретним аналізом результатів і визначення достовірності симптомів пухлинних і псевдопухлинних захворювань орбіти. База даних в Інституті ім. В.П. Філатова охоплює більше 4000 хворих. Переконаливо показана виражена діагностична інформативність комп'ютерної томографії та ядерно-магнітного резонансу, які сприяють більш адекватному, успішному лікуванню хворих даної патології.

Ключевые слова: опухоли, псевдоопухолы, орбита, воспаление, диагностика.

Заболевания орбиты, их диагностика и лечение представляют собой один из наиболее сложных разделов офтальмологии. А между тем, именно в этой области от правильного и своевременного диагноза опухоли и своевременного лечения зависит не только сохранение самого важного из органов чувств - глаза, но нередко и жизни больного.

Диагностические сложности при новообразованиях орбиты связаны с большим разнообразием этих процессов: опухолевидные, воспалительные, сосудистые и эндокринные заболевания, часто - сходной клинической картиной. Следует отметить сложные анатомо-топографические особенности орбиты: близкое размещение жизненно важных структур головного мозга, придаточных пазух носа, а также сосредоточения в орбите большого количества

тканевых компонентов, которые развиваются из всех трех зародышевых листков, генетически обуславливающих значительный видовой полиморфизм новообразований. Кроме того, в орбите развиваются заболевания, обусловленные хроническим воспалительным процессом, патологией эндокринной системы и другие. Независимо от характера патологические процессы орбиты представляют угрозу для функции глаза, приводя нередко к инвалидности. Всё это выводит орбитальную патологию и хирургию за пределы офтальмологии, поскольку многие вопросы необходимо решать с нейрохирургом, онкологом, ЛОР-специалистом, эндокринологом и др.

Псевдотумор орбиты воспалительного характера представляет собой своеобразное по своей сути, клиническим проявлениям, особенностям диагностики

и лечения заболевание. Впервые термин «псевдотумор» предложил Birch-Hirschfeld (1970).

К 70-м годам XIX столетия выделяли следующие формы псевдотумора: первичный псевдотуморный миозит; хроническую гранулему орбиты; липогранулематоз орбиты.

Общими для них считали неспецифическое воспаление, выявленное при гистологическом исследовании. В результате заболевания отмечали развитие диффузной фиброзной ткани. Позже исследователи подразделили псевдотумор на васкулит и лимфоцитарные поражения. Существует мнение, что псевдотумор орбиты может проявляться в форме диффузного и локализованного неспецифического воспаления орбиты, которое делится на миозит, дакриoadенит; перисклерит и периневрит [9]. Kennerdell (1985) выделял фибросклероз орбиты [10].

Причина псевдотумора неизвестна. Были попытки связать возникновение заболевания с острым и хроническим воспалением параназальных синусов [11]. В последние годы придерживаются мысли об аутоиммунной природе заболевания [12]. Псевдотумор может быть единственным проявлением системного мультифокального фибросклероза (узелковый тиреоидит, диффузный фиброз поджелудочной железы, гиперплазия лимфатических узлов, пахименингит).

Псевдотумор орбиты чаще развивается на фоне уже существующего эндокринного аутоиммунного заболевания, в частности, болезни Грейвса, Хашимото, Сьёгрена и очень редко – инсулинозависимого сахарного диабета 1 типа [7].

По частоте среди опухолей орбиты псевдотумор занимает 2 место (19,8%). В настоящее время существует тенденция к росту этой патологии в связи с ростом частоты аутоиммунных заболеваний.

Псевдотумор обычно развивается в 30-50-летнем возрасте, но могут заболеть и более молодые люди и даже дети. Мужчины страдают несколько реже, чем женщины. Гистологическая структура данного заболевания характеризуется множественным поражением мельчайших артериальных и венозных сосудов с воспалительным инфильтратом вокруг, последующим фибросклерозом. Согласно результатам гистологических исследований в настоящее время выделяют следующие виды псевдотумора орбиты (ВОЗ, 1983): а) первичный идиопатический миозит; б) дакриoadенит; в) очаговый или диффузный васкулит.

Заболевание, как правило, начинается остро: внезапно появляется отек, покраснение век, боли в орбите и области лба, экзофтальм, хемоз конъюнктивы. В зависимости от гистологической структуры существует разная клиническая картина.

Диагностика заболевания является комплексной и проводится на основании данных клинического, рентгенологического, компьютерно-томографического, эхографического, цитологического, гисто-

морфологического и иммунологического методов исследования. Наиболее информативной является компьютерно-томографическое (КТ) исследование, которое в 96% случаев позволяет дифференцировать истинную опухоль от псевдотумора орбиты [5, 6]. На КТ картина обычно характеризуется значительным расширением одной или двух, реже всех экстраокулярных мышц на всем протяжении, с неровными контурами. Отмечается повышение их плотности и прилегающей ретробульбарной клетчатки.

Очень важным в определении характера лечения и прогноза является гистоморфологическое исследование – биопсия, срочное цитологическое исследование во время операции и последующий гистологический диагноз.

Первичный идиопатический миозит впервые был выделен в 1903 году Глизоном. Его клиническая картина напоминает таковую при быстро прогрессирующей злокачественной опухоли орбиты: внезапно появляется отек век, боли при движении глаз. Возникает диплопия, которая почти у половины больных предшествует экзофтальму. Последний нарастает очень быстро, достигая в течение нескольких недель 16-30 мм. Сильные почти постоянные боли в орбите и голове. Ограниченная подвижность глаза почти до его полной неподвижности. Репозиция глаза почти невозможна. При локализации патологического процесса в передней половине экстраокулярных мышц в процесс вовлекаются ткани глаза. В связи с увеличением в объеме экстраокулярных мышц и изменением их плотности уменьшается объем мышечного конуса, сдавливается задний полюс глаза и возникает “поперечная полоса” сетчатки.

Если процесс сначала локализуется у вершины орбиты, рано наступает снижение зрения, развивается застойный диск зрительного нерва и затем – его атрофия. При выраженном ходе заболевания через 6-8 месяцев может происходить замещение орбитальных тканей на фиброзную, хрящевидную ткань, в которую глаз буквально «вмуровывается».

Дакриoadенит – воспалительный продуктивный процесс в слезной железе, который встречается в 50% случаев опухолевидных поражений слезной железы. Чаще – в 64,6% случаев – страдают женщины, средний возраст 41 год [4]. Клиника заболевания проявляется припухлостью и небольшим птозом верхнего века, степень экзофтальма не превышает 4 мм. В области слезной железы пальпируется плотная с гладкой поверхностью, подвижная ткань, которая поражает слезную железу. Процесс имеет подострое течение.

При локализации процесса в области слезной железы очень важна ранняя дифференциальная диагностика с истинными эпителиальными опухолями слезной железы. В этом случае наиболее информативным является цитологический метод в виде тон-

коигольчатой аспирационной биопсии. Для воспалительной псевдоопухли в мазке пунктата характерное наличие клеток воспалительной инфильтрации (лимфоциты, сегментоядерный лейкоциты, плеоморфные клетки), фрагменты волокнистой ткани. Мазок как правило небольшой. На КТ определяется увеличение размеров слезной железы с четкими границами повышенной плотности.

Локальные орбитальные васкулиты, которые ранее описывались как орбитальные гранулемы или липогранулематоз орбиты. В основе этого вида псевдотумора допускают очаговую ишемию тканей, связанную с поражением мелких сосудов.

Клинически различают узелковую и диффузную формы васкулита. Процесс развивается всегда быстро: покраснение кожи век, хемоз, осложнение репозиции глаза, ограничение подвижности, степень экзофтальма не достигает больших размеров. При локализации в области вершины отмечается развитие застойного диска и снижение зрительных функций.

Для дифференциальной диагностики наиболее информативна компьютерная томография (КТ): видны участки плотной ткани с четкими и ровными контурами, не связанные с мышцами и зрительным нервом.

Склероз орбиты является завершающей стадией всех клинических форм продуктивного процесса и развивается у каждого второго больного с псевдотумором, который страдает больше 1 года.

Клиническая картина характеризуется экзофтальмом разной степени, ограничением подвижности и осложнением репозиции глаза, снижением зрительных функций в результате атрофии зрительного нерва. Даже в стадии склероза возможны периоды обострения, когда снова появляется отек век, чувство напряжения в орбите, боли в орбите и голове.

На КТ отмечается наличие ретробульбарной неомогенной плотной ткани с вовлечением в процесс и зрительного нерва, без четких границ.

Лечение воспалительных псевдоопухлей орбиты может быть консервативным и хирургическим. Консервативное лечение включает неспецифическую противовоспалительную терапию, кортикостероидную терапию, импульсную электромагнитную терапию, физиотерапевтическое лечение, лучевую терапию. Нередко лечение носит характер *ex juvantibus*. Хирургическое лечение в виде орбитотомии, как правило, проводится из-за отсутствия положительной динамики консервативного лечения, при переходе процесса в стадию склероза с наличием выраженного болевого синдрома.

Во время операции как правило можно выявить резко увеличенные – в 6-8 раз – экстраокулярные мышцы, уплотненную инфильтрированную ретробульбарную клетчатку. В стадии склероза во время операции выявляется хрящевидная масса, поражены все ретробульбарные ткани и зритель-

ный нерв – все как бы «замуровано», и возможна лишь экзентерация орбиты.

Цель исследования – повысить эффективность лечения больных с псевдотумором орбиты воспалительного характера путём применения метода лучевой диагностики в установлении причин экзофтальма и в дифференциальной диагностике с истинной опухолью орбиты.

МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ

В отделении офтальмоонкологии и рентгенодиагностики ГУ «Институт глазных болезней и тканевой терапии им. В.П. Филатова НАМИ Украины» на лечении с 1990 года по 2009 год находились 603 больных с псевдоопухолью орбиты воспалительного характера. Из них женщин было 353 (58,3%), мужчин – 251 (41,7%). Возраст больных колебался от 15 до 78 лет, средний составил 40,5 лет.

Клиническая давность процесса была разной – от 1 месяца до 3 лет. Больные, которые были под нашим наблюдением, по клинической форме псевдоопухли могут быть представлены следующим образом: первичный идиопатический миозит – 199 больных (33%); дакриoadенит – 180 больных (29,85%); очаговый или диффузный васкулит – 224 больных (37,1%); склероз тканей орбиты – 230 больных (38,1%).

РЕЗУЛЬТАТЫ И ОБСУЖДЕНИЕ

Лечение больных псевдотумором орбиты воспалительного характера представляло собой комплекс неспецифической противовоспалительной и кортикостероидной (десенсибилизирующей) терапии. Все клинические формы заболевания, особенно в острой фазе или в период рецидива хорошо поддаются стероидной терапии. В последние годы мы широко применяем для лечения псевдотумора импульсную электромагнитную терапию, которая имеет противовоспалительный и противоотечное влияние, а также усиливает действие рассасывающей и кортикостероидной терапии [4]. Важным компонентом является иммунокорректирующая терапия по поводу нарушений состояния иммунной системы организма больного.

Наши данные свидетельствуют о том, что комплексная терапия с систематическим повторением курсов лечения (каждые 6-8 месяцев) явилась эффективной у 422 больных (70%); на протяжении от 2 до 3 лет не было отмечено рецидивов заболевания.

Хирургическое лечение в виде орбитотомии проведено у 124 больных, экзентерации – в 24 больных. Лучевая терапия (телегамма-терапия) проводилась лишь по поводу резких болей в орбите. Прогноз был более благоприятный при миозите и дакриoadените в стадии фиброза и менее благоприятный – при воспалительной форме и стадии склероза. Под воздействием терапии кортикостероидами или циклофосфаном процесс стабилизируется, однако клиническая симптоматика исчезает очень медленно.

Необходимо отметить важность ранней дифференциальной диагностики псевдотумора орбиты, своевременного адекватного лечения, необходимость диспансерного наблюдения за больными с систематическим проведением повторных курсов лечения. Все это имеет медико-социальное значение в связи с высокой частотой заболевания, тяжестью клинического течения, которое приводит к инвалидности больных трудоспособного возраста.

Лучевая дифференциальная диагностика опухолевых и псевдоопухолевых заболеваний орбиты.

Под нашим наблюдением находилось более 4000 больных с заболеваниями орбиты, из них 48% составили доброкачественные опухоли, 30% злокачественные опухоли и 22% - псевдоопухоли. Рентгенография, радиологические исследования, термография, УЗИ, компьютерная томография и ядерно-магнитный резонанс в сочетании с анализом клинической картины позволяют клиницисту правильно определить причину синдрома экзофтальма у большинства больных и, тем самым, определить более рациональное лечение.

Критериями злокачественности (P³², I³¹, I¹²⁵, Ie-метионин) опухолевого процесса в орбите при радиологическом исследовании мы считали превышение интенсивности накопления радионуклида над опухолью на 40% и выше по отношению к контрлатеральному участку другой стороны в течение 4-5 суток или во время операции. Всего такие исследования были проведены у 270 больных.

Наши исследования показали, что особо информативным диагностическим методом является компьютерная томография, которая позволяет определить наличие размеры, пространственную локализацию, связь с мышцами, зрительным нервом, дифференцировать злокачественную опухоль от доброкачественной, истинную опухоль от неопухолевых заболеваний в орбите (всего у 1930 больных).

Исследование проводилось на КТ - Соматом аппаратах фирмы Siemens (ФРГ) «X-peed» (Тошиба) и X-press HS-1 (Тошиба). В последние годы нами использовался распространенный в Европе спиральный компьютерный томограф фирмы «Тошиба» (Япония) с использованием станции «Vitrea-2 Super» для обработки получаемого изображения.

КТ способствовало определению гистоструктуры опухоли путем данных денситометрии. Благодаря включению КТ в диагностику, повышается её точности с 72 до 93% при злокачественной опухоли и с 79 до 97% – при доброкачественной, что способствует более своевременному и успешному лечению больных.

Правильная дифференциальная диагностика распространения опухоли возможно благодаря использованию анатомически точного метода – рентгеновского КТ и её новой технологии - спиральной РКТ (С РКТ).

Надежность и адекватность способа лучевой диагностики определялась чувствительностью, специфичностью и точностью. Чувствительность – способность метода правильно выявить больных с опухолями среди группы обследуемых. Специфичность – способность метода правильно выявить лиц, не имеющих распространения опухоли среди обследованных. Точность – доля истинных заключений в общем, количестве обследованных.

Спиральное РКТ-исследование нами проведено у 260 больных злокачественными опухолями орбиты, из которых у 62 определено распространение процесса в прилежащие структуры. Преимущество СРКТ связано с возможностью исследования выявленной объемной патологии не только на серии двухмерных срезов, но и путем демонстрации трехмерной реконструкции на экране дисплея (чувствительность – 85% специфичность – 96%, точность – 92%). Данные КТ способствуют определению объема операций и выбору более рационального подхода. Обследовано 640 больных с псевдоопухолями орбиты воспалительного характера, а также 330 больных с эндокринной офтальмопатией. КТ-картина отличалась разнообразием в зависимости от клинических форм заболевания: идиопатический миозит, дакриоденит и васкулит со склерозом фиброзом. Мягкотканый компонент определяли у 83% больных с поражением экстраокулярных мышц в виде их расширения и уплотнения – у 90% больных, вовлечение зрительного нерва – у 44,5%; изменения костных структур орбиты – в 15% случаев. Средняя денситометрическая плотность мягкотканного компонента составила 58 ЕХ.

В процессе лечения и КТ-исследования в динамике отмечают восстановление до N расширенных мышц, снижение их плотности, рассасывание мягкотканного компонента. Данное исследование позволяет повысить точность комплексной диагностики псевдоопухоли воспалительного характера с 62 до 95%, что способствует более успешному лечению и профилактике инвалидности, а также проводить динамическое наблюдение за больными в процессе лечения.

Магнитно-резонансная томография позволяет оценить анатомо-топографическое состояние орбиты без рентгеновского излучения. Метод основан на фиксации магнитного момента протонов водорода он отражает степень гидратации тканей орбиты. В связи с этим, МРТ особенно полезна для дифференциальной диагностики таких заболеваний орбиты, как псевдоопухоли воспалительного характера, эндокринной офтальмопатии и др. Целесообразно данные МРТ сопоставить с КТ. Очень важным в уточненной дифференциальной диагностике заболеваний орбиты является гистоморфологическое исследование; тонкоигольная биопсия (пункция) цитологическое исследование, гистологическое, в частности во время хирургического удаления опухоли орбиты.

ВЫВОДЫ

Комплексное клиническое обследование больного с заболеванием орбиты, основанное на тщательном анализе клинических симптомов и результатов рентген – радиологическом, КТ, ЯМР и ультразвукового исследований дало возможность в 87-90% случаев высказать суждения о предполагаемом диагнозе и о более рациональном лечении в каждом конкретном случае. При истинных опухолях орбиты абсолютным показанием является хирургическое вмешательство в виде разных видов орбитотомии. Правильно, своевременно поставленный диагноз дает возможность индивидуального планирования операции и сведения к минимуму возможные осложнения. Повторное КТ-исследование при диспансерном наблюдении леченных больных является методом контроля эффективности лечения.

ЛИТЕРАТУРА

1. Бровкина А. Ф. Новообразования орбиты / Бровкина А. Ф. - М.: Медицина, 1974. - 256 с.
2. Бровкина А. Ф. Болезни орбиты / Бровкина А. Ф. - М.: Медицина, 1999. - 238 с.
3. Семенова Е. Н. Системные васкулиты / Семенова Е. Н. - М.: Медицина, 1988.
4. Терентьева Л. С. Лечение импульсным электромагнитным полем хронического воспалительного воспаления тканей орбиты / Л. С. Терентьева, А. В. Скринник, С. И. Полякова, В. К. Спирко // Офтальмол. журн. - 1996. - №1. - С. 1-5.
5. Терентьева Л. С. Значение компьютерной томографии в комплексной диагностике воспалительных псевдоопухолей орбиты / Л. С. Терентьева, Т. И. Бабкина // Офтальмол. журн. - 1996. - №1. - С.5-9.
6. Терентьева Л. С. Диагностика и хирургическое лечение новообразований орбиты / Л. С. Терентьева // Офтальмол. журн. - 2000. - №3. - С.4-8.
7. Лихванцева В. Г. Псевдотумор орбиты воспалительного характера / В. Г. Лихванцева // Вестник офтальмол. - 2001. - №3. С.7-10.
8. Hendrson J. Orbital tumors. Second Edition / Hendrson J. - NY, 1980. - 720 p.
9. Kennerdell J. Use carbon dioxide laser in management orbital plexiform neurofibromas / Kennerdell J. // Ophthalmol Surg. - 1990. - V.21. - №1. - P. 138-140.
10. Eilenberger M. Pseudotumors der Orbita in der Radiatrick Bildgebende Diagnostik / Eilenberger M., Ponhold W. // Radiologe. - 1991.-Bd.31. - №1. - S.31-32.
11. Pillai P. Bilateral sinorbital pseudotumors / Pillai P., Saini J. // Canad J Ophthalmol. - 1988. - V.23. - №4. - P. 177-180.
12. Linberg L. Spontaneous orbital hemorrhage associated with idiopathic inflammatory pseudotumor / Linberg L., Mayle M. // Amer J Ophthalmol. - 1990. - V. 109. - №1. - P.103-104.
13. Shields I. Clinical spectrum histocytic tumor orbit / Shields I., Shields C. // Trans Acad Ophthalmol Otolaryng. - 1990. - V.42. - №3. - P.931-937.