

(15)

Guz rzekomy oczodołu w przebiegu choroby Ormonda

Orbital pseudotumor due to Ormond's disease

Joanna Murawska, Paweł Lipowski, Krystyna Raczyńska

Z Kliniki Chorób Oczu Akademii Medycznej w Gdańsku
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Krystyna Raczyńska

Summary:

Retroperitoneal fibrosis (RPF) is characterized by the presence of a fibro-inflammatory tissue, which usually surrounds the abdominal aorta and the iliac arteries and extends into the retroperitoneum. Up to 15% of patients have additional fibrotic processes outside the retroperitoneum. Retroperitoneal fibrosis is generally idiopathic, but can also be secondary to the use of certain drugs, malignant diseases, infections and surgery. The etiology of idiopathic retroperitoneal fibrosis, so called „Ormond's disease”, remains unknown. In this study we present the 54 years old woman with orbital pseudotumour of right lacrimal gland associated with retroperitoneal fibrosis. Diagnosis was confirmed with computed tomography of abdominal cavity and orbit. Needle biopsy from the tumour in the orbit revealed only fibrous tissue with signs of chronic inflammation. Together with typical findings of an idiopathic retroperitoneal fibrosis, the final diagnosis of Ormond's disease with orbital pseudotumorous fibrosis was made. It is important that both, the ophthalmologist and the urologist are aware of the existence of this association, so that suitable treatment can be initiated without delay.

Słowa kluczowe:

choroba Ormonda, guz rzekomy oczodołu, idopatyczne zwłóknienie pozaotrzewnowe.

Key words:

idiopathic retroperitoneal fibrosis, orbital pseudotumor, Ormond's disease.

Zwłóknienie pozaotrzewnowe zwane inaczej chorobą Ormonda jest schorzeniem rozpoznawanym coraz częściej. Charakteryzuje się występowaniem w przestrzeni pozaotrzewnowej włóknisto-zapalnej tkanki otaczającej moczowody, aortę brzuszną i naczynia biodrowe. Idiopatyczna forma tego schorzenia stanowi $\frac{2}{3}$ przypadków. Pozostała część to wtórna postać choroby zależna od szerokiej gamy opisywanych w literaturze czynników. Objawy, początkowo podstępne, zależą od lokalizacji patologicznie włókniejącej masy. U ponad 15% chorych proces zwłóknienia występuje dodatkowo poza wyżej opisanym miejscem. Choroba może zajmować odległe struktury w tzw. atypowej lokalizacji – miednicę, śródpiersie, tarczycę czy wreszcie oczodoł – oraz występować okołodwunastniczo, okołotrzustkowo (1). W literaturze opisane zostały powikłania okulistyczne związane ze współwystępowaniem choroby Ormonda. Najczęściej było to zapalenie błony naczyniowej (2). W dostępnym piśmiennictwie mało jest doniesień o występowaniu rzekomego guza oczodołu w przebiegu tej choroby, a wszystkie publikacje opisują obustronny charakter zmian w oczodole (3,4,5).

Opis przypadku

Przedstawiamy przypadek 54-letniej kobiety z chorobą Ormonda, u której stwierdzono guz gruczołu łzowego po stronie prawej. Chora została przyjęta do Kliniki Chorób Oczu Akademii Medycznej w Gdańsku w celu usunięcia zmiany w oczodole prawym. Zabieg operacyjny przeprowadzono metodą orbitotomii bocznej sposobem Krönleina. Wynik badania histopatologicznego usuniętego guza wykazał cechy fibromatozy, co potwierdziło

wcześniej rozpoznanie współwystępowania guza z idiopatycznym zwłóknieniem pozaotrzewnowym.

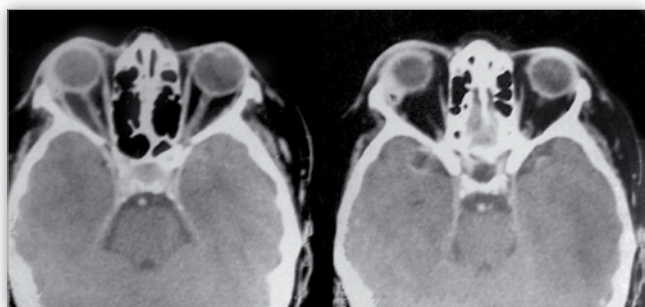
Chora była 3 lata wcześniej dwukrotnie leczona z powodu obustronnego wodonercza w przebiegu zwłóknienia pozaotrzewnowego wokół dolnego odcinka aorty i jej rozwidlenia oraz nadciśnienia tętniczego i hiperlipidemii (ryc. 1).

Od tamtej pory chora była pod stałą opieką lekarską internistyczno-urologiczną. Przyjmowała Encorton w dawce 60 mg/dobę. Trzy miesiące przed hospitalizacją w Klinice Chorób Oczu AM w Gdańsku chora została przyjęta na Oddział Chorób Wewnętrznych AM w Gdańsku w celu diagnostyki obrzęku powiek górnej i dolnej, mechanicznego opadnięcia powieki oraz wytrzeszczu gałki ocznej prawej, które utrzymywały się od miesiąca. Objawom okulistycznym towarzyszyła podwyższona temperatura ciała i pogorszenie ogólnego samopoczucia. Początkowo podejrzewano uczulenie na kosmetyki, ale stosowane leczenie przeciwhistaminowe nie przyniosło efektu. Zdjęcie radiologiczne zatok wykazało zapalenie prawej zatoki szczękowej, a konsultacja laryngologiczna potwierdziła możliwość istnienia związku pomiędzy stanem zapalnym zatok a objawami okulistycznymi. Po konsultacji okulistycznej (Vod = 1,0; Vos = 1,0), podczas której stwierdzono wytrzeszcz gałki ocznej prawej (egzoftalmometria Hertla OD: 21mm; OS: 17mm), wykonano badanie TK oczodołów i mózgowia. W badaniu TK uwidoczniono w części górnej bocznej prawego oczodołu w rzucie gruczołu łzowego twór o wymiarach 1,1 cm x 2 cm w płaszczyźnie poziomej, 1,1 cm x 1,4 cm w płaszczyźnie czołowej, 1,4 cm x 1,5 cm w płaszczyźnie strzałkowej, dość dobrze odgraniczony od górnej części gałki ocznej (ryc. 2).



Ryc. 1. Badanie TK jamy brzusznej obrazujące zwłóknienie zaotrzewnowe wokół dolnego odcinka aorty, żyły głównej dolnej i obu moczowodów, powodujące obustronne wodonercze.

Fig. 1. Abdominal CT scan showing a retroperitoneal mass surrounding abdominal aorta, inferior vena cava, ureters with associated bilateral hydronephrosis.



Ryc. 2. Badanie TK obrazujące guz prawego gruczołu łzowego.

Fig. 2. Computed tomography showing tumor of right lacrimal gland.

Na podstawie danych klinicznych oraz obrazu tomograficznego rozpoznano zapalenie gruczołu łzowego, ale nie można było ostatecznie wykluczyć innej etiologii naciekowej. U chorej oprócz leczenia objawów choroby podstawowej (nadciśnienia tętniczego, hiperlipidemii, niewydolności nerek) zastosowano antybiotykoterapię (Augmentin) oraz leczenie miejscowe (Sol. Naclof, Sol. Dicortinef). Po kontrolnej wizycie okulistycznej chora została ponownie przyjęta do szpitala w celu wykonania biopsji cienkoigłowej gruczołu łzowego prawego oraz obserwacji w kierunku jaskry oka prawego (Tod = 24,4 mmHg; Tos = 17,3 mmHg). W badaniu histopatologicznym stwierdzono cechy fibromatozy. Dwa tygodnie później chora została przyjęta do Kliniki Chorób Oczu AM w Gdańsku, gdzie usunięto zmianę gruczołu łzowego. Zarówno przy przyjęciu do kliniki, jak i przy wypisie z kliniki chora miała pełną ostrość wzroku (Vod = 0,9 cc +1,0 D cyl ax° 100 = 1,0; Vos = 1,0 s.c.) oraz ciśnienie śródgałkowe w granicach normy (Tou. = 17,3 mmHg). Kontrola okulistyczna po 14 dniach od zabiegu wykazała ograniczenie ruchomości gałki ocznej prawej oraz dwojenie podczas spojrzenia w bok, wyczuwalne palpacyjnie zgrubienie powyżej

kąta zewnętrznego, obrzęk powiek i nieznaczne barwienie fluoresceiną rogówki oka prawego. Po wykonaniu próby Schirmera I (OP – 5 mm; OL – 10 mm) zalecono leki nawilżające. Kontrola okulistyczna 7 miesięcy po zabiegu wykazała znaczną poprawę funkcji powiek gałki ocznej prawej i niewielkie ograniczenie jej ruchomości w bok i w górę. W tym czasie nastąpiła progresja choroby podstawowej – zwłóknienia pozaotrzewnowego. Przez ostatnie 9 miesięcy chora nie stosowała steroidoterapii. Zalecono ponowne przyjmowanie Encortonu w dawce 30mg/ dobę, leków hipotensyjnych oraz hipolipemicznych. Po zastosowaniu ww. terapii uzyskano normalizację parametrów wydolności nerek oraz poprawę stanu ogólnego. Dziesięć miesięcy po zabiegu pacjentka zauważyła subiektywne pogorszenie widzenia okiem prawym oraz bóle oczodołu prawego. W wykonanym kontrolnym badaniu TK głowy i oczodołów nie stwierdzono obecności masy patologicznej w rzucie usuniętego gruczołu łzowego. Czas obserwacji po zabiegu wynosi 7 lat. Aktualnie u chorej nie występują okulistyczne objawy podmiotowe i przedmiotowe.

Dyskusja

Idiopatyczne zwłóknienie pozaotrzewnowe (IZP) po raz pierwszy opisał francuski urolog Albarron w 1904 roku (4), lecz dopiero w 1948 roku Ormond opisując tę jednostkę chorobową w języku angielskim, przyczynił się do jej lepszego poznania (6). Jednym z pierwszych, który zauważył współwystępowanie guza oczodołu ze zwłóknieniem pozaotrzewnowym, był Richards – w 1980 roku opublikował przypadek chorej z obustronną zmianą w oczodole. Według niego i wsp. (4) oraz Levine'a i wsp. (5) obustronny charakter zmian często świadczy o chorobie układowej, takiej jak guzkowe zapalenie tętnic, ziarniniak Wegenera, sarkoidoza, toczeń trzewny, zapalenie wielomięśniowe, zeszytniające zapalenie stawów kręgosłupa. Występowanie jednostronnej zmiany w oczodole skłania do traktowania choroby jako pierwotnej, niezależnej od pozostałych czynników. Prezentowany przez nas przypadek potwierdza możliwość współwystępowania jednostronnego rzekomego guza oczodołu i choroby układowej. Choroba występuje częściej u mężczyzn niż u kobiet (2-3: 1) i dotyczy w większości przypadków piątej i szóstej dekady życia. Etiologia idiopatycznego zwłóknienia pozaotrzewnowego jest złożona i nie do końca poznana (4,5,6,7). Według dostępnego piśmiennictwa czynnikami predysponującymi do rozwoju wtórnej choroby są: leki (β -blokerzy, phenacetyna, ergotamina, metyldopa, hydralazyna), przebyte zabiegi operacyjne i radioterapia, urazy, nowotwory, współistnienie chorób tkanki łącznej (toczeń układowy), choroby infekcyjne i autoimmunologiczne (6,8). Wśród schorzeń wykazujących związek z IZP występuje również zapalenie błony naczyniowej (2). W omawianym przypadku nie znaleziono żadnego z powyżej wymienionych czynników. U 50% chorych na IZP występuje nadciśnienie tętnicze, które stwierdzono także u prezentowanej pacjentki. Rokowanie w przypadku choroby Ormonda jest najczęściej pomyślne, pod warunkiem, że właściwe rozpoznanie nastąpi w odpowiednim czasie. Jednak z powodu niespecyficznego klinicznego manifestacji choroby często dochodzi do opóźnienia rozpoznania. Początkowo najczęściej dominującym objawem jest tępy stały ból w okolicy łędźwiowej, związany z obecnością zwłókniającej masy, oraz ogólne złe samopoczucie, utrata masy ciała, nudności i bóle mięśni, obrzęki kończyn dol-

nych oraz cechy niewydolności nerek: wodonercze i skąpomocz (6,7). Różnicowanie łagodnego guza o charakterze włóknienia ze złośliwym procesem jest bardzo trudne. U prezentowanej chorej diagnostykę rozszerzono o wykonanie biopsji cienkoigłowej patologicznej masy oczodołu. Oprócz badań obrazowych jamy brzusznej do rozpoznania choroby przyczyniają się także podwyższone wartości białek ostrej fazy i odczyn opadania krwinek czerwonych. W przedstawionym przypadku wymienione wartości utrzymywały się na wysokim poziomie w okresach nasilenia choroby. W zaawansowanym stadium choroby może dojść do poważnych powikłań pod postacią niedrożności moczowodów i wodonercza z następową niewydolnością nerek. Metody leczenia włóknienia pozaotrzewnowego wzbudzają kontrowersje. Początkowo stosuje się leczenie zachowawcze kortykosteroidami, nierzadko w połączeniu z immunosupresją lub tamoxifenem. W przypadku braku poprawy pod uwagę bierze się leczenie chirurgiczne lub radioterapię (9). W prezentowanym przez nas przypadku chora poddana została steroidoterapii, dzięki której uzyskano dobre rezultaty w leczeniu choroby podstawowej. Z powodu atypowego umiejscowienia włókniących mas w oczodole, powodujących nasilające się objawy w postaci wytrzeszczu, ograniczenia ruchomości gałki ocznej oraz podwyższonego ciśnienia śródgałkowego zdecydowano się na radykalny zabieg chirurgiczny.

Wnioski

Guz rzekomy oczodołu występuje w różnych schorzeniach układowych.

Chociaż współwystępowanie rzekomego guza oczodołu i zwłóknienia pozaotrzewnowego jest rzadkie, to każdy pacjent z guzem oczodołu i podwyższonymi parametrami laboratoryjnymi świadczącymi o zaburzonej funkcji nerek powinien być diagnozowany w tym kierunku. Lekarze różnych specjalności powinni być świadomi występowania zwłóknienia pozaotrzewnowego w różnych lokalizacjach, manifestującego się objawami

z narządów, których dotyczy, co pozwoli na szybszą diagnostykę i wprowadzenie odpowiedniego leczenia.

Piśmiennictwo:

1. Vivas I, Nicolas AI, Velazquez P, Elduayen B, Fernandez-Villa T, Martinez-Cuesta A: *Retroperitoneal fibrosis: typical and atypical manifestations*. Br J Radiol 2000, 73(866),214-222.
2. Zatorska B, Pojda-Wilczek D, Herba E, Pojda SM: *Powikłania okulistyczne w przebiegu idiopatycznego zwłóknienia pozaotrzewnowego*. Klinika Oczna 2005, 107 (7-9), 515-517.
3. Reittner P, Riepl T, Goritschnig T, Preidler KW, Koelc W, Szolar DH: *Bilateral orbital pseudotumour due to Ormond's disease: MR imaging and CT findings*. Neuroradiology 2002, 44 (3), 272-274.
4. Richards AB, Skalka HW, Roberts FJ, Flint A: *Pseudotumor of the orbit and retroperitoneal fibrosis. A form of multifocal fibrosclerosis*. Arch Ophthalmol 1980, 98, 1617-1620.
5. Levine MR, Kaye L, Mair S, Bates J: *Multifocal fibrosclerosis. Report of a case of bilateral idiopathic sclerosing pseudotumor and retroperitoneal fibrosis*. Arch. Ophthalmol 1993, 111, 841-843.
6. Vaglio A, Salvarani C, Buzio C: *Retroperitoneal fibrosis*. Review Lancet 2006, 21, 367(9506), 241-251.
7. Sharma V, Martin P, Marjoniemi VM: *Idiopathic orbital inflammation with sclerosing mesenteritis: a new association?* Clin Experiment Ophthalmol 2006, 34, 190-192.
8. Aylward GW, Sullivan TJ, Garner A, Moseley I, Wright JE: *Orbital involvement in multifocal fibrosclerosis*. Br J Ophthalmol 1995, 79, 246-249.
9. Kyhn M, Herning M, Prause JU, Heegaard S: *Orbital involvement in multifocal fibrosclerosis*. Acta Ophthalmologica Scandinavica 2004, 82, 323.

Praca wpłynęła do Redakcji 25.04.2007 r. (963)
Zakwalifikowano do druku 12.12.2007 r.

Adres do korespondencji (reprint requests to):
lek. med. Joanna Murawska
ul. Kozińskiego 21/5
80-156 Gdańsk

**Redakcja kwartalnika medycznego OKULISTYKA
i czasopisma KONTAKTOLOGIA
i OPTYKA OKULISTYCZNA**

e-mail: ored@okulistyka.com.pl