

VÝSLEDKY 15LETÉ SPOLUPRÁCE OČNÍ A STOMATOLOGICKÉ KLINIKY V ONKOCHIRURGII OČNICE. DIAGNOSTICKO-TERAPEUTICKÝ POSTUP

Bydžovský J.¹, Diblík P.¹, Holakovský J.², Mašek M.³, Vlachopoulos V.², Sklenka P.¹, Kuthan P.¹, Mazánek J.^{1,2}

¹Oční klinika 1. LF UK a VFN v Praze

²Stomatologická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

³Radiodiagnostická klinika 1. LF UK a VFN v Praze

Autoři práce prohlašují, že vznik i téma odborného sdělení a jeho zveřejnění není ve střetu zájmů a není podpořeno žádnou farmaceutickou firmou.

Autoři práce prohlašují, že práce nebyla zadána jinému časopisu ani jinde otištěna, s výjimkou kongresových abstrakt či doporučených postupů.

Vlastní sestava byla ve zkrácené podobě přednesena na XXVI. celostátním sjezdu ČOS v Praze v roce 2018

Do redakce doručeno dne: 1. 6. 2020

Přijato k publikaci dne: 27. 7. 2020



MUDr. Jan Bydžovský

Korespondující autor:
MUDr. Pavel Diblík, MBA
Oční klinika 1. LF UK a VFN
v Praze
U Nemocnice 499/2
128 08 Praha 2
pavel.diblik@email.cz

SOUHRN

Cíl: Podat přehled nejčastějších nádorů očníce, navrhnout vyšetřovací postup a možný způsob řešení na základě zkušeností s vlastním souborem pacientů.
Metodika a soubor: Z dokumentace Oční kliniky a Stomatologické kliniky 1. LF UK a VFN v Praze byli vybráni pacienti, kteří se v letech 2005–2019 podrobili operaci pro podezření na nádorový proces očníce. Z operačních záznamů jsme dohledali údaje o 497 případech. Na stomatologii bylo provedeno 282 výkonů v celkové anestezii, na oční klinice 215 operací častěji v lokální anestezii.

Výsledek: Počet operací u mužů i žen byl stejný, zastoupení byli pacienti všech věkových skupin. Medián věku u operovaných na stomatologii byl 53 let, na oční klinice 63 let. Nejčastějším primárním benigním nádorem byl kavernózní hemangiom (9 %), nejčastějším nepravým nádorem byla dermoidní cysta (7 %), nejčastějším maligním nádorem byl maligní lymfom (17,5 %). Ten byl i nejčastější diagnózou v celém souboru.

Závěr: Naše sestava je srovnatelná rozložením dle věku a pohlaví pacientů s velkými publikovanými soubory. Rozdíly v zastoupení některých afekcí lze vysvětlit tím, že naše sestava zahrnuje pouze operované pacienty. Článek si neklade za cíl vyhodnocení všech možných orbitálních afekcí v péči našeho pracoviště. Maligní lymfom byl nejčastější diagnózou určenou k chirurgickému výkonu, většinou k biopsii. Při porovnání sestav z našich pracovišť s odstupem 20let zůstává maligní lymfom nejčastější indikací k výkonu, ale poklesl výskyt adenomů a adenokarcinomů slzné žlázy. Nabízené operační postupy jsou doporučením na základě mnohaletých zkušeností, ale v některých situacích je třeba volit operační postup individuální.

Klíčová slova: orbitální tumory, diagnostický postup, MRI očníce, chirurgie očníce

SUMMARY

RESULTS OF 15 YEARS OF COLLABORATION BETWEEN THE DEPARTMENTS OF OPHTHALMOLOGY AND STOMATOLOGY IN ONCOLOGICAL SURGERY OF THE ORBIT: A DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC APPROACH

Aim: To report an overview of the most frequent tumors of the orbit, suggest diagnostic approach and possible solution according to experience with own cohort of patients.

Material and Methods: From patients' files from the Department of Ophthalmology and Department of Stomatology, First Medical Faculty, Charles University, and General Faculty Hospital in Prague, Czech Republic, there were selected patients, who underwent the surgery due to the suspicion of malignant development in the orbit during the period 2005 – 2019. From the surgical records we found information about 497 cases. At the Department of Stomatology, there were 282 surgeries under general anesthesia performed, and at the Department of Ophthalmology, there were 215 surgeries, mostly under local anesthesia performed.

Results: The number of surgeries in men and women was equal; patients of all ages were present. The median of patients' age operated on at the Department of Stomatology was 53 years, and at the Department of Ophthalmology 63 years. The most common primary benign tumor was the cavernous hemangioma (9 %), the most common non-tumorous expansion was the dermoid cyst (7 %); the most common malignant tumor was the lymphoma (17,5 %). The last mentioned tumor was the most common diagnosis in the whole cohort as well.

Conclusion: Our cohort of patients is comparable with large cohorts published in the literature concerning age and gender distributions. Differences in frequencies of some lesions may be explained by that our cohort includes patients after the surgery only. The malignant lymphoma is the most common diagnosis indicated to surgical procedure, mostly biopsy. Comparing the two cohorts from our departments 20 years apart, the malignant lymphoma remains the most common indication for surgery, but the incidence of adenomas and adenocarcinomas of the lacrimal gland decreased. It is not the goal of this paper to evaluate all possible orbital affections. Suggested surgical approaches are just recommendations according to years of experience; however, in some situations, to choose an individual surgical approach is necessary.

Key words: orbital tumors, diagnostic approach, MRI studies of the orbit, surgery of the orbit

Čes. a slov. Oftal., 76, 2020, No. 4, p. 146–157

ÚVOD

Orbitální tumory jsou relativně vzácnou patologií. V očnici se vyskytují primární benigní i maligní tumory, tumory sekundární z dutin, kostí, víček či očního bulbu i nádory metastatické. Diagnostický postup se odvíjí od příznaků a klinického obrazu, nejčastěji se pacient dostává k lékaři pro exoftalmus, diplopii, poruchy vize či bolesti, méně často je podnětem k vyšetřování deformace oční šterbiny, otok víček, zarudnutí víček či spojivek, městnání na zrakovém terči či změny na sítnici, event. pohmatový nále z v orbitálním vchodu. S dostupností zobrazovacích metod zachytíme častěji než dříve tumor očnice náhodně při vyšetření z jiné indikace (incidentalom). Diferenciálně diagnosticky musíme odlišit nepravé nádory (cysty, mukokély) a zánětlivé i nezápětlivé afekce, především endokrinní orbitopatii (EO) a zánětlivý pseudotumor očnice (PST). Vyšetřovací i léčebný postup je ve většině případů multidisciplinární. Zatímco vyšetřování by měl vždy koordinovat oftalmolog, léčba je v gesci příslušného specialisty, resp. týmu odborníků různých specializací. Přesnou incidenci i prevalenci orbitálních onemocnění lze jen odhadovat, protože metodika zpracování různých sestav nemocných není jednotná. Jednotlivá centra se liší jak spádovou oblastí, tak zřejmě i zaměřením na určitou problematiku. Z velkých sestav však vyplývá, že zhruba polovina pacientů doporučených do velkých orbitálních center má EO, 20 % tvoří pacienti s nádory (včetně cyst a mukokél), 14 % strukturální změny kostěné očnice (traumata a jejich následky či kongenitální změny) a 9 % záněty (akutní infekční i chronické procesy-PST) [1]. Přibližně 2/3 nádorů očnice bývají benigní a 1/3 maligní, ale po 60. roce věku se procento maligních tumorů zvyšuje. Nejčastější malignitou v dospělosti je non-hodgkinský maligní lymfom (ML), u dětí rabdomyosarkom, z benigních nádorů jsou nejčastější kavernózní hemangiomy a dermoidní cysty.

Vyšetřovací postup

Orbitální afekce ohrožují zrakové funkce a hybnost oka i při svém pomalém růstu. Riziko představuje také chirurgická i nechirurgická léčba. Pro správnou volbu terapeutického přístupu je tak nutné pečlivé vyšetření. Základem

vyšetřovacího postupu je odběr **anamnézy**. V celkové anamnéze se zaměřujeme na nespecifické příznaky (únava, subfebrilie, opakované infekty, váhové výkyvy, zvětšení uzlin...) a detailně procházíme také anamnézu traumatologickou, endokrinologickou a onkologickou. V oční anamnéze věnujeme pozornost změnám v obličejí, zjišťujeme hlavní i vedlejší příznaky, dobu jejich trvání a dynamiku v čase, závislost na vnějších vlivech, poloze hlavy atd. Při nápadných změnách fyziognomie a minimálních subjektivních obtížích se orbitální afekce zvětšuje pravděpodobně velmi zvolna. Naopak při doprovodných bolestech a obtěžujících příznacích je růst afekce rychlý. To lze ověřit srovnáním se starší fotografií. Dotazy upřesňujeme, abychom si byli jisti, že pacient rozumí formulaci naší otázky.

Kompletní oční vyšetření následuje. Při udávaném poklesu vize je třeba vyloučit hypermetropizaci bulbu (při tlaku na zadní pól oka), resp. navození astigmatizmu (při tlaku ze strany, např. tumorem slzné žlázy). Vyšetřením zorného pole vylučujeme útlak optického nervu, zejména u lézí v hrotu očnice, event. v kanálu optického nervu. Rozbor binokulárních funkcí ukáže rozsah event. poruchy hybnosti i senzomotorické adaptace na změnu polohy bulbu v očnici. Při aspekci obličejí sledujeme symetrii tváří, očních šterbin, víček i spánkových krajín (vyklenutí u žen může být maskované úcesem). Měříme velikost protruze, ale i event. posun v rovině frontální, tedy dislokaci (Obrázek 1,2), což je třeba odlišit od deviace bulbu při okoohybné poruše. U okoohybné poruchy v akčním poli jednoho svalu lze těžko určit, zda je příčina neuro či myogenní, event. mechanická. Při omezení hybnosti bulbu ve více směrech je příčina častěji neurogení a dle kombinace s postižením jiných než okoohybných nervů (n. II, n. V/1,2) možno usuzovat na lokalizaci léze (syndrom horní orbitální fisury, syndrom hrotu očnice či kavernózního splavu) [2]. Anizokorie je projevem poruchy eferentní části pupilomotorického reflexu, relativní aferentní pupilární defekt (RAPD) svědčí pro útlak optiku. Vyšetřením spojivky vylučujeme změny v oblasti slzné žlázy a podspojivkové šíření tumoru, nejčastěji maligního lymfomu [3,4]. Zevní vyšetření zakončíme palpací orbitálního vchodu, event. víček, abychom vyloučili rezistence přístupné biopsii z přední orbitotomie. Sporný nále z



Obrázek 1. Axiální exoftalmus, pytlíkovité otoky víček a vyklenutí spánkové krajiny u pterionálního meningeomu vpravo



Obrázek 2. Paraaxiální exoftalmus s posunem bulbu dolů u lymfangiomu v horním intrakonálním prostoru vlevo. Podspojivková sufuze po spontánním zakrvácení

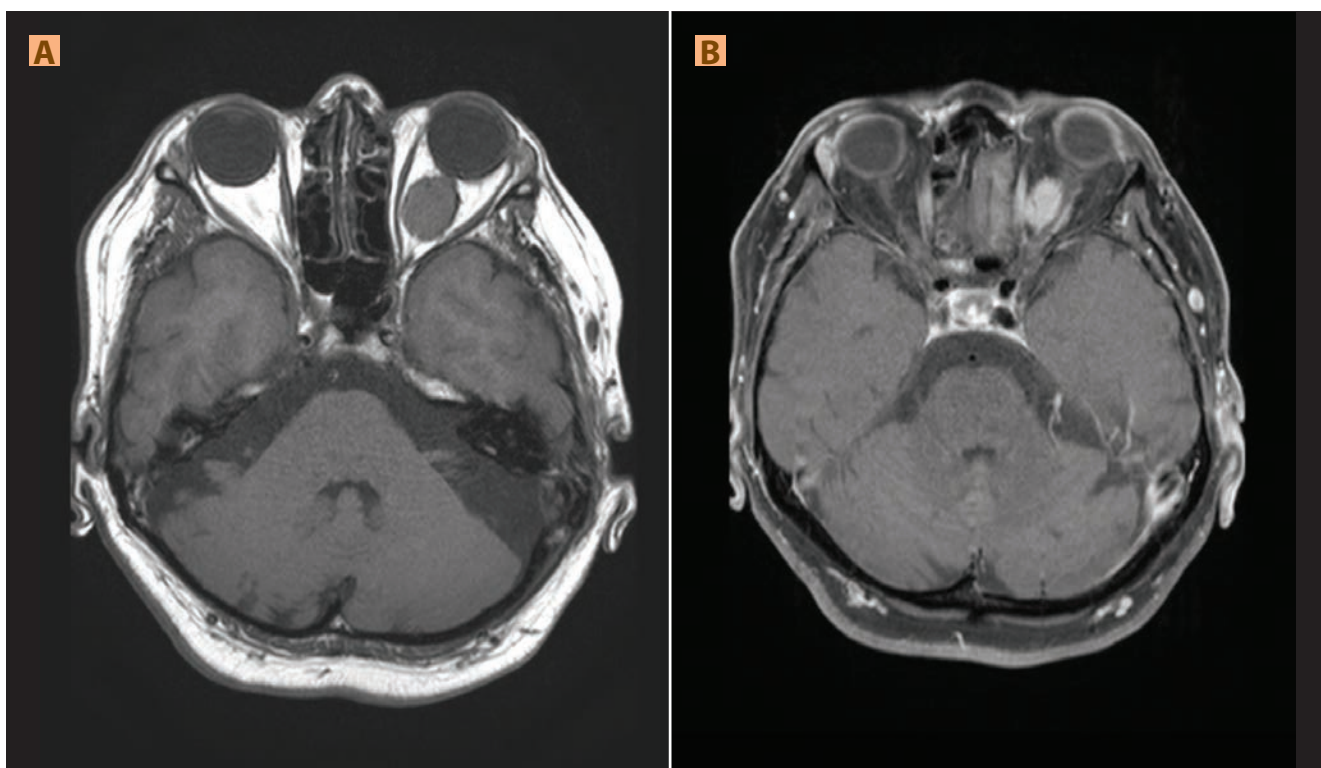
ozřejmíme tlakem na orbitální vchod (či bulbus) mimo místo předpokládaného tumoru. Zvýšením tlaku v očnici si vytlačíme rezistenci proti prstu druhé ruky. Na očním pozadí pátráme po možných změnách papily (od její hyperemie přes městnání až po atrofii, vzácně zachytíme prorůstání tumoru do oka), event. hledáme cilioretinální spojky (patognomické pro meningeom pochev optiku). Tlak na stěnu oka je příčinou chorioretinálních záhybů, nejčastěji na zadním pólu, méně často i v jiných lokalizacích. Zvýšený nitrooční tlak může být způsoben zhoršeným žilním odtokem při přetlaku v očnici. Výstupem očního vyšetření je potom pracovní diagnóza a indikace dalších vyšetření paraklinických (laboratorních i zobrazovacích). Někdy již paralelně indikujeme také konzilium, nejčastěji endokrinologické. Z hlediska urgentnosti lze většinu nádorů očnice řešit v rádech týdnů, jindy i známý tumor dlouhodobě pouze observujeme. Akutní řešení vyžadují ruptury cyst (spontánní či po úrazu), kdy obsah cysty vyvolá akutní zánětlivou reakci. Tyto stavy je třeba odlišit od orbitocelulitidy infekční etiologie. Příčinou akutního zvětšení protruze (event. současné podspojivkové sufuze a hematomu víček) může být krvácení do lymfangiomu, neuroblastomu, z cévních malformací nebo při hematologických onemocněních. Nejčastější sekundární komplikací jsou změny na rohovce z expozice při lagofthalmu a/nebo chemóze spojivky. Akutně může probíhat i rhabdomyosarkom u dětí a někdy i PST, u dospělých pak maligní melanom. Od nádorem vyvolaného akutního zhoršení stavu je třeba odlišit EO a karotido-kavernózní píštěl.

Při volbě **zobrazovacího vyšetření** vycházíme z očekávané příčiny příznaků. **Sonografie** je nejdostupnější, nejrychlejší a v rukou zkušeného odborníka i spolehlivá metoda k vyšetření předních 2/3 očnice. Nevýhodou je horší reprodukovatelnost a jen orientační informace o vztahu k ostatním strukturám očnice.

Výpočetní tomografie (CT) je vhodná k orientačnímu posouzení obsahu očnice, je nezbytná k přesnému zhodnocení stavu kostí a prokáže případné kalcifikace. Při použití kontrastní látky (KL) získáme informace o plnění afekce krví. CT vyšetření je také nezastupitelné u pacientů kontraindikovaných k magnetické rezonanci (MRI).

Magnetická rezonance v zobrazení orbitálních tumorů

MRI je vhodnou metodou pro zobrazení měkkotkáňových expanzí očnice, má vysokou citlivost rozlišení intraorbitálních struktur a je tudíž ideální k hodnocení lokalizace, rozsahu a tkáňové charakteristiky patologické tumorózní masy. S využitím MRI rovněž dokážeme posoudit eventuální intrakraniální šíření tumoru, přičemž lze současně odhalit i případné další intrakraniální patologie. Kromě obecně známých kontraindikací MRI je třeba se z pohledu oftalmologa vyvarovat vyšetření touto metodou u pacientů s intra nebo periorbitálními kovovými tělisky. Problémy s kvalitou zobrazení někdy působí líčidla, jejichž pigmenty často obsahují oxidy kovů, některé pak vykazují magnetický moment, což může vést k deformitě MR obrazu orbitálních struktur. Na podobném podkladě mohou vznikat i artefakty z tetování. Před zave-



Obrázek 3. Meningeom pochev optického nervu: ostře ohraničený útvar obalující optický nerv, (A) izosignální v T1WI a (B) postkontrastně nasycený v T1SPIR

zením pacienta do magnetického pole se rovněž doporučuje vyjmout kontaktní čočky, sejmut šperky a piercing.

Standardní protokol MRI zobrazení orbit sestává z 3 mm axiálních a koronárních řezů, většinou doplněných řezy v sagitální rovině (které se často sklápějí paralelně s průběhem optického nervu a jsou tedy prováděny pro každou orbitu zvlášť). Rutinně jsou zhotovovány T1 a T2 vážené sekvence (T1 a T2WI), vždy i s potlačením signálu tuku (dle typu použitého přístroje označené např. jako SPIR/STIR nebo FATSAT). Součástí protokolu bývá často také aplikace kontrastní látky (označení sekvence T1GDSTIR/SPIR nebo T1GDFATSAT). V indikovaných případech je k podrobnějšímu posouzení vaskularizace tumorózní masy prováděna dynamická studie, jejíž princip spočívá v opakované akvizici dat v několika řezech vedených největším průměrem tumorózní masy, umožňující pozorovat rychlost a intenzitu (případně charakter) sycení kontrastní látkou ve sledovaném místě, event. z těchto dat konstruovat křivku vyjadřující jejich vzájemný vztah. Součástí protokolu je rovněž zobrazení intrakraniálních struktur (obvykle v T2WI nativně a v T1WI nativně i postkontrastně). Při suspekci na cévní malformaci nebo aneuryzma je vhodnou volbou MR angiografie (MRA), buď nativně metodou TOF nebo jako postkontrastní MRA.

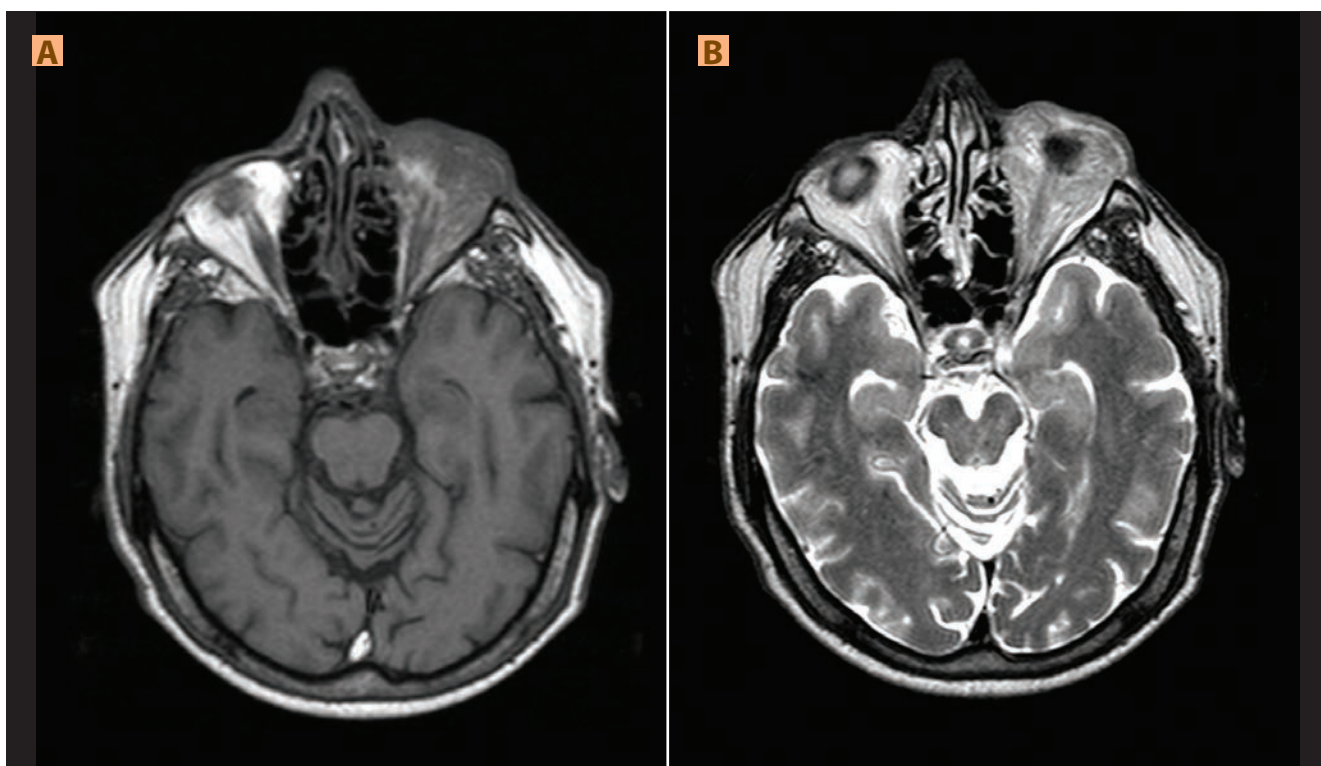
Základní MRI charakteristiky nejčastějších afekcí očné ve vztahu k diferenciální diagnostice.

Gliom optiku se zobrazuje jako vřetenovité rozšíření zrakového nervu, izosignální v T1WI, mírně se postkontrastně sytí, lehce hypersignální v T2WI [5].

Meningeom z pochvy optického nervu na axiálních řezech typicky kolejnícovitě obaluje optický nerv, v koronárních řezech jej obklopuje jako terč, postkontrastně se sytí. S užitím MRI lze zachytit i eventuální propagaci meningeomu orbitálním kanálem na intrakraniální meningy a vzácně i na meningy kontralaterálního optického nervu (Obrázek 3).

Okohybné svaly jsou nejčastěji postiženy v rámci endokrinní orbitopatie (Gravesova-Basedowova choroba). Změny pozorujeme obvykle na m. rectus medialis a inferior, event. m. rectus superior, vzácněji na m. obliquus superior a m. rectus lateralis [6]. Exoftalmus je podmíněn hypertrofií těchto svalů i zvětšením objemu retrobulbárního tuku. Svaly mají vřetenitý tvar, šlachy jsou normální. V MRI obraze jsou okrsky tukové tkáně ve svalech hypersignální v T1 a T2WI a hyposignální v sekvencích s potlačením signálu tuku (SPIR/FATSAT), zatímco zánětlivá složka je hypersignální na T2WI s i bez tukové suprese. Fibrózní podíl je hyposignální v T1 a zejména T2WI.

V diferenciální diagnostice kromě EO připadá v úvahu nejčastěji **zánětlivý pseudotumor** očnice (Obrázek 4) nebo **nespecifická myozitida**. Ta postihuje typicky m. rectus medialis a lateralis, vzácněji i slznou žlázu, uveu i skléru. Zánětlivé prosáknutí je hypersignální v T2SPIR/T2 FATSAT, nápadné postkontrastní sycení pak vyniká v T1SPIR/T1 FATSAT sekvencích. Pokud akutní zánětlivá infiltrace přejde do chronické fáze, hypersignál v T2WI bývá nahrazen hyposignálem, což odpovídá vazivové přeměně.



Obrázek 4. Pseudotumor: (A) nehomogenní hyposignální infiltrace levé orbity v T1WI a (B) nehomogenně hypersignální v T2WI, protruze levého bulbu

Do diferenciální diagnostiky **infiltrativních** tumorózních procesů, postihujících okohybné svaly, slznou žlázu i ostatní struktury, patří hematologické malignity, zejména **lymfomy** (Obrázek 5). Kromě hypersignálu v T2WI a postkontrastního syčení v T1WI je pro ně v MR obraze typická restrikce difúze (hypersignál na DWI a hyposignál na ADC-apparent diffusion coefficient-mapě).

Kavernózní hemangiom (Obrázek 6) bývá považován za nejčastější benigní tumor očníce zobrazovaný jako ostře ohraničené, obvykle ovoidní, případně kulovité ložisko v T1WI izosignální. Může tak být při odečítání nativních výsledků MRI zaměnitelný za jiné afekce podobného vzhledu. Proto je vhodné zaměřit se na T2WI obraz, kdy lze většinou pozorovat koincidenci hyperintenzity s homogenitou, event. je možné pátrat po vnitřní septaci nádoru nebo po hypointenzivním lemu, který odpovídá fibrózní pseudokapsule. Tím se někdy vymezuje kavernom oproti některým jiným nádorům (např. schwannomům). Spolehlivěji však lze kavernózní hemangiom odlišit v dynamické studii (DCE MRI), neboť má v T1WI obraze specifický charakter syčení vycházející z jednoho bodu [7,8].

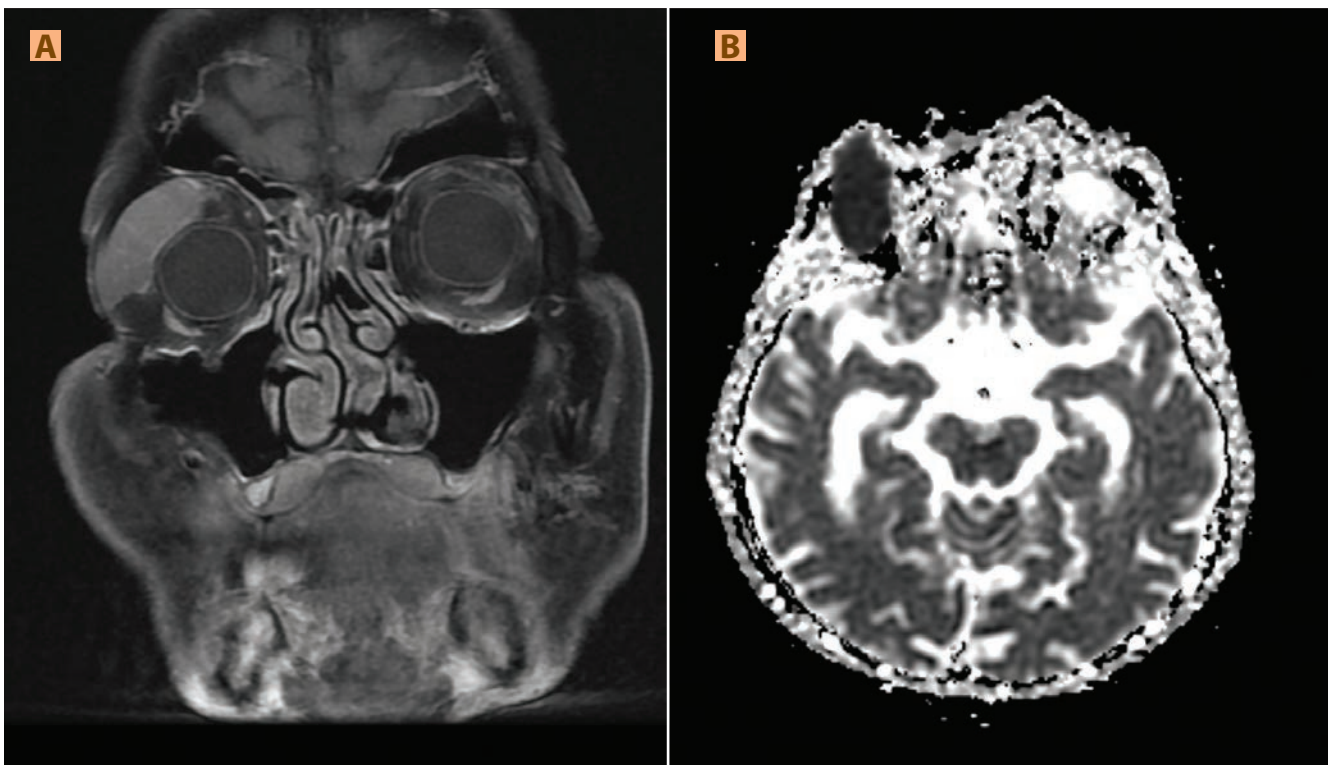
Lymfangiom (Obrázek 7) je nádor dětského věku, komplikovaný častým krvácením, v MRI zobrazení multilokulární, septovaný tumor, hypersignální v T2WI, často s rozpadovými krevními produkty, tedy hypo i hypersignální v T1WI. Hypersignál v T1WI může být podmíněn i obsahem proteinů, a při zakrvácení pak může tekutý obsah v lakunách tvořit hladinky různé signálové intenzity.

Při pozitivní onkologické anamnéze (nejčastěji karcinom prsu nebo plic) je třeba myslet na **metastatický** původ patologického procesu očníce. Metastáza v MRI obraze bývá iso až hyposignální v T1WI s postkontrastním syčením, hypersignální je v T2WI.

Rabdomyosarkom je mezenchymální tumor dětí, projevující se rychlým vznikem exoftalmu. V MRI obraze izosignální v T1WI, hypersignální v T2WI, postkontrastně se sytí a s možným obsahem prokrvácených okrsků.

Příčinou rychle vzniklého exoftalmu může být i **intraorbitální hematom**, u kterého se signálové charakteristiky mění dle jeho stáří v závislosti na degradaci rozpadových produktů hemoglobinu. Intenzita signálu krve je v akutním stádiu zvýšená v T1WI, snižena v T2WI (intracelulární methemoglobin), po sedmém dnu se objevuje extracelulární methemoglobin, který je hypersignální v T1WI i v T2WI. Staré rozpadové krevní produkty jako hemosiderin či feritin jsou hyposignální v T1WI i T2WI). Při absenci traumatu v anamnéze je nejčastější příčinou orbitálního hematomu **cévní malformace** či **orbitální varix**, jejichž průkaz je v akutní fázi zakrvácení ztížen (krvácením může dojít i ke zničení malformace). Rozšířená a vinutá vena ophtalmica superior může imitovat tumor. **Varix horní oční žíly** je tubulární útvar hyposignální v T1WI i T2WI (výpadek signálu na podkladě flow-void fenoménu). Pokud dojde k trombóze varixu, signál se mění dle rozpadových stadií hemoglobinu. Další příčinou intraorbitální hemoragie může být i zakrvácení do tumoru pravého.

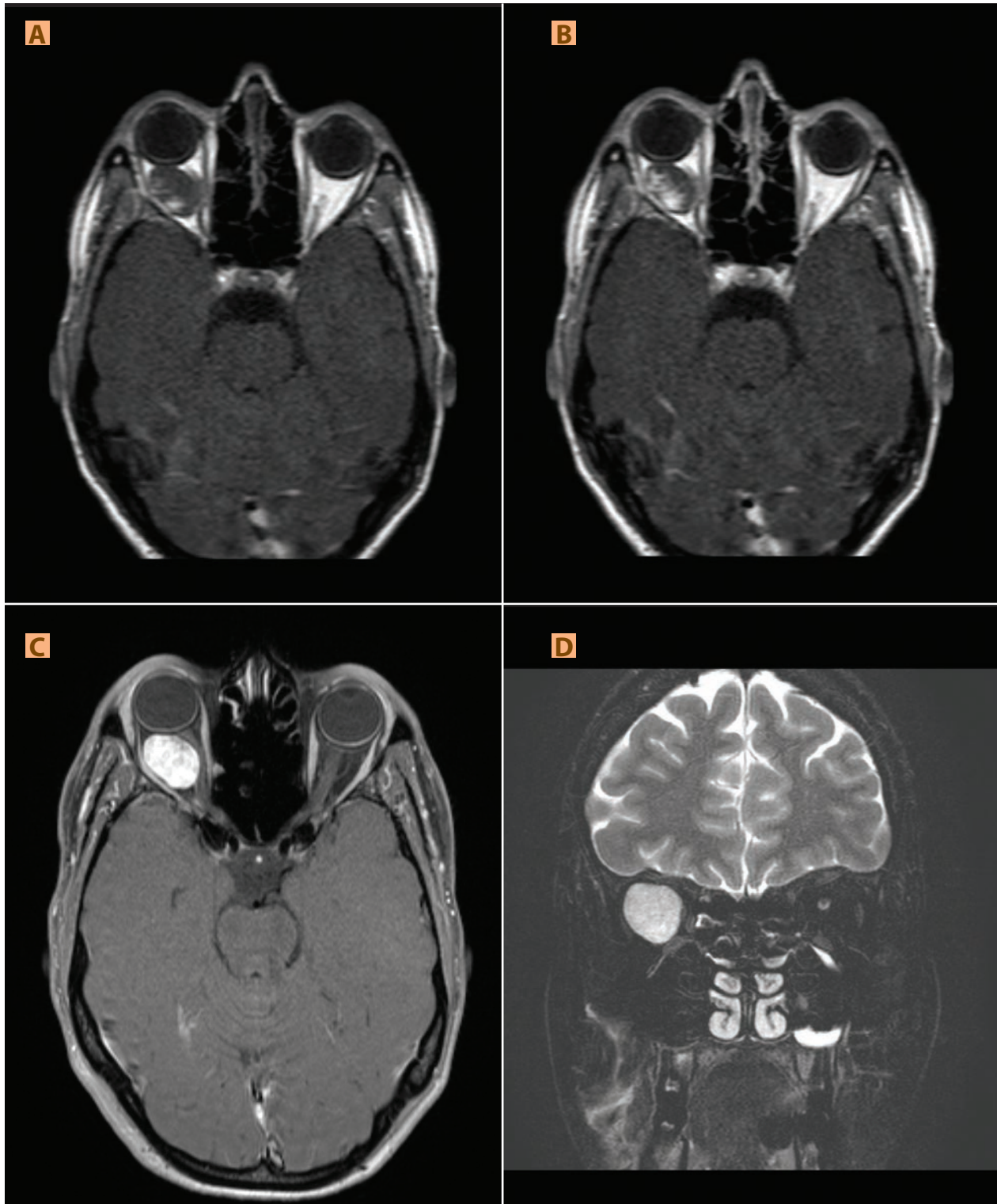
Slzná žláza může být postižena nádorovým procesem, jejím nejčastějším primárním tumorem je **pleo-**



Obrázek 5. Lymfom postihující slznou žlázu: (A) postkontrastně hypersignální v T1FS, (B) hyposignální v ADC mapě

morfní adenom. V MRI zobrazení je dobře ohraničený, okrouhlý či oválný, v T1WI izo až hyposignální vůči okoohybným svalům, v T2WI izo až hypersignální, postkontrastně se sytí, při větší velikosti bývá heterogenní, s nekrotizací či cystickou degenerací [9]. Mezi nejčastější maligní tumory slzné žlázy patří **adenoidně cystický karcinom** a **adenokarcinom**. V MRI obraze obvykle

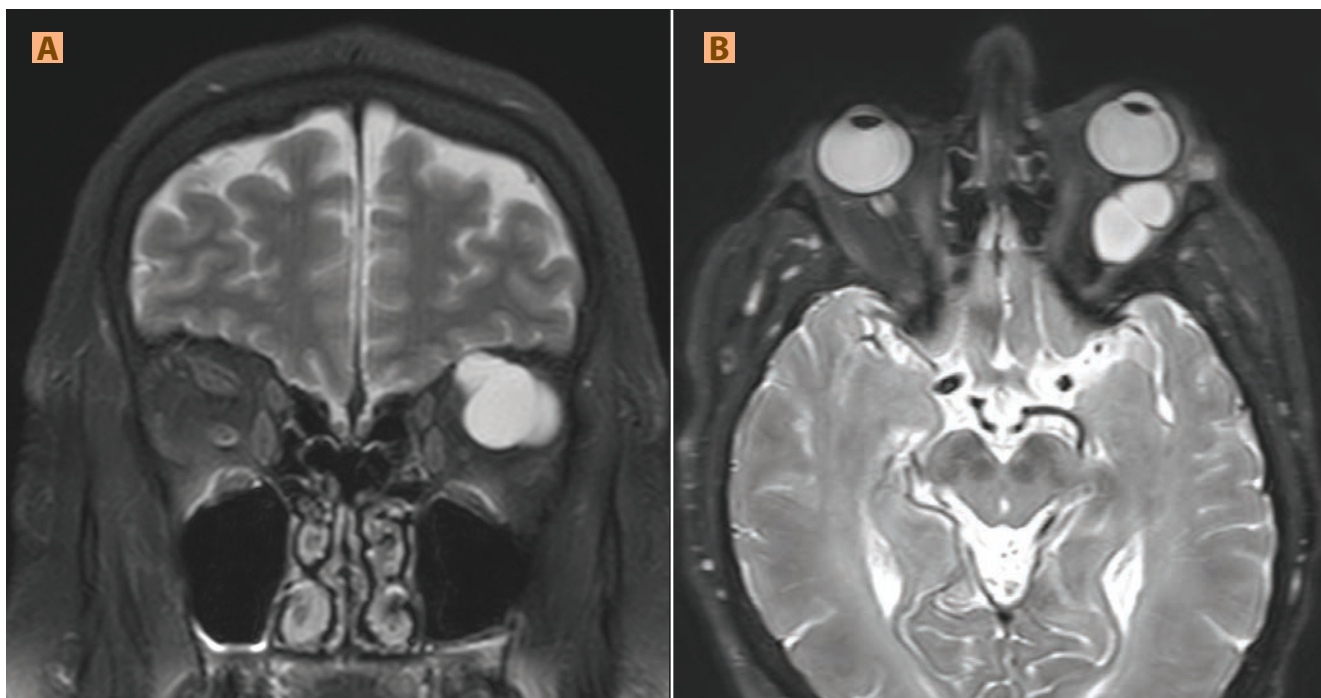
patrný jako infiltrativní masa postihující slznou žlázu, v T1WI izo až hyposignální vůči okoohybným svalům, v T2WI nehomogenně hypersignální, postkontrastně se sytí a na rozdíl od benigních tumorů může být provázený destrukcí kosti. V diferenciální diagnóze vždy zvažujeme i ostatní jednotky (zánětlivý pseudotumor, lymfom) viz výše.



Obrázek 6. Kavernózní hemangiom: **(A, B)** postupné dosycování v dynamické studii, **(C)** nasycený tumor v T1STIR, **(D)** hypersignální dobře ohraničený intrakonální útvar v T2STIR

Dermoidní cysta (Obrázek 8) se zobrazuje většinou jako hladce ohraničená extrakonální, postkontrastně se nesytící masa, obsahující cystické a/nebo solidní komponenty. U dětí se záhy po narození prezentuje jako rezistence v podkoží. Signálová charakteristika závisí na zastoupení tekuté složky (hypersignální v T2WI, hyposignální v T1WI) a na podílu lipidového obsahu (hypersignál v T1WI a T2WI s potlačením signálu tuku ve SPIR či FATSAT sekvencích).

Laboratorní vyšetření vždy indikujeme dle předpokládané příčiny onemocnění, což platí i v diagnostice nádorů očníce. Základní laboratorní vyšetření (biochemii a krevní obraz) rozšiřujeme o vyšetření parametrů tyreoidální funkce včetně protilátek při podezření na EO. Vyloučíme i nejakutnější hematologické onemocnění. Diagnostický proces tak urychlíme.



Obrázek 7. Lymfangiom: (A) ohraničená multilokulární intrakonální formace v levé orbitě hypersignální v T2WI i (B) T2STIR



Obrázek 8. Dermoidní cysta: (A) ohraničená septovaná formace vycházející z frontozygomatické sutury, větší porce subkutánně, menší zasahuje intraorbitálně, hypersignální v T1WI, (B) hyposignální T1FS (obsah bohatý na lipidy)

LÉČBA

Další postup závisí na závěru z provedených testů, především však na výsledku zobrazovacích vyšetření. Akutně probíhající orbitální afekce je nutné odeslat ihned na pracoviště, které je schopné poskytnout mezioborovou péči, např. orbitocelulitidy vyžadují okamžitý zákrok, resp. permanentní monitoraci stavu. Největší část pacientů ze skupiny s pozorovaným exoftalmem je určena ke konzervativní terapii (EO, PST, infantilní hemangiomy, gliomy aj.) [10,11]. U ohraničených lézí očníce se rozhodujeme o provedení časně či odložené operace s ohledem na subjektivní obtíže pacienta, předpokládaný vývoj onemocnění a riziko plynoucí z ponechání léze nebo z možného iatrogenního poškození. Část těchto tumorů je indikována k radioterapii [12]. U neohraničených afekcí očníce se vždy snažíme získat vzorek k histologické verifikaci [13], což je nezbytné pro volbu následné terapie, zvláště je-li podezření na ML. K **přední orbitotomii** přistupujeme u lézí lokalizovaných ve vchodu očníce, které jsou většinou hmatné. Totální extirpaci indikujeme u cyst a jednostranných afekcí slzné žlázy, u kterých je bezpečnější přístup pod přímou zrakovou kontrolou. Při porušení pouzdra maligního tumoru se zvyšuje riziko vzniku metastáz. Operačních přístupů do očníce je mnoho a jejich volba je závislá na mnoha faktorech, ale především na zkušenostech a složení operačního týmu [14]. Spolupráce oční a stomatologické kliniky v chirurgii očníce trvá již téměř 50 let. Cestou **laterální osteoplastické orbitotomie** jsme schopni extirpovat nádory očníce s výjimkou lokalizace v orbitálním hrotu [15]. Nádory uložené intrakonálně mediálně od optiku řešíme stejným postupem, ale vlastní nádor extirpujeme z transkonjunktiválního přístupu s dočasnou tomíí šlachy vnitřního přímého svalu a její následnou suturou k původnímu místu úponu. Pro **endoskopický transnazální** výkon tak zbývá mediální extrakonální prostor až po hrot očníce [16,17]. Hrot očníce je relativně nepřehlednější shora, tzn. z **transkraniálního extradurálního** přístupu, což je v gesci

neurochirurga, který často provádí i dekompresi očníce či optického kanálu (meningeomy). Individuální přístupy je třeba volit i při postižení orbitálního skeletu (diploidní dermoid) a neobvyklých nálezích [18,19]. Přední orbitotomii k odběru vzorku lze provést ve většině případů v lokální anestezii, celkovou volíme u dětí, anxiózních pacientů a při odstraňování větších a/nebo nepříznivě lokalizovaných lézí (hluboko uložená léze, nazální horní kvadrant). Indikaci k biopsii punkční jehlou zvažujeme u hlouběji uložených nádorů a u pacientů, kteří nejsou schopni podstoupit celkovou anestezii. Pro riziko iatrogenního poškození orbitálních struktur jsou však indikační kritéria této metody omezené. U biopsie tenkou jehlou je pravděpodobnost poranění menší, ale její výtežnost je nižší. Exenteraci očníce, někdy rozšířenou, volíme zpravidla u nádorů maligních, často sekundárních. Při exenteraci pro meningeom pochev optiku lze uchovat spojivkový vak a víčka.

Tabulka 2. Výskyt operovaných nádorů v jednotlivých věkových kategoriích pacientů (na Stomatologické a Oční klinice VFN mezi lety 2005-2019)

| věk pacienta v době operace: | | počet pacientů příslušného věku (celkem 497): | podíl věkové kategorie na celkovém počtu pacientů: |
|------------------------------|-----------|---|--|
| dekáda | roky | | |
| 1. dekáda | 0–10 | 8 | 1,5% |
| 2. dekáda | 11–20 | 20 | 4% |
| 3. dekáda | 21–30 | 24 | 5% |
| 4. dekáda | 31–40 | 65 | 13% |
| 5. dekáda | 41–50 | 71 | 14% |
| 6. dekáda | 51–60 | 84 | 17% |
| 7. dekáda | 61–70 | 111 | 22,5% |
| 8. dekáda | 70–80 | 80 | 16% |
| 9. dekáda | 81 a více | 34 | 7% |

Tabulka 1. Počty operovaných pacientů pro nádor očníce dle genderového zastoupení (na Stomatologické a Oční klinice VFN mezi lety 2005–2019) a jejich věk

| pohlaví: | pracoviště, kde operace nádoru realizována: | počet operantů: | věk operantů - medián: | věk operantů - průměr: |
|---------------------|---|-----------------|------------------------|------------------------|
| muži | stomatologická klinika | 142 | 52 | 51 |
| | oční klinika | 107 | 63 | 58 |
| | celkem stomatologická a oční klinika | 249 | 59 | 55 |
| ženy | stomatologická klinika | 140 | 54 | 54 |
| | oční klinika | 108 | 63 | 58 |
| | celkem stomatologická a oční klinika | 248 | 59 | 56 |
| ženy i muži souhrně | stomatologická klinika | 282 | 53 | 52 |
| | oční klinika | 215 | 63 | 58 |
| | celkem stomatologická a oční klinika | 497 | 59 | 56 |

Tabulka 3. Zastoupení operovaných nádorů očníce dle jejich biologické povahy (na Stomatologické a Oční klinice VFN mezi lety 2005–2019)

| biologická povaha nádorů (výsledek histologického vyšetření): | počet nádorů: | podíl nádorů na celém souboru: |
|--|---------------|--------------------------------|
| benigní tumory: | 278 | 55,9% |
| z toho tzv. pravé tumory | 111 | 22,3% |
| z toho tzv. nepravé tumory a ostatní zaměnitelné útvary | 167 | 33,6% |
| maligní tumory: | 207 | 41,7% |
| počet výkonů, kdy výsledek histologie nevýtěžný nebo nepřesvědčivý: | 12 | 2,4% |
| celkem provedených výkonů stomatologická a oční klinika: | 497 | 100% |

Tabulka 4. Zastoupení častěji operovaných nádorů (na Stomatologické a Oční klinice VFN mezi lety 2005-2019), z celkového počtu 67 různých histologických diagnóz uvedeny pouze jednotky v minimálním množství 9 (tzn. min. cca 1,8 %); počty jsou včetně recidiv, resp. nutných reoperací

| biologická povaha nádorů: | pořadí zastoupení v rámci celku: | typ nádoru: | počet nádorů: | podíl nádorů na celém souboru: | |
|-------------------------------|----------------------------------|---------------------------------|--------------------------------------|--------------------------------|-------|
| Benigní tumory pravé | 1 | hemangiomy | 54 | 10,9% | |
| | | nejč. kavernózní hemangiom | 45 | | |
| | 2 | pleomorfní adenom slzné žlázy | 17 | 3,4% | |
| | 3 | meningeomy | 15 | 3% | |
| | 4 | tumory perif. nervového systému | 13 | 2,6% | |
| | | nejč. schwannom | 12 | | |
| Benigní tumory nepravé | 1 | dermoidní útvary | 38 | 7,6% | |
| | | nejč. dermoidní cysty | 36 | | |
| | 2 | pseudotumor očníce | 25 | 5% | |
| | 3 | prolaps orbitálního tuku | 20 | 4% | |
| | 4 | cévní malformace a varixy | 10 | 2% | |
| Maligní tumory | primární: | 1 | maligní lymfom | 87 | 17,5% |
| | | 2 | maligní tu slzné žl. | 13 | 2,8% |
| | | | nejč. adenokarcinom | 9 | |
| | | 3 | extrapleurální solitární fibrózní tu | 11 | 2,2% |
| | sekundární: | 1 | bazocelulární karcinom | 39 | 7,8% |
| | | 2 | spinoceleulární karcinom | 15 | 3% |
| | | 3 | maligní melanom | 10 | 2% |
| | metastázy: | 1 | celkově | 9 | 1,8% |
| | | | nejč. prsu a ledvin (každý 3krát) | 3 | |

Vlastní sestava

Zpracovali jsme data za období 2005-2019, tedy za 15 let. Soubor tvoří pacienti, u kterých byla klinickým nebo zobrazovacím vyšetřením zachycena léze v očnici podezřelá z nádorového procesu a z toho důvodu podstoupili operaci na Oční nebo Stomatologické klinice 1. LF UK a VFN v Praze. Rozložení dle pohlaví bylo zcela symetrické, medián věku byl vyšší u pacientů operovaných na oční klinice (Tabulka 1), četnost operací v jednotlivých věkových dekádách ukazuje Tabulka 2. Někteří naši pacienti byli, pro pozitivní nálezy v očnici, při absenci funkčních či subjektivních obtíží, měsíce ale i několik let pouze sledováni. V sestavě nejsou ani nemocní s prokázanou

orbitální lézí, kteří byli bez operačního výkonu předáni do péče radioonologů k ozáření (meningeomy pochev optiku, metastázy), neurochirurgů (pterionální či kanikulární meningeomy, hemangiomy hrotu očnice) a ORL specialistů (nazální a inferonazální extrakonální tumory očnice). Kompletní data jsme získali u 497 pacientů, u 19 pacientů se je dohledat nepodařilo. Až na výjimky (extrapleurální fibrózní tumor, karcinom slzné žlázy a kožní nádory prorůstající do očnice) byla u pacientů provedena pouze jedna operace. Na stomatologické klinice bylo provedeno 282 výkonů v celkové anestezii, v naprosté většině případů s jasnou či možnou potřebou osteoplastického přístupu do očnice. Na oční klinice bylo provedeno

Tabulka 5. Nejčastěji operované tumory (na Stomatologické a Oční klinice VFN mezi lety 2005-2019) dle pracoviště, na kterém výkon realizován

| pracoviště: | nejčastější benigní tumor pravý: | nejčastější benigní tumor nepravý: | nejčastější maligní tumor: | nejčastější tumor bez ohledu na biologickou povahu: |
|---|---------------------------------------|------------------------------------|------------------------------------|---|
| stomatologická klinika: | kavernózní hemangiom | dermoidní cysta | bazaliom | kavernózní hemangiom |
| oční klinika: | kapilární hemangiom | prolaps orbitálního tuku | maligní lymfom | maligní lymfom |
| stomatologická a oční klinika celkově: | kavernózní hemangiom 45 (9% z 497) | dermoidní cysta 36 (7% z 497) | maligní lymfom 87 (17,5% z 497) | maligní lymfom 87 (17,5% z 497) |

Tabulka 6. Chirurgické přístupy zvolené při operacích nádorů očnice (na Stomatologické a Oční klinice VFN mezi lety 2005-2019)

| pracoviště: | zvolené chirurgické přístupy: | počet výkonů: | poměr: |
|---|---|------------------------------------|--|
| stomatologická klinika | laterální orbitotomie (nejčastější) | 137 | 49 % z výkonů na stomatologické klinice |
| | přední orbitotomie | 82 | 29 % z výkonů na stomatologické klinice |
| | exenterace | 48 | 17 % z výkonů na stomatologické klinice |
| | méně časté (temp. transmuskulární, bikoronární, transvestibulární...) | 15 | 5 % z výkonů na stomatologické klinice |
| | celkem: | 282 | |
| oční klinika | přední orbitotomie | transkutánní (nejčastější) 149 69% | 200 93 % z výkonů na oční klinice |
| | | transkonjunktivální 49 23% | |
| | | kombinace předchozích 2 1% | |
| | punkční biopsie | 15 7% | 15 7 % z výkonů na oční klinice |
| | celkem: | 215 | |
| stomatologická a oční klinika kompletně | přední orbitotomie (nejčastější) | 282 | 56 % ze všech výkonů (stomatologie i oční) |
| | laterální orbitotomie | 137 | 28 % ze všech výkonů (stomatologie i oční) |
| | ostatní | 78 | 16 % ze všech výkonů (stomatologie i oční) |
| | celkem (všechny výkony): | 497 | |

Tabulka 7. Exenterace očnice (všechny realizovány výhradně na Stomatologické klinice VFN mezi lety 2005–2019)

| nádor, pro který exenterace indikovaná: | počet exenterací: | podíl nádorů na počtu všech exenterací: |
|---|-------------------|---|
| bazocelulární karcinom (nejčastější) | 17 | 35% |
| maligní melanom | 9 | 19% |
| spinoceulární karcinom | 5 | 10% |
| meningeom | 4 | 8,5% |
| adenokarcinom slzné žlázy | 4 | 8,5% |
| ostatní nádory (podílející se pouze 1–2 zástupci) | 9 | 19% |
| celkem | 48 | |

(tj. 17 % výkonů na stomatologické klinice a 10% všech výkonů celého souboru)

215 výkonů, častěji v lokální anestezii. Benigních lézí bylo více než maligních (Tabulka 3), zastoupení nejčastějších afekcí v jednotlivých skupinách ukazuje Tabulka 4. V Tabulce 5 je přehled nejčastějších afekcí operovaných na obou pracovištích. Zvolené operační přístupy zachycuje Tabulka 6. Všechny exenterace očnice byly provedeny na stomatologické klinice, nejčastěji pro karcinomy viček propagující se do očnice (Tabulka 7).

DISKUSE

Frekvence a absolutní počty orbitálních patologií se liší podle zaměření a spádu konkrétního pracoviště. Dle velké retrospektivní sestavy z orbitálního centra Oční kliniky ve Vancouveru bylo v letech 1976–1993 referováno do centra 2985 pacientů, z nich bylo 50 % EO, 20 % nádorů, 14 % strukturálních lézí, 9 % zánětů [1]. Naproti tomu Schields a kolektiv udávají v sestavě 1264 pacientů doporučených za více než 30 let do orbitálního onkologického centra pouze 5 % EO a nejčastějšími primárními tumory byly vaskulogenní léze (17 %), lymfoidní nádory (11 %), zánětlivé pseudotumory (11 %), nádory z mening a optického nervu (8 %) a cystické léze (6 %). Sekundárních nádorů bylo 11 % a metastatických 7 % [20]. Bonavolontà a kolektiv vyloučili ze sestavy EO, PST a malformace očnice. Ve své sestavě orbitálního centra hodnotí za 35 let sledování 2 480 orbitálních lézí. Z nich je 88 % primárních očních (24 % vaskulogenních, z toho kavernózních hemangiomů 9 %, 21 % cystických, z toho 14 % dermoidních cyst, 13 % maligních lymfomů), 9 % sekundárních a 3 % metastáz [21]. Japonští autoři, Ohtsuka a kolektiv, prezentují sestavu 244 pacientů za 21 let s 89 % primárních nádorů (24,1 % maligní lymfom, 18,4 % lymfoidní hyperplazie, 8,6 % adenom slzné žlázy, 7,4 % kavernom, 5,3 % dermoidní cista), 9 % bylo sekundárních a 2 % byly metastázy [22]. V našem souboru jsme měli primárních tumorů 78,5 % (17,5 % maligní lymfom, 11 % vaskulogenní tumory, 7,6 % cysty, 6 % nádory slzné žlázy), sekundárních 20,7 % a metastáz 1,8 %. Rozložení výskytu primárních nádorů je nejbližší japonské sestavě zřejmě i proto, že většina pacientů podstoupila operaci. Vyšší procento sekundárních nádorů v naší sestavě je dáno vyšším podílem bazaliomů a spinaliomů, které tvořily 10,8 % Ty

také byly nejčastější indikací k exenteraci. Zajímavé je srovnání 15leté spolupráce obou našich pracovišť z let 1970–1985, kdy bylo provedeno 135 operací pro nádory očnice, nejvíce bylo maligních lymfomů (15,5 %), nádorů slzné žlázy a vaskulogenních nádorů bylo shodně 10,8 %, zánětlivých pseudotumorů 8,9 %, cystických afekcí 8,1 %. Exenterace byla indikována u 10 % případů pro bazaliomy, spinaliomy a sarkomy [23]. Zdá se, že ubylo nádorů slzné žlázy. Trend růstu incidence ML v populaci se v naší sestavě zatím neprojevil.

Údaje o frekvenci nádorů z jednotlivých center se liší procentuálním zastoupením jednotlivých afekcí, ale benigních lézí jsou 2/3 a maligních 1/3. Dle jednotlivých publikací 64:36 % [20], 68:32 % [21], v naší sestavě 55,9:41,6 %. (2,4 % výsledků bylo nejasných). Vysoké procento do očnice penetrujících nádorů viček, někdy po nedostatečných resekcích primárního tumoru, jindy pro zanedbání pacientem, je důvodem k zamyšlení.

V naší sestavě bylo stejné zastoupení mužů i žen, v ostatních sestavách je mírná převaha žen (53,6–57 %: 46,4–43 %). Sestavy zahrnují všechny věkové kategorie (0–95 let) s tím, že se mění frekvence nádorů v jednotlivých dekádách. V první dekádě převažují dermoidní cysty, po 30. roce věku se objevují kavernózní hemangiomy a nádory slzné žlázy. Maligní lymfomy a kožní nádory začínají po 50. roce věku [14]. Rozdělení v naší sestavě se neliší od ostatních studií, s vrcholem v 7. dekádě (22,5 %). Zaznamenali jsme však vyšší průměrný věk celé sestavy (56 let proti 43 [21] resp. 48,7 [22]) a ještě vyšší je medián věku, 59 let. Nižší je průměr i medián věku (51, resp. 52 let) v době výkonu u pacientů na stomatologické klinice, tedy operovaných v celkové anestezii. U starších pacientů převažují výkony v lokální anestezii k odběru vzorků, nejčastěji pro podezření na ML.

ZÁVĚR

Prezentovaná sestava operovaných orbitálních tumorů je srovnatelná se sestavami jiných autorů. Dominantní je zastoupení maligních lymfomů. Alarmující je trvale vysoký počet kožních nádorů prorůstajících do očnice. Předložený vyšetřovací postup je standardem, zlepšující se zobrazovací metody nám usnadňují diagnosticko-te-

rapeutickou rozvahu. Námí používané operační přístupy do očníce se osvědčily, ale v některých případech je třeba

zvolit přístupy individuální. V diagnostice i léčbě je trvalá mezioborová spolupráce nezbytná.

LITERATURA

1. Rootman J, Stewart B, Goldberg RA. Orbital surgery. A conceptual approach. Philadelphia (USA): Lippincott-Raven; 1995. 394.
2. Jordáková J. Porucha motility bulbu s diplopií jako první příznak tumoru prorůstajícího do orbity z vedlejších dutin [Ocular Motility Disorders With Diplopia Like the First Symptoms of Paranasal Tumours With Orbital Invasion - A Case Report]. *Cesk Slov Oftalmol.* 2016;72(4):157-163. Czech.
3. Furdová A, Marková A, Kapitánová K, Zahorjanová P. Treatment results in patients with lymphoma disease in the orbital region. *Cesk Slov Oftalmol.* 2017;73(5/6):211-217.
4. Krásný J, Šach J, Brunnerová R, et al. Orbitální tumory u dospělých - 10letá studie [Orbital Tumors in Adults - a Decennary Study]. *Cesk Slov Oftalmol.* 2008;64(6):219-227. Czech.
5. Seidl Z, Vaněčková M. Magnetická rezonance hlavy, mozku a páteře. Praha: Grada Publishing; 2007. 320.
6. Héran F, Bergès O, Blustajn J. Tumor pathology of the orbit. *Diagn Interv Imaging.* 2014;95(10):933-944.
7. Xian J, Zhang Z, Wang Z, et al. Evaluation of MR imaging findings differentiating cavernous haemangiomas from schwannomas in the orbit. *Eur Radiol.* 2010;20:2221-2228.
8. Tanaka A, Mihara F, Yoshiura T et al. Differentiation of cavernous hemangioma from schwannoma of the orbit: a dynamic MRI study. *Am J Roentgenol.* 2004;183:1799-1804.
9. Gao Y, Moonis G, Cunnane ME, Eisenberg RL. Lacrimal gland masses. *Am J Roentgenol.* 2013;201(3):W371-W381.
10. Siwá A, Autrata R, Vejmelková K, Pavelka Z, Zitterbart P. Neurofibromatosis Type 1 and Optic Pathway Glioma. *Cesk Slov Oftalmol.* 2019;75(4):200-208. DOI: 10.31348/2019/4/4
11. Pramuková K, Autrata R, Faberová R. Hemangiomy orbitální krajiny u dětí [Haemangiomas are common benign tumors of the child]. *Cesk Slov Oftalmol.* 2016;72(4):138-148. Czech.
12. Furdová A, Babál P, Kobzová D. Orbital optic nerve sheath meningioma. *Cesk Slov Oftalmol.* 2018;74(1):23-30. DOI: 10.31348/2018/1/4-1-2018
13. Mombaerts I, Ramberg I, Coupland SE, Heegaard S. Diagnosis of orbital mass lesions: clinical, radiological, and pathological recommendations. *Surv Ophthalmol.* 2019;64:741-756.
14. Olsen TG, Heegaard S. Orbital lymphoma. *Surv Ophthalmol.* 2019; 64(1):45-66.
15. Otradovec J. Choroby očníce. Praha: Avicenum; 1986. 312.
16. Netuka D, Masopust V, Belšán T, Profantová N, Beneš V. Endoscopic endonasal resection of medial orbital lesions with intraoperative MRI. *Acta Neurochir (Wien).* 2013;155(3):455-461.
17. Matoušek P, Lipina R, Komínek P, et al. Transnazální endoskopická chirurgie nádorů očníce [Transnasal Endoscopic Surgery Approach in Intraorbital Tumors]. *Cesk Slov Oftalmol.* 2012;68(5):202-206. Czech.
18. Calandriello L, Grimaldi G, Petrone G et al. Cavernous venous malformation (cavernous hemangioma) of the orbit: Current concept and a review of the literature. *Surv Ophthalmol.* 2017;62(4):393-403.
19. Komínek M, Autrata R, Krejčířová I, et al. Primary Orbital Teratoma. *Cesk Slov Oftalmol.* 2019;75(1):40-44. DOI: 10.31348/2019/1/5
20. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions. The 2002 Montgomery lecture part I. *Ophthalmology.* 2004;111:997-1008.
21. Bonavolontà G, Strianese D, Grassi P, et al. An analysis of 2,480 space-occupying lesions of the orbit from 1976 to 2011. *Ophthal Plast Reconstr Surg.* 2013;29(2):79-86.
22. Ohtsuka K, Hashimoto M, Suzuki Y. A review of 244 orbital tumors in Japanese patients during a 21-year period: origins and locations. *Jpn J Ophthalmol.* 2005;49:49-55.
23. Šafář S, Otradovec J, Frenzl Z, Diblík P. Chirurgie orbitálních nádorů. *Sb Lek.* 1988;90(2-3):59-66. Czech.

Podpořeno MZ ČR – RVO VFN64165

Věnováno dlouholetému spolupracovníkovi prof. MUDr. Jiřímu Mazánkovi, Dr.Sc. in memoriam

Elektronická verze časopisu ČESKÁ A SLOVENSKÁ OFTALMOLOGIE

<http://www.cs-ophthalmology.cz/en> - Anglická verze

<http://www.cs-ophthalmology.cz/cs> - Česká verze