

Zánětlivý pseudotumor očnice

MUDr. Aneta Klímová, MUDr. Pavel Diblík, MUDr. Pavel Kuthan, MUDr. Petr Sklenka

Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha

Zánětlivý pseudotumor očnice je relativně časté onemocnění, jen na naší neurooftalmologické ambulanci zachytíme průměrně 10 nových pacientů ročně. Pseudotumor představuje neinfekční zánět v očnici, který se klinicky chová jako nádor, ale histologicky nacházíme pouze známky chronického zánětu. Etiologie onemocnění není známá. Pseudotumor může infiltrovat kteroukoliv měkkou tkáň očnice. Projevuje se širokým spektrem klinických příznaků, z nichž některé mohou imitovat onemocnění CNS. Na diagnózu pseudotumoru bychom měli myslet zejména, je-li přítomný otok nebo ptóza víčka a okohybná porucha. Pro stanovení diagnózy vycházíme z klinického obrazu, výsledku zobrazovacích vyšetření očnice (CT nebo MR) a histologie, pokud je léze přístupná biopsií. Léčba kortikosteroidy přináší pacientům rychlou úlevu od bolesti, mizí velmi obtěžující diplopie i ostatní klinické příznaky.

Klíčová slova: okohybná porucha, otok víček, ptóza, paréza okohybného nervu, Tolosův-Huntův syndrom bolestivé oftalmoplegie.

Idiopathic orbital inflammatory disease

Idiopathic orbital inflammatory disease (IOID) is a relatively common disease – on average, 10 new patients a year are detected in our neuro-ophthalmologic department alone. IOID is a non-infectious inflammation in the orbit, which behaves like a tumour clinically, but only signs of a chronic inflammation can be found histologically. The etiology of this disease is unknown. IOID can infiltrate any soft tissue in the orbit. It presents itself with various clinical symptoms, some of them can resemble any CNS disease. One should think of the diagnosis of IOID when eyelid oedema or ptosis and eye motility disorder is present. IOID is diagnosed according to the clinical features, CT or MR imaging and histology, if it is possible to conduct biopsy. The corticosteroid treatment quickly relieves the pain and diplopia and other clinical symptoms disappear.

Key words: eye motility disorder, eyelid oedema, ptosis, eye movement paralysis, Tolosa-Hunt syndrome.

Neurol. praxi 2011; 12(3): 164–166

Seznam zkratk

CMP – cévní mozková příhoda
CNS – centrální nervová soustava
CT – počítačová tomografie
DM – diabetes mellitus
EMG – elektromyografie
EKG – elektrokardiografie
MR – magnetická rezonance
OL – oko levé
OP – oko pravé
RAPD – relativní aferentní pupilární defekt
rtg – rentgenové vyšetření

Zánětlivý pseudotumor očnice je idiopatický imunitně podmíněný lokální neinfekční zánět očnice, který se klinicky chová jako nádor, ale histologicky nacházíme jen známky chronického zánětu. Spolu s endokrinní orbitopatií představuje nejčastější neinfekční zánět očnice.

Zánětlivý pseudotumor může infiltrovat kteroukoliv měkkou tkáň v očnici, klinický obraz je tudíž rozmanitý. Může difúzně prorůstat tukovou tkání nebo postihuje jednotlivé struktury očnice, zejména okohybné svaly, slznou žlázu, skléru nebo obaly zřetivého nervu. Někdy hmatáme „nádorové“ hmoty v orbitálním vchodu na klidném oku (65 %), jindy je průběh akutní a dominují zánětlivé příznaky se zarudnutím a otokem víček (55 %). Při lokalizaci v hloubce očnice můžeme pozorovat protruzi bulbu (66 %), případně s jeho

dislokací. Pokud pseudotumor infiltruje okohybné svaly, pacient si stěžuje na diplopii (48 %) (Yan, Wu, Li, 2000). Zánětlivý pseudotumor očnice se vyskytuje nejčastěji jednostranně, může být bolestivý. Postihuje zejména dospělé a není zřejmá predilekce v závislosti na pohlaví či rase. U dětí bývá průběh akutní, imitující orbitocelulitidu.

Etiologie onemocnění není známá, startovacím mechanismem obtíží někdy bývá infekční onemocnění, např. viróza. Častěji je průběh subakutní či akutní, může ale probíhat i chronicky. Zánětlivý pseudotumor očnice často recidivuje.

V ordinaci oftalmologa či neurologa může být pacient vyšetřován pro okohybnou poruchu (izolovaná paréza n. III, n. IV. nebo n. VI. nebo jejich kombinace), která je způsobena infiltrací zevního očního svalu pseudotumorem nebo přítomností pseudotumoru v hrotu očnice nebo v kavernózním sinu, kde utlačuje okohybné nervy. Při postižení svalu, myozitidě, si pacient stěžuje na diplopii a bolesti při pohybu bulbu. Nad postiženým svaem může být přítomno zarudnutí.

Termínem **Tolosův-Huntův syndrom bolestivé oftalmoplegie** (Eduardo Tolosa 1900–1981, španělský neurochirurg a William Edward Hunt 1921–1999, americký neurolog a neurochirurg) označujeme soubor příznaků při lokalizaci pseudotumoru v oblasti hrotu očnice, horní orbitální

fyisury a/nebo v kavernózním sinu. Klinicky je přítomna periorbitální bolest až silná hemikranie, kterou následuje parciální léze okohybných nervů, porucha zornicové reakce a někdy i mírná protruze bulbu. Bývá přítomna hypstezie v oblasti 1. větve n. V. Na CT obraze imituje trombózu kavernózního sinu, ale celkový stav je dobrý. Po nasazení kortikosteroidů rychle mizí bolest, okohybná a senzorycká porucha ustupuje pomaleji a úprava nemusí být kompletní (Kuchyňka a kol., 2007).

Pro stanovení diagnózy pseudotumoru je CT vyšetření orbit nezbytným pomocníkem. Zjistíme lokalizaci a rozsah léze. Zobrazovací vyšetření může objasnit, zda se nejedná o nádorovou infiltraci. Zvláště významné je CT vyšetření v diferenciální diagnóze myozitidy. Pseudotumor infiltruje sval včetně jeho šlachy, na rozdíl od postižení při endokrinní orbitopatii, kdy je nápadná infiltrace svalového bříška, ale šlacha zůstává tenká.

V diferenciální diagnóze okohybné poruchy s pozitivním nálezem na CT či MRI musíme myslet především na endokrinní orbitopatii, nádory či metastázy (včetně lymfomu), bakteriální či mykotické záněty očnice, systémová onemocnění (sarkoidóza, Wegenerova granulomatóza, aj.) a cévní malformace.

Definitivně stanoví diagnózu výsledek biopsie. Punkční jehlová biopsie se nedoporučuje pro riziko poškození nervové cévních struktur

v očnici. Využívá se biopsie z otevřeného přístupu. Pokud jsou hmatné hmoty ve vchodu očnice, provádíme přední orbitotomii. Laterální orbitotomie obsáhne očnici kromě hrotu a mediálního kvadrantu a provádí ji oftalmolog ve spolupráci se stomatologem. Mediální kvadrant je nejlépe přístupný přes etmoidální sklípky a provádí se endoskopicky spolu s ORL specialistou. Hrot očnice je nejlépe přístupný z neurochirurgického přístupu (Kuchyřka a kol., 2007). V případě, že afekce není přístupná biopsii (např. Tolosův-Huntův syndrom bolestivé oftalmoplegie) nebo by byl výkon příliš riskantní, využíváme diagnostický test se systémovou aplikací kortikosteroidů (Liu, Volpe a Galetta, 2001). Podáváme pulzní dávky, nejčastěji metylprednisolonu intravenózně v celkové dávce 3 g v průběhu tří dnů. Během krátké hospitalizace kontrolujeme krevní tlak, pulz, EKG, glykémii a iontogram. Po nasazení terapie bolest často ustupuje do 24 hodin, ostatní příznaky odezní během několika dnů. Pacienta převedeme na perorální kortikosteroidy, které velmi zvolna během několika měsíců vysazujeme. Rychlé vysazení léčby zvyšuje riziko recidivy onemocnění. Kortikosteroidy jsou lékem 1. volby, léčba je účinná u 50–75 % pacientů se středně těžkým až těžkým postižením (Kanski, 2002). Není-li dostatečná odezva na kortikoterapii, lze použít v kombinaci s kortikosteroidy nebo samostatně cytostatika (např. cyklofosfamid, metotrexát či cyklosporin A), radioterapii nebo zvážíme chirurgickou excizi, pokud je léze přístupná. Jednotlivé klinické případy v literatuře popisují úspěchy biologické léčby, zejména rituximabu a infliximabu, nicméně studie na souboru pacientů zatím nejsou k dispozici (Kurz, 2009; Miguel, 2008; Prendiville, 2008). V některých případech pseudotumor spontánně odezní, někdy je involutione navozená odběrem vzorku na biopsii.

Kazuistika

Pacient (59 let) byl vyšetřen na oční ambulanci pro náhle vzniklou horizontální diplopii s maximem při pohledu doprava. Zároveň udával mírný tlak za pravým okem (OP). Dále jsme zjistili nevelkou protruzi pravého oka 1,5 mm. Další oční nálezy včetně zrakové ostrosti byl v normě (vizus OPL 6/6 nat.). Z oční anamnézy pacient udával před 10 lety přechodný pokles horního víčka OP, který se spontánně upravil. Ostatní oční anamnéza byla negativní.

Pacienta jsme s **diagnózou pravostranné parézy n. VI** odeslali k neurologickému vyšetření. Neurolog diagnózu potvrdil a indikoval další vyšetření: rtg plic a sella turcica byly v normě, CT mozku a orbit bez patologie. EMG nepotvrdila

myastenickou reakci, sérologie boreliových protilátek byla negativní. Na MR hlavy byla popsána neohraničená infiltrace v hrotu pravé orbity o průměru 3 mm, bez ztlustění zevních očních svalů, bez asymetrie nálezu v kavernózních siních. MR angiografie byla bez patologie.

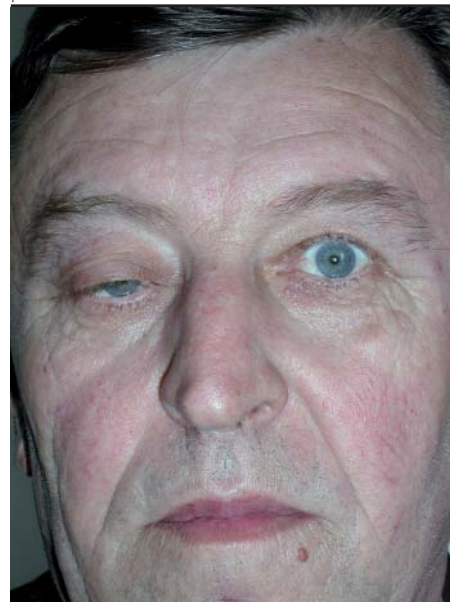
Za měsíc nálezy progredovaly, diplopii pacient udával i v jiných pohledových směrech a došlo k poklesu horního víčka vpravo, pacient udával tlak za OP. Byla přítomna pravostranná ptóza horního víčka a zevní oftalmoplegie s volnou hybností pouze při pohledu dolů (obrázky 1 a 2). Zjistili jsme diskrétní protruzi OP a hypestézii v oblasti 1. větve n. V vpravo. Vizus OPL zůstal beze změny. Perimetr byl oboustranně v normě. Nález svědčil pro pravostranný **syndrom horní orbitální štěrbiny**. Byla přítomna paréza n. III s ušetřením vnitřní větve, paréza n. VI a postižení 1. větve n. V. Etiologie může být různá, diferenciální diagnóza zahrnuje cévní příčiny (aneuryzma, CMP), tumor, metastázu, pseudotumor, karotidokavernózní píštěl, trauma či intrakraniální hypertenzi. Na základě anamnézy a výsledku MR vyšetření jsme zvažovali především tumor, metastázu či pseudotumor, přestože zachovaná parasymptomatická inervace zornice je typická pro poruchy mikrocirkulace (DM, angioskleróza). Indikovali jsme onkologické vyšetření, které bylo negativní (CT plic, břicha, malé pánve, scintigrafie skeletu, tumorové markery). K posouzení pseudotumoru jsme provedli diagnosticko-terapeutický test s kortikosteroidy, v dávce Prednison 1 mg/kg/den perorálně. Nález se během týdne zřetelně zlepšoval a dále se upravil tak, že přetrvávala pouze částečná paréza n. VI a také mírně vážla elevace OP. Léčbu kortikoidy jsme postupně snižovali. Vzhledem k rychlému ústupu obtíží při léčbě Prednisonem jsme stanovili diagnózu **pseudotumor pravé očnice**.

Pacient přišel za rok pro zhoršení vizu OP. Užíval udržovací dávku 10 mg Prednisonu obden. Vizus OP se zhoršil na 6/18 s korekcí, vizus OL byl 6/6. Zaznamenali jsme mírnou ptózu

horního víčka OP a dále poruchu zornice OP, a to relativní aferentní pupilární defekt (RAPD). Motilita OP byla omezená, vážnul pohled doprava a pohled vzhůru (obrázek 3). Na perimetru OP jsme zjistili prakticky absolutní výpad 3 kvadrantů (obrázek 4), perimetr OL byl fyziologický. Vzhledem k postižení okohybných svalů i poklesu vizu jsme stanovili diagnózu **syndrom orbitálního hrotu vpravo při recidivě pseudotumoru**. Akutní CT vyšetření orbit s kontrastní látkou prokázalo útlak n. II vpravo. Zahájili jsme pulzní léčbu kortikosteroidy intravenózně v dávce 1 g/den. Po třech dnech byla léčba převedena na Prednison per os. Za dva týdny se vizus OP upravil na 6/9 s korekcí.

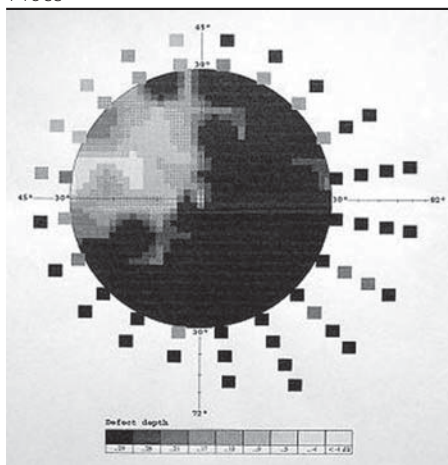
Za půl roku přišel pacient pro obtíže s OP. Týden předtím prodělal chřipkové onemocnění. Tentokrát na OP viděl jen šero, vizus OP se zhoršil na pohyb, světelnou projekci vnímal pouze nazálně shora. Vizus OL zůstal beze změny. Opět byla patrná ptóza horního víčka OP a motilita OP byla omezená ve všech pohledových směrech. Vpravo byla přítomna porucha zornicové reak-

Obrázek 1. Ptóza horního víčka v primárním postavení



Obrázek 2. Motilita OPL ve všech pohledových směrech



Obrázek 3. Motilita OP vážne při pohledu vzhůru a doprava**Obrázek 4.** Perimetr OP při zhoršení obtíží po 1 roce

ce podobně jako předtím, RAPD. Na Hertelově exoftalmometru jsme zjistili protruzi OP 4 mm. Při vyšetření fundu jsme pozorovali světlejší papilu zrakového nervu vpravo, jinak přiměřený nález. Vlevo byl nález zcela v normě. Na perimetru OP byl téměř absolutní výpad zorného pole s ostrůvkem relativního skotomu nazálně nahoře. Zorné pole OL zůstalo bez poškození. Došlo ke druhé recidivě pseudotumoru očníce vpravo se syndromem orbitálního hrotu. Pacient byl léčen pulzní léčbou kortikoidy intravenózně

s následným převodem na perorální léčbu s velmi pozvolným snižováním.

Za 1 rok se vidění OP zlepšilo na 6/9 excentricky. Motilita OP je omezená při pohledu doprava s odpovídající diplopií. Porucha zornice se upravila, na fundu OP zůstala bledší papila zrakového nervu. Na perimetru přetrvávají reziduální skotomy v temporální periferii.

Závěr

Zánětlivý pseudotumor očníce je relativně časté onemocnění, se kterým se může ve své ambulanci setkat oftalmolog a také neurolog. Ptóza a okohybná porucha jsou častou manifestací pseudotumoru. Okohybná porucha vzniká z poškození svalu nebo okohybných nervů v očníci, v horní orbitální fisuře nebo v kavernózním sinu. Pokud dojde k mechanickému útlaku zrakového nervu, je zánětlivý pseudotumor očníce potenciálně zrak ohrožujícím onemocněním. Časnou diagnózou a adekvátní léčbou je možné zabránit ireverzibilnímu poklesu vizu či ireverzibilní diplopii. Pro stanovení diagnózy vycházíme z klinického obrazu, výsledku CT či MR vyšetření a histologie, pokud je možné provést biopsii léze. Léčba kortikosteroidy působí pacientům rychlou úlevu od bolesti, vymizení

velmi obtěžující diplopie a ostatních klinických příznaků je pomalejší. Pacient z naší kazuistiky se vždy dostavil se zbytečně dlouhou latencí, kterou omlouval akutním horečnatým onemocněním. Přes těžké poruchy funkce na vrcholu onemocnění je restituce velmi dobrá. Na tuto klinickou jednotku je třeba myslet v široké diferenciální diagnostice okohybných poruch.

Literatura

1. Kanski JJ. Clinical ophthalmology. Fourth edition. Butterworth-Heinemann 2002: 566–569.
2. Kraus H, Boguszaková J, Diblík P, Dotfelová D, Filipec M, Hycl J, Karel I, Kocur I, Křepelková J, Kuchynka P, Otradovec J, Palečková J, Peregrin J, Řehůřek J, Svěrák J, Šedivý A. Kompendium očního lékařství. Grada publishing 1997: 226–227.
3. Kuchynka P, Autrata R, Boguszaková J, Diblík P, Hlinomazová Z, Jelínek R, Kocur I, Krásný J, Kuchynková Z, Novák P, Říhová E, Souček P, Stejskal D, Šach J, Vanek IJ, Vlková E, Výborný P. Oční lékařství. Praha Grada 2007; 92: 622–624, 648–649.
4. Kurz PA. Rituximab for treatment of ocular inflammatory disease: a series of four cases, Br J Ophthalmol 2009; 93(4): 546–548.
5. Liu GT, Volpe N, Galetta SN. Neuro-Ophthalmology, Diagnosis and management. Philadelphia, London, New York, St. Louis, Sydney, Toronto, W.B. Saunders Co. 2001: 672–688.
6. Miquel T. Successful treatment of idiopathic orbital inflammation with infliximab: an alternative to conventional steroid-sparing agents. Ophthal Plast Reconstr Surg 2008; 24(5): 415–417.
7. Otradovec J. Klinická neurooftalmologie. Praha Grada 2003: 108–109.
8. Prendiville C. The use of infliximab in ocular inflammation. Br J Ophthal 2008; 92(6): 832–835.
9. Yan J, Wu Z, Li Y. A clinical analysis of idiopathic orbital inflammatory pseudotumour. Yan Ke Xue Bao 2000; 16: 208–213.

Článek doručen redakci: 7. 12. 2010

Článek přijat k publikaci: 4. 3. 2011

MUDr. Aneta Klímová

Oční klinika 1. LF UK a VFN Praha
U Nemocnice 2, 128 08 Praha 2
aneta.klimova@vfn.cz

