

Orbita betegségek gyermekkorban

Süveges Ildikó, Csákány Béla, Lukáts Olga, Tóth Jeannette

Semmelweis Egyetem, Budapest, Szemészeti Klinika

Afeccióniunile orbitare apărute în perioada copilăriei

Afeccióniunile orbitare apărute în perioada copilăriei diferă de cele apărute în perioada adultă. Ele apar mai puțin frecvent decât la adulți. Afeccióniunile tumorale de natură benignă și anomaliiile congenitale se întâlnesc mai frecvent. Proptoza, edemul palpebral, strabismul și ptoza palpebrală domină tabloul clinic, fiind mai pregnante ca la adulți. Diagnosticul de certitudine este cel histopatologic, de importanță majoră fiind și investigațiile paraclinice (CT, RMN, ultrasonografie). Examenul clinic la copii, deși este foarte dificil, nu trebuie nicidecum neglijat. În ordinea frecvenței descrescătoare enumerăm: procese proliferative benigne (chist, dermoid), tumori maligne (rhabdomyosarcomă apărute sub vârsta de 5 ani), inflamații, traumatisme, anomalii congenitale, orbitopatia endocrină. Exerza chirurgicală este tratamentul de predilecție în cazul proceselor tumorale benigne, asociată cu tratament citostatic le cele maligne. Afeccióniunile inflamatorii necesită medicație antiinflamatorie. O colaborare interdisciplinară adecvată, între medicul oftalmolog, pediatru și cel oncolog, este primordială și necesară în tratamentul bolilor orbitare.

Cuvinte cheie: tumori ale orbitei în copilărie, imagistică

Orbital diseases in childhood

Orbital diseases in childhood differ from those which exist in adults. Orbital diseases are not as common as in adults; most of the cases are benign tumours and developmental anomalies. However, the clinical signs of the diseases are more pronounced as in adults. These are: proptosis, palpebral oedema, strabismus and ptosis. Diagnosis of the diseases can be done by CT, MRI, ultrasound, but histopathological examination is very important, as well. Clinical examinations of children can be very difficult, but it has an important role. The most frequent diseases: Benign proliferative diseases (cysts, dermoid), malignant tumours (rhabdomyosarcoma – especially under 5 years of age), inflammations, trauma, developmental anomalies, endocrine orbitopathy. Therapy: removal of the benign tumours, removal and/or combined cytostatic therapy of malignant tumours, antiinflammatory therapy in cases of inflammations. The therapy of orbital diseases is interdisciplinary: a collaboration of an ophthalmologist, a paediatrician and an oncologist is needed.

Keywords: orbital tumours, childhood, medical imaging

Orvostudományi Értesítő, 2008, 81 (1): 6-8

www.orvudert.ro

Az orbita betegségek gyermekkorban különböznek a felnőttkorban előfordulóktól [1]. A malignus tumorok incidenciája 6 éves kor alatt gyakoribb, mint a 60 év alatti felnőttkorban. Szintén gyakrabban fordulnak elő gyulladások és fejlődési rendellenességek. Saját eseteink alapján bemutatjuk a leggyakrabban előforduló orbitális folyamatokat.

Az orbita betegségek **klínikai manifesztációja** nem különbözik a felnőttekétől: a *proptosis* és/vagy a *bulbus dislocatio*ja tipikus tünet. A ptosist gyakran okozza a *szemhéj duzzanata*, amely mögött *lágyszövet tapintatú* massa fordulhat elő. A *szemhéjak elszíneződhetnek*: pl. gyulladásokban vörös, neuroblastomában kékes-lila színt ölthet.

Kanccsalság inkább daganatok eseteiben fordul elő.

A betegségek **differentiáldiagnóza** nem könnyű. Gyermekkorban a tumorok is rapid progressziót mutathatnak hasonlóan a gyulladásokhoz. A gyermekek vizsgálata egyébként sem könnyű: kisgyermek nem tudja a panaszait előadni, orvos közeledtére sírni kezd, ami befolyásolhatja a klínikai tüneteket. A biztos diagnózist adó CT és MRI vizsgálat pedig az esetek többségében csak narkózisban kivitelezhető.

Leggyakrabban előforduló orbitális folyamatok: gyulladások: preseptális és orbitális cellulitis; traumák: blowout fraktura; tumorok: jóindulatú – haemangioma, lymphangioma, n. opticus gliómája, malignus – rhabdomyosarcoma, metastaticus neuroblastoma; endokrin orbitopathia – Basedow-kór (Graves-kór); fejlődési rendellenességek: dermoid-, lipodermoid cysta, mucocele.

A *gyulladások* gyermekkorban gyakrabban fordulnak elő, mint felnőttkorban. A **preseptális cellulitisen** az orbitális septum előtti szövet gyulladását értjük. A szemhéj oedema és vörösség kifejezett, gyakran a nem gyulladt oldalra is áttérjed. Proptosis nincs, a bulbus mozgása nem fájdalmas, szemmozgások szabadok; ezekkel a klínikai tünetekkel

lehet elkülöníteni az orbitális cellulitistól. Az etiológiájában szerepelhet trauma, súlyos conjunctivitis, a bőr impetigója, felső légúti fertőzés [3]. A traumás esetekben a kórokozó *Staphylococcus aureus* lehet a legtöbb esetben, de bármely más kórokozó is előfordulhat. A súlyos conjunctivitisek okaként vírusok jöhetnek szóba. Felső légúti infekciókat *Staphylococcus pneumoniae* vagy *streptococcus* törzsek okozzák leggyakrabban. Gyógyításuk perorális antibiotikumokkal történik: leggyakrabban cephalosporinokkal. Egy éves kor alatt előforduló preseptális cellulitiseket cél-szerű fekvőbeteg intézetben kezelni.

Orbitális cellulitis az orbita szöveteinek gyulladását jelenti a septum orbitae mögötti területen. Okaként az ethmoidális vagy a frontális sinusok gyulladása, esetleg trauma szerepelhet. Kilenc éves kor alatt általában aerob baktériumok a kórokozók, idősebb életkorban aerob és anaerobok is előfordulhatnak.

Az **orbitális cellulitis** súlyos betegség. A gyermekek bályadtak, lázasak, alsó-, felső szemhéj ödéma, proptosis kifejezett, orrfolyás lehet, orbitális fájdalom, amely szemmozgásra fokozódik. Differentiáldiagnózisban tumorok is szerepelhetnek. A diagnózist CT biztosítja. Komplikációja lehet sinus cavernosus thrombosis, subdurális vagy agyi abscessus, meningitis. A protrusio miatt a cornea fedetlen maradhat, másodlagosan a cornea fertőzőes folyamatai alakulhatnak ki. Terápia: intravénás szélesspektrumú antibiotikumok. Subperiostealisan kialakult tályogok azonnali megnyitása, drainage szükséges. A betegség fekvőbeteg intézeti kezelést igényel.

A gyermekkori **orbitális traumák** jellegzetes formája a blowout fraktura. Az orbita alap törése autóbaleset, sportolás (szánkózás, bob-balestek) vagy játék (hinta) közben jön létre. A hirtelen megemelkedett intraorbitalis nyomás



következtében a vékony alsó fal megreped és a nyomás a periocularis szöveteket (alsó egyenes izom, orbita zsír) a csont törött végei közé nyomja. Ennek fő klinikai tünete az alsó egyenes szemizom becsípődése következtében kialakult szemmozgás zavar, kettősképek megjelenése lesz (általában felfelé- és lefelé tekintési nehézségek). Az infraorbitális ideg sérülése paraesthesiát okoz, zsírszövet involúciója következtében enophthalmus alakulhat ki. Későbbiekben az ellenoldali szemizom kompenzáló működése miatt a szemmozgás zavarok nem jellemzők a fraktúrára, kombinált izomzavarokat jeleznek. A diagnózist a CT és az MRI is segítheti, mert a törés kimutatása mellett (CT) a lágyrész sérülések pontosítására is szükség lehet (MRI).

Terápia – a csonttörés ellátása. Maxillo-faciális szakemberek véleménye eltér a szemészekétől. A szemészek véleménye az 5-7 napos várakozás, az ödéma, a vérzés csökkenése megkönnyíti a beavatkozást. Egyes szájszabályozók az azonnali műtét hívei. Az alsó egyenes izom sérülése, parézise miatt a tökéletes szemmozgás helyreállítása majdnem lehetetlen. Célszerű a beavatkozást két lépésben végezni: először 5-7 napon belül az alsó egyenes kiszabadítása a törtvégek szorításából, majd várakozás 5-6 hónapig. Ekkorra az esetleges izom-reparáció megtörténik és az izomműtét elvégezhető.

A *szemgödri daganatok* nagyobb része *jóindulatú* gyermekkorban. A gyakoriság sorrendjében első helyen a **capillaris haemangiómák** állnak. A lányok kétszer olyan gyakran betegednek meg, mint a fiúk. A capillaris haemangiómák 30%-a már a születéskor is látható, de 95%-a már az első 6 hónapban megjelenik. Néhány hónapig növekedhetnek, de már 12 hónapos korra a tumorok elnyerik végső kiterjedésüket. A spontán gyógyulás 4 éves korig 40%-ban, 8 éves korig 80%-ban bekövetkezik.

Klinikai tünetei gyakran megjelennek a felső szemhéjakon, mert a tumorok nagy része a periocularis teret, az orbita elülső harmadát foglalja el. A tumorok közvetlenül a bőr alatt is megjelennek, vöröses-kékes színben elődomborodnak, néha szederszerű felszínűek. Ha nagyobb részük az orbita hátsó részeiben fordul elő, proptosist okozhatnak. Ilyenkor, ha a gyermek sir, a proptosis fokozódhat, mert az intrathoracalis nyomás vénás pangást okozó hatása átveődik a haemangiómára. A ptosis és az általában előforduló anisotropiás asztigmia az esetek mintegy 50%-ban különböző fokú amblopiát eredményez még akkor is, ha a pupillát takaró ptosis miatt korai terápiára kerül sor. Kancsalság az esetek 30%-ban keletkezik. Komplikációként kialakulhat a n. opticus atrophiaja, a bőr kifehélyesedése és felülfertőződése a tumor felett. Nagy kiterjedésű tumorok esetében fontos a vérkép vizsgálata, thrombocytopenia kísérheti a daganatot. Az ún. PHACES szindrómában más artériás anomáliák is fennállnak. Ilyenkor szemtünetek is társulnak az orbitális tumorhoz: szemnyomás emelkedés jöhet létre.

A terápia nem mindig egyszerű. Az előzőekben láttuk, hogy 8 éves korra a tumorok nagy része visszafejlődik. A pupillát takaró tumor kiterjedése szükségessé tehet korán terápiás beavatkozásokat az amblyopia megakadályozása céljából [5]. Napjainkban a tumorba adott corticosteroid

a legkedveltebb kezelési mód: egy-két ml 1:1 arányú rövid és depot corticosteroid keverékét adjuk a tumor belsejébe vékony tűvel lassan befecskendezve. A kezelést 6 hetente 3x-4x lehet alkalmazni, de gyakran már az első kezelés is eredményes lehet. Az injekció komplikációjaként leírtak bőr-depigmentációt, atrófiát, sőt szemhéj nekrozist is. Perorális corticosteroid is alkalmazható nagy kiterjedésű tumorok esetén 1 mg/kg/die dózisban. Nagy, térfoglaló folyamatok eseteiben a daganat eltávolítása is lehetséges, a műtét közben azonban nagy vérzéssel számolhatunk és a kozmetikai eredmény is hagyhat kívánnivalót maga után.

A második leggyakoribb tumor gyermekkorban a szintén jóindulatú **lymphangioma**. A tumor lymphaticus erekből áll, amelyekhez capillarisok is társulnak. Bevérzések lehetnek a tumorban, amelyek az orbita compressióját okozhatják.

Rosszindulatú tumorok közül leggyakoribb a **rhabdomyosarcoma**. Tíz százalékuk az orbitában ered, további 25% a fej-, nyak területén, ezek ráterjedhetnek az orbitára. Leggyakrabban 5-6 éves kor között manifesztálódnak. Nagyon gyorsan progrediálhat, akár néhány nap alatt kiterjedt tumor képződhet. Proptosis mindig jellemző, de kancsalság, kettőslátás sem ritka. A CT és MRI mellett szükséges a biopszia. Szövettanilag meghatározható a tumor malignitása. Az embryonális típusban is csak nagyon kevés sejt tartalmaz jellemző harántcsíkolatot. Kedvezőtlenebb az alveoláris típus, ahol a sejtek differenciálatlanok. Terápia nemzetközi protokoll szerint chemoterápia és irradiáció, amelyet gyermek onkológus koordinál. A daganat a kezelésre jól reagál. A kisebb, jól körülírt tumorok totális exstirpációja is lehetséges.

A második leggyakoribb malignus tumor a **neuroblastoma**. Általában metasztatikus, a primer tumor a mellékveséből, retroperitoneumban vagy mediastinumban lévő szimpatikus ganglionláncból eredhet, de a tumor megjelenésének első jele az orbitában lehet 2 éves kor körül. Kétoldali előfordulása is ismert. Jellemzi a szemhéj ödéma és a lilás-piros foltok a szemhéj bőrén, amely vérzések nyoma. Proptosis, szemmozgás zavarok, ptosis előfordulhat. Ha a primer tumor a thoracalis területen van, nem ritka a Horner-tünet. A mellékveséből eredő tumorok magas vérnyomást okozhatnak. Vizeletben a catecholamin szint pozitív az esetek 95%-ban. Terápiája: sugárterápia és chemoterápia, amely az esetek 20%-ban eredményes, de még így is csak 20% körüli a túlélés.

Az *endocrin orbitopathia* oka thyreoidea diszfunkciója. Tüneteiben kevésbé különbözik a felnőttekben is előforduló tünetektől: proptosis, szemmozgás zavarok, kettősképek megjelenése klinikailag, szemizomok megvastagodása képalakító eljárásokkal [2]. Terápiája nem könnyű, gyermekkorban a corticosteroid nem kívánatos mellékhatása a felnőtteknél nagyobb mértékben jelentkezhet. A gyógykezelés mindenképpen interdiszciplináris feladat.

A *congenitális anomáliák* között megemlíthetjük az ectopiás szövetek megjelenését, amelyet közös néven choristomaként diagnosztizálunk. Ezek között leggyakoribb a **dermoid cysta**. Jól körülírt jóindulatú tumor, amely elszarusodó epithelt, a bőr járulékos elemeit – mint szőrtüsző,

faggyúmirigy, izzadságmirigy – tartalmaz. Eltávolításával az esetlegesen kialakult klinikai és/vagy orbita kompressziós tünetek is megszűnnek. Előfordulhatnak mucocelék a paranasalis sinusokból vagy az intracraniális területről. Mindkettő ellátása interdiszciplináris feladat.

Az orbita tumorok *diagnosztikája* több pilléren nyugszik. Nagyon fontos a **szemészeti vizsgálat**. Az anamnézis alapján már tájékozódhatunk a tünetek keletkezésének időpontjáról, a korábbi életkor fényképeinek megtekintése ilyen vonatkozásban útbaigazítást adhat. A megtekintés, az orbita, bulbus körüli szövetek palpációja jellemzést ad a tumor helyéről, tömörségéről, a környező szövetekkel való összekapaszkodásról. A protrusiót kontrollálhatjuk a Hertel értékeivel. Fontos a bulbus vizsgálata! A visus csökkent az orbita-csúcs szindrómában, a látóideg kompressziójakor. A szemfenéken láthatók lehetnek azok a chorioretinális striák, amelyet a daganat bedomborítása okoz. Gyakran a szemmozgás zavarából következtethetünk a tumor helyére. A diagnózis biztosításához elengedhetetlen a **képalkotó eljárások** alkalmazása. A CT-t a csontos orbita elváltozásainak, idegentest jelenlétének, a tumorok lokalizációjának megítélésére alkalmazza a szakember. Az MRI inkább a látóideg, a tumor bulbushoz való viszonyának vizsgálatára alkalmas. Az **ultrahang** jelentősége az is, hogy a szemész kezében van, vele vizsgálat késedelem nélkül készíthető. A

szemgolyó tüneteinek és az orbita elülső harmadában lévő folyamatoknak vizsgálatára az ultrahang jól alkalmazható [4]. Nagyon sok esetben biztos diagnózis csak a biopsziától és a **hisztopatológiai** vizsgálatoktól várható, amelynek lehetőségei az immunhisztokémia alkalmazásával az utóbbi időben rendkívül kitágultak.

Irodalom

1. Kanski J. J. - *Clinical Ophthalmology*, Elsevier 2007, 176-204.
2. Krassas G.E., Gogakos A. - Thyroid-associated ophthalmopathy in juvenile Graves' disease - clinical, endocrine and therapeutic aspects, *J Pediatr Endocrinol Metab* 2006, 19:1193-1206.
3. Nagesvaran S., Woods C. R., Benjamin D. K. et al. - *Orbital cellulitis in children*, *Pediatr Infect Dis J*, 2006, 25:695-699.
4. Parentin F., Borzaghini L., Perissutti P. - *The role of ultrasonography in the diagnosis of orbital lymphangiomas*, *Ophthalmologica*, 2001, 215:238-240.
5. Schwartz S. R., Blei F., Ceisler E. - *Risk factors for amblyopia in children with capillary hemangiomas of the eyelids and orbit*, *J AAPOS*, 2006, 10:262-268.