

Orbitální pseudotumor

Orbitální pseudotumor (idiopatický orbitální pseudotumor, idiopatický orbitální zánětlivý syndrom) je benigní zánětlivé onemocnění orbity bez prokazatelné lokální či systémové příčiny. Obvykle se klinicky manifestuje jako bolestivá masa v orbitě, možné je ale i více či méně difúzní postižení orbity.

Epidemiologie

Jde o třetí nejčastější onemocnění orbity u dospělých, představuje zhruba až 5-10 % orbitálních lézí. Z hlediska četnosti výskytu se přesto jedná o poměrně zřídka se vyskytující onemocnění. Průměrný věk při diagnóze odpovídá páté dekádě, ale vyskytnout se může v jakémkoliv věku. Onemocnění nejvíce tendenci k výraznějším rozdílům četnosti výskytu mezi pohlavími.

Patologie

Vlastní mechanismus rozvoje choroby není známý, ale je velmi pravděpodobně zprostředkován imunitním systémem. Řada faktorů infekčních i environmentálních může být spouštěcími faktory onemocnění. Nejméně u části případů se pravděpodobně jedná o orgánově specifickou manifestaci IgG4 asociované nemoci.

Histopatologický nálezní ukazuje obvykle smíšenou buněčnou infiltraci sestávající se z malých lymfocytů, plasmatických buněk, histiocytů, makrofágů a neutrofilů. Neobvyklá není ani fibrotizace; v některých případech může být fibrotizace excesivní a pak se hovoří o **sklerozujícím orbitálním pseudotumoru**. Někteří autoři pokládají sklerozující pseudotumor za samostatnou klinickou jednotku, protože se obvykle šíří i do přilehlých struktur. V některých případech může pseudotumor ložiskovitě kalcifikovat, pak lze hovořit o **kalcifikujícím orbitálním pseudotumoru**.

Podle charakteru histopatologického obrazu lze rozlišit tři formy pseudotumoru:

- **lymfoidní forma,**
- **granulomatózní forma,**
- **sklerozující forma.**

Klinický obraz

Orbitální pseudotumor se může manifestovat akutním, subakutním i chronickým postižením orbity, klinický obraz se odvíjí od konkrétní lokalizace a od intenzity probíhajícího zánětu. Klinický obraz tak může zahrnovat celou řadu projevů jako proptóza (exoftalmus), diplopie, chemóza spojivky, poruchy zraku nebo omezení pohyblivosti oka. Charakteristickými projevy jsou jednostranná periorbitální bolest, paréza příslušných hlavových nervů a dramatické zlepšení po podání kortikoidů.

Typické projevy postižení slzné žlázy jsou místní bolest, citlivost a otok víčka. V diferenciální diagnostice přichází v úvahu především lymfom, sarkoidóza, Wegenerova granulomatóza a solidní tumor.

Typické projevy postižení sklery jsou orbitální bolest a otok a zánět víček. V diferenciální diagnostice přichází v úvahu především infekce a orbitální trauma s cizím tělesem.

Typické projevy postižení extrabulbárních svalů jsou orbitální bolest, proptóza, edém spojivky, diplopie a omezení hybnosti oka. V diferenciální diagnostice přichází v úvahu zejména endokrinní orbitopatie a vaskulitidy.

Typické projevy postižení pouzdra zrakového nervu jsou porucha vize různého stupně a porucha barvocitu s různě vyjádřenou bolestivostí. V diferenciální diagnostice přichází do úvahy zejména neuritida zrakového nervu a meningeom zrakového nervu.

Typické projevy postižení orbitálního apexu jsou syndrom apexu orbity nebo bolestivá oftalmoplegie s minimální proptózou. V diferenciální diagnostice přichází do úvahy zejména Tolosa Huntův syndrom, lymfom, gliom a metastatické postižení.

Diagnostika

Diagnostika je obvykle *per exclusionem*, podpořená klinickým obrazem a radiologickým nálezem. Výpočetní tomografie s vysokým rozlišením (HR-CT) může demonstrovat otok měkkých tkání, není však tak senzitivní jako magnetická rezonance, zejm. magnetická rezonance s kontrastní látkou. Poměrně charakteristickým rysem je rychlá odpověď na terapii kortikoidy.

V rámci vyšetřování je vhodné vyloučit příčiny podobných změn, zejména autoimunitní poruchy (vyšetření autoprotilátek, elektroforéza séra). Vyšetření mozkomíšního moku nebývá diagnosticky užitečné s výjimkou případů, kdy je vhodné pomýšlet na lymfom. Biopsie má smysl jen ve zcela výjimečných případech, např. při rychlé progresi neurologického deficitu, při neodpovídavosti na kortikoidy nebo při výrazných abnormalitách na nálezu zobrazovacích metod.

Diferenciální diagnostika

Četnější **endokrinní orbitopatie** při poruchách štítné žlázy se od pseudotumoru liší především mírnější bolestí, spíše oboustranným výskytem, pozvolným začátkem a jen malou odezvou na kortikoidy.

Akutní bakteriální celulitis může především rychlým začátkem, těžkou bolestí a jednostranným výskytem napodobovat projevy orbitálního pseudotumoru. Pacienti s celulitidou jsou obvykle febrilní, je prokazatelná výraznější systémová zánětlivá reakce a rozdílný obraz na magnetické rezonanci.

Terapie a prognóza

Zcela zásadní terapeutickou modalitou jsou kortikoidy. Charakteristickým znakem orbitálního tumoru je to, že odpověď je skutečně dramatická, např. proptóza mizí do 24–48 hodin od zahájení terapie. Používá se prednison v dávce 60 až 100 mg na den s následným pomalým až měsíce trvajícím vysazováním. Vzhledem k malému počtu pacientů jsou klinické studie problematické, ale zdá se, že optimální režim je dva týdny trvajících podávání 60 mg prednisonu v jedné denní perorální dávce následované několik měsíců trvajícím snižováním dávky.

Po kortikoterapii lze očekávat odpověď na terapii zhruba u čtyřech pětina pacientů, úplné vyléčení u zhruba třetiny pacientů, u zbytku dochází k relapsům. Pokud je vyvinutá fibróza, je odpověď horší. Při nedostatečné odpovědi na kortikoterapii bývá zvažováno chirurgické řešení.

V terapii se dále zkoušejí i další modalitty jako je radioterapie a chemoterapie, data o jejich efektivitě jsou však limitovaná velmi malým rozsahem publikovaných studií.

Odkazy

Literatura

- CULVER, E.L. a A.C. BATEMAN. General principles of IgG4-related disease. *Diag Histopatol.* 2013, vol. 19, no. 4, s. 111-118, ISSN 1756-2317.
- DING, Z.X., G. LIP a V. CHONG. Idiopathic orbital pseudotumour. *Clin Radiol.* 2011, vol. 66, no. 9, s. 886-92, ISSN 1365-229X.
- JACOBS, D. a S. GALETTA. Diagnosis and management of orbital pseudotumor. *Curr Opin Ophthalmol.* 2002, vol. 13, no. 6, s. 347-51, ISSN 1040-8738.
- SZABO, B., I. SZABO a D. CRIȘAN, et al. Idiopathic orbital inflammatory pseudotumor: case report and review of the literature. *Rom J Morphol Embryol* [online]. 2011, vol. 52, no. 3, s. 927-30, dostupné také z <<http://www.rjme.ro/RJME/resources/files/520311927930.pdf>>. ISSN 1220-0522.

Související články

- IgG4 asociovaná nemoc