

Celem pracy jest przedstawienie własnych doświadczeń w leczeniu trzech przypadków idiopatycznego zapalenia oczodołów, w latach 1990–1998 w Klinice Radioterapii PAM.

Badanie okulistyczne, USG, KT, MR i histologiczna weryfikacja są podstawą rozpoznania. Ogólnoustrojowa sterydokortykoterapia jest zalecana jako pierwotne leczenie idiopatycznego zapalenia oczodołów, pomimo niskiego odsetka wyleczeń i wysokiego odsetka wznów. Z powodzeniem stosowane bywa leczenie chirurgiczne. Radioterapia jest bardziej efektywną metodą leczenia. Powinna być zawsze rozważana we wcześniejszych okresach choroby u chorych z ryzykiem transformacji złośliwej, tj. u chorych w starszym wieku z podostrym początkiem choroby, hypoechogenicznymi zmianami w badaniu USG, niewielkim odczynem zapalnym. Napromienianie oczodołów przeprowadzono w warunkach teleterapii promieniami gamma Co 60, fotonami 10 MeV, stosując dawki rzędu 20–36 Gy w 10–18 frakcjach.

Słowa kluczowe: pseudotumor, zapalenie oczodołu, radioterapia.

The goal of the work is presentation of our own experience in the treatment of 3 cases with orbital idiopathic inflammation in the period between 1990–1998. Ophthalmologic examination, USG, CT, NMR and histologic verification are recommended for diagnosis. Systemic steroid-therapy is recommended as the first line in spite of low percentage of response and high percentage of recurrences. Surgical treatment may be effective. Radiotherapy is more effective method of treatment. It should be always considered in early stage of disease in the cases of greater risk of malignant transformation, i.e. in older patients with subacute onset of disease, hypoechogenic changes in USG investigation and minimal inflammatory reaction. Irradiation of orbits was carried out with cobalt unit or 10 MeV photons. Doses of 20–36 Gy were applied in 10–18 fractions.

Key words: pseudotumor, orbit inflammation, radiotherapy.

Pseudotumor (idiopatyczne zapalenie) oczodołu – leczenie ze szczególnym uwzględnieniem roli radioterapii

Pseudotumor (idiopathic inflammation) of orbit – treatment with special regard to radiotherapy

Jadwiga Kubrak, Alina Jarema, Agnieszka Rubik, Danuta Rogowska, Mirosław Lewocki, Bogdan Torbe

Klinika Radioterapii PAM w Szczecinie

WSTĘP

Pseudotumor oczodołu, czyli idiopatyczne, niespecyficzne zapalenie tkanek oczodołu, jest rzadką jednostką, zaliczaną do grupy limfoidalnych schorzeń oczodołu. Schorzenia te można podzielić na trzy grupy (wg Jakobiec i współpracowników) [1]:

- I grupa – *pseudolymphoma*, obejmująca *pseudotumor* oczodołu i reaktywną hiperplazję;
- II grupa – typowa limfoidalna hiperplazja (*borderline malignancy*);
- III grupa – zawierająca chłoniaki złośliwe.

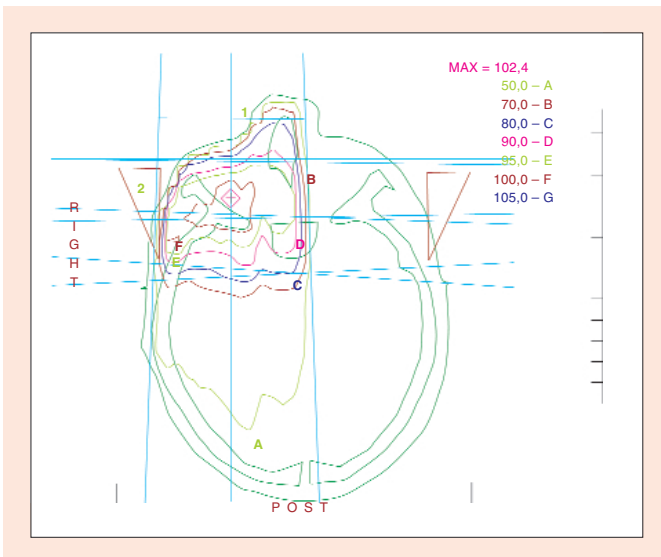
Pseudotumor oczodołu często „naśladuje” proces nowotworowy lub oftalmopatię w przebiegu choroby Graves-Basedova, a ustalenie właściwej diagnozy wymaga wielu interdyscyplinarnych działań. Średnio 20–25 proc. wszystkich przypadków *pseudolymphoma* może ulec transformacji złośliwej.

OBRAZ KLINICZNY, METODY DIAGNOSTYCZNE I ZASADY POSTĘPOWANIA

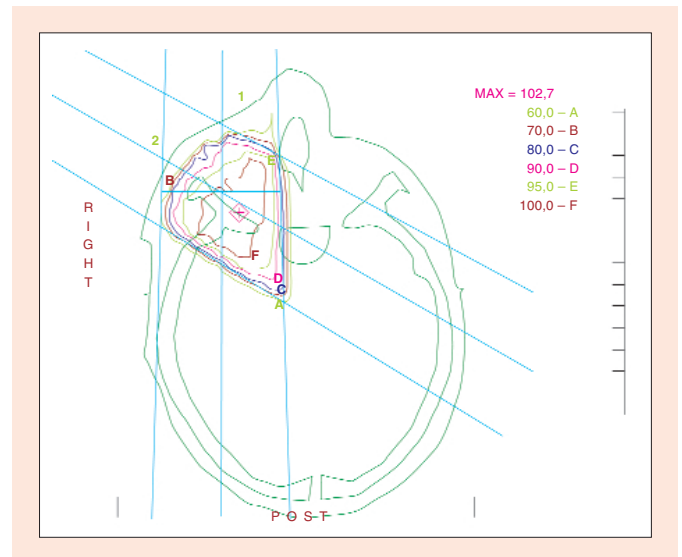
Obraz kliniczny choroby jest wysoce niecharakterystyczny, a dominującymi objawami są: wytrzeszcz z bolesnym obrzękiem powiek, zaburzenia widzenia (najczęściej dwojenie), utrata ostrości wzroku, upośledzenie ruchomości gałki ocznej oraz bóle głowy [2–6]. Opiswane są również w literaturze przypadki przebiegające z wewnątrzczaszkową penetracją procesu [2]. Pomocnymi w ustaleniu rozpoznania są badania obrazowe. USG oczodołów uwidacznia m.in. obrzęk powięzi Tenona, mięśni okoruchowych, osłonek nerwu wzrokowego, tomografia komputerowa (KT), czy też rezonans magnetyczny (MR) wykazuje nieregularne, homogenne masy, trudne do odróżnienia od otaczających struktur oczodołu.

Podstawowym badaniem diagnostycznym jest biopsja aspiracyjna cienkoigłowa (BAC) wykonywana pod kontrolą USG lub KT, bądź biopsja otwarta, pozwalające na weryfikację

morfologiczną rozpoznania [7, 8]. Najczęstszy obraz histopatologiczny (za Knowles i Jakobiec) [1] to preparat ubogokomórkowy, złożony z małych, dojrzałych limfocytów, immunoblastów, dojrzałych komórek plazmatycznych i histiocytów; rozplywne i okołonaczyniowe włóknienie, eozynofile oraz leukocyty o polimorficznych jądrach są również często obecne w preparatach. Zmiany te są dobrze unaczynione, a brak niedojrzałych limfocytów oraz zapalny charakter umożliwiają odróżnienie ich od chłoniaków złośliwych. Leczeniem pierwszego rzutu *pseudotumor* oczodołu jest sterydoterapia [2, 5, 9, 10]. Stosowane są wysokie dawki encortonu (50–100 mg) przez okres od dwu do czterech tygodni. W przypadku braku odpowiedzi na sterydoterapię lub przeciwwskazań do jej stosowania, jak również konieczności przerwania leczenia z powodu rozwoju objawów niepożądanych (m.in. zaburzeń psychiatrycznych, ostrego zapalenia błony śluzowej żołądka, aseptycznej martwicy główki kości ramiennej) należy rozważyć wprowadzenie innych metod leczenia: usunięcia chirurgicznego zmiany, bądź też radioterapii. W grupie chorych z wysokim ryzykiem transformacji złośliwej: starszy wiek, podostry początek choroby, niebolesny, niewielki odczyn zapalny oraz brak ciałek Dutchera w histiocytach (jeżeli są one obecne w preparacie) radioterapia powinna być rozważana jako leczenie pierwszego rzutu [11]. Napromieniania prowadzone są w warunkach teleterapii, z wykorzystaniem fotonów o energii 4–6 MeV. Najczęściej stosuje się jedno lub dwa przeciwległe pola skroniowe skrócone ku tyłowi dla oszczędzenia soczewki. Rekomendowane dawki mieszczą się w granicach 20–36 Gy w 10 do 18 frakcjach. Standford podaje uzyskanie kontroli miejscowej w około 75 proc. przy zastosowaniu dawki 23,6 Gy [5, 9, 10, 12]. W literaturze odsetek kontroli miejscowej waha się od 60 do 100 proc. [9]. Po zakończeniu leczenia pacjenci powinni być ściśle monitorowani z powodu możliwości transformacji schorzenia w kierunku chłoniaka.



Ryc. 1. Rozkład dawki w obszarze napromienianym przy zastosowaniu techniki trójpolewej



Ryc. 2. Pseudotumor oczodołu prawego uwidoczniony w badaniu KT

OPIS PRZYPADKÓW

W latach 1990-1998 leczone były w naszym ośrodku trzy przypadki zdiagnozowane jako *pseudotumor* oczodołu.

Chora B.D., lat 28, zgłosiła się z powodu bólu oka prawego, pogorszenia się ostrości wzroku. W obrazie USG i KT stwierdzono masy patologiczne w przestrzeni pozagałkowej; drogą punkcji cienkoigłowej rozpoznano idiopatyczne niespecyficzne zapalenie. Wdrożono sterydoterapię i leczenie przeciwzapalne, nie uzyskując wyraźnej poprawy. Po ośmiu miesiącach chora ponownie zgłosiła się, gdyż pojawił się wytrzeszcz oraz nasiliły się dolegliwości bólowe. W kolejnym KT uwidoczniło zmiany w oczodole i na podstawie mózgu. Chorą operowano w Oddziale Neurochirurgicznym, w materiale pooperacyjnym rozpoznano *pseudotumor* oczodołu. 2,5 roku po zabiegu rozpoznano badaniem tomograficznym kolejną wznowę choroby. Pacjentkę poddano operacji, w badaniu histopatologicznym potwierdzono diagnozę *pseudotumor*. Po leczeniu chirurgicznym zastosowano napromienianie oczodołu Gammatronem S, promieniami gamma Co-60. Podano dawkę 30,0 Gy/g w 15 frakcjach. Przez 5 lat chora pozostawała pod ambulatoryjną obserwacją okulistyczną oraz neurochirurgiczną – nie stwierdzano wznowy procesu chorobowego. Przed czterema laty pacjentka wyjechała z Polski i od tego czasu nie ma z nią kontaktu.

Chora K.D., lat 49, rozpoczęła leczenie ambulatoryjne z powodu niebolesnego obrzęku powieki górnej oka prawego, dyskretnego wytrzeszczu oraz ograniczenia ruchomości gałki ocznej. Diagnozowana w Klinice Okulistycznej, gdzie stwierdzono proces wypierający w oczodole, morfologicznie rozpoznany jako *pseudotumor*. Chorą zakwalifikowano do napromieniania. Terapię przeprowadzono w 1994 roku. W leczeniu zastosowano napromienianie akceleratorem Neptun 10 P, promieniami X o energii 9 MeV polem na wprost z bolusem obejmującym cały oczodół i z otworem na okolicę żrenicy oraz polami bocznymi, podano 25 Gy w 10 frakcjach na cały obszar oczodołu i tkanki oczodołowej (Ryc. 1.).

Chora naświetlania zniosła dobrze, w chwili zakończenia leczenia nie stwierdzano wytrzeszczu ani obrzęku. Do 1998 roku chora czuła się bardzo dobrze, nie stwierdzano wznowy. W trakcie ostatniego badania kontrolnego pacjentka zgłaszała pogarszanie się ostrości wzroku w oku prawym. Obecnie jest w trakcie diagnostyki przyczyny zaburzeń widzenia.

Chora G.D., lat 60, zgłosiła się z powodu bólu w okolicy prawej gałki ocznej, obrzęku powiek oraz zaburzenia widzenia o typie dwójnika. W trakcie diagnostyki postępowano pogarszanie się ostrości wzroku, aż do utraty poczucia światła. Pacjentkę poddano badaniu KT i MR oczodołów, stwierdzając po stronie prawej zmianę hypoechogeniczną powodującą wytrzeszcz gałki ocznej (Ryc. 2.), a także wykonano biopsję oczodołu prawego uzyskując rozpoznanie *pseudotumor*. Podczas diagnozowania zmiany włączono leczenie przeciwzapalne i sterydoterapię, uzyskując zniesienie dolegliwości bólowych, nie powodując jednakże zahamowania wzrostu zmiany. Progresję potwierdzono w kontrolnym MR. Chorą zakwalifikowano do radioterapii prawego oczodołu. Zastosowano napromienianie przyspieszaczem liniowym Mevatron promieniowaniem X 10 MeV regionu oczodołu, podano 30 Gy w 15 frakcjach z dwóch pól: pole na wprost i skośnego prawego (Ryc. 3.). Chora napromienianie zniosła bardzo dobrze.



Ryc. 3. Rozkład dawki w obszarze napromienianym przy zastosowaniu techniki dwupolewej

W dniu zakończenia napromieniania nie stwierdzono wytrzeszczu oraz bolesnego obrzęku powiek. Obecnie chora pozostaje pod obserwacją bez objawów choroby.

WNIOSKI

Napromienianie chorych z *pseudotumor* oczodołu dawką od 20 do 30 Gy jest skuteczną metodą leczenia.

PIŚMIENICTWO

- Knowles D. M., Jakobiec F. A.: *Orbital lymphoid Neoplasms*. Cancer 46, 576-589, 1980.
- De Jesus O., Inserni J. A., Gonzalez A., Colon L. E.: *Idiopathic orbital inflammation with intracranial extension*. J. Neurosurg. 1996, 85, 510-513.
- Issing P. R., Ruh S., Kloss A., Kuske M., Lenarz T.: *Diagnosis and therapy of lymphoid tumors of the orbits*. HNO 1997, 45, 545-550.
- Mombaerts J., Goldschmeding R., Schlingemann R. O., Koornneef L.: *What is orbital pseudotumor?* Surv-Ophthalmol, 1996, 41, 66-78.
- Gunalp I., Gunduz K., Yazar Z.: *Idiopathic orbital inflammatory disease*. Acta Ophthalmol Scan. 1996, 74, 191-193.
- Sekhar G. C., Mandal A. K., Vyas P.: *Non specific orbital inflammatory diseases*. Doc. Ophthalmol 1993, 84, 155-170.
- Char D. H., Miller T.: *Orbital pseudotumor. Fine - needle aspiration biopsy and response to therapy*. Ophthalmology 1993, 100, 1702-1710.
- Wiegel T., Bornfeld N., Foerster M. H., Hinkelbein W.: *Radiotherapy of Ocular Disease*. 1997, Karger, Basel, Switzerland, 180-190, 164, 166.
- Donaldson S., McDougall M., Egbert P., Enzmann D., Kriss J.: *Treatment of orbital pseudotumor by radiation therapy*. Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. 1980, 79-86.
- Perez C. A., Brandy L. W.: *Principles and Practice of Radiation Oncology*. Philadelphia, New York, 1997, 867-888.
- Wagner W., Gerding H., Busse H.: *Pseudotumor orbitae chameleon in diagnosis and therapy?* Strahlenther. Onkol. 1992, 168, 528-535.
- Lanciano R., Fowble B., Sergio H. R. C., Atlas S., Savino P. J., Bosley T. M., Rubenstein J.: *The result of radiotherapy for orbital pseudotumor*. Int. J. Radiat. Oncol. Biol. Phys. 1990, 18, 407-411.

ADRES DO KORESPONDENCJI

lek. med. Jadwiga Kubrak
Klinika Radioterapii PAM
ul. Strzałowska 22
71-730 Szczecin