

ЛУЧЕВАЯ ДИАГНОСТИКА ОПУХОЛЕЙ ОРБИТЫ У ДЕТЕЙ

*НИИ детской онкологии и гематологии
ГУРОНЦ им. Н.Н. Блохина РАМН, Москва*

Диагностика патологических процессов, несмотря на относительно небольшие размеры орбиты, остается сложной проблемой для врачей различных специальностей.

Анатомические особенности орбиты таковы, что она закрыта для непосредственного осмотра и пальпации костными стенками и глазным яблоком. Орбита тесно связана с полостью черепа и придаточными пазухами носа. Все это указывает на важность своевременной диагностики заболеваний орбиты, с одной стороны, и на трудность раннего выявления опухолевого процесса, с другой.

В орбите сосредоточено большое количество тканевых компонентов, что обусловило значительный видовой полиморфизм опухолей, однако частота развития различных видов неодинакова.

Опухоли орбиты у детей среди новообразований органа зрения и защитного аппарата зрения занимают 2-е место после внутриглазных опухолей и составляют, по данным разных авторов, 25 – 35,2% [1;3]. В большинстве случаев новообразования являются доброкачественными. Среди них наиболее часто наблюдаются гемангиомы и, реже – лимфангиомы, дермоидные кисты и тератомы. Гемангиомы орбиты очень часто сочетаются с ангиоматозным поражением век. Глиомы зрительного нерва у детей наблюдаются редко и преимущественно в возрасте до 10 лет [3].

Злокачественные новообразования орбиты составляют, по данным различных авторов, от 1 до 3% в структуре злокачественных опухолей у детей [2;3;6]. Опухоль в орбите может быть первичной или являться продолженным ростом новообразований из прилежащих анатомических зон, а также проявлением метастатического процесса при солидных опухолях различной морфологической структуры. Возможно поражение орбиты и при системных злокачественных заболеваниях.

Первичные опухоли орбиты встречаются чаще. В основном это саркомы различного генеза, преимущественно рабдомиосаркомы (80%), недифференцированные саркомы и нейrogenные опухоли (нейробластома различной степени дифференцировки, злокачественная глиома), а также лимфосаркомы [1;4;8].

Вторичное прорастание опухолей из смежных областей в орбиту колеблется от 12 до 50% и зависит от характера опухоли [5]. Вторичное поражение орбиты может быть обусловлено как злокачественными, так и доброкачественными новообразованиями (остеома,

инвертирующая папиллома) [3;9]. Большинство опухолей проникают в орбиту путем прямого распространения из смежных областей, в ряде случаев опухоли располагаются по ходу сосудов, нервов, мозговых оболочек. При злокачественных процессах вовлечение орбиты чаще наблюдается у больных с опухолью верхнечелюстной пазухи. Вторичные опухоли орбиты, прорастающие из носоглотки, твердого и мягкого неба, являются достаточно редкими. Среди метастатических опухолей в орбите у детей наиболее часто встречается нейробластома.

В настоящее время успехи, достигнутые в лечении опухолей орбиты у детей, обусловлены совершенствованием отдельных компонентов терапии – созданием эффективных программ комплексного лечения с учетом прогностических факторов, улучшением техники выполнения оперативных вмешательств, развитием новых форм лекарственного и лучевого лечения.

Решающую роль в излечении детей с опухолями орбиты играет своевременная диагностика на ранних этапах развития опухолевого процесса. Ранняя диагностика опухолей – основная принципиальная задача в онкологии, так как лечение в начальных стадиях развития опухоли может гарантировать выздоровление.

Ранняя диагностика новообразований орбиты трудна в силу сходности клинической симптоматики различных процессов, приводящих к увеличению объема содержимого орбиты. Клиническое течение заболевания не сопровождается достоверными признаками, позволяющими проводить дифференциальный диагноз, определять зону и характер распространения патологического процесса. Для этого используются различные диагностические методы, в том числе и методы лучевой диагностики. Большая информативность методов лучевой диагностики злокачественных опухолей, возможность объективного контроля нивелируют негативные стороны их применения.

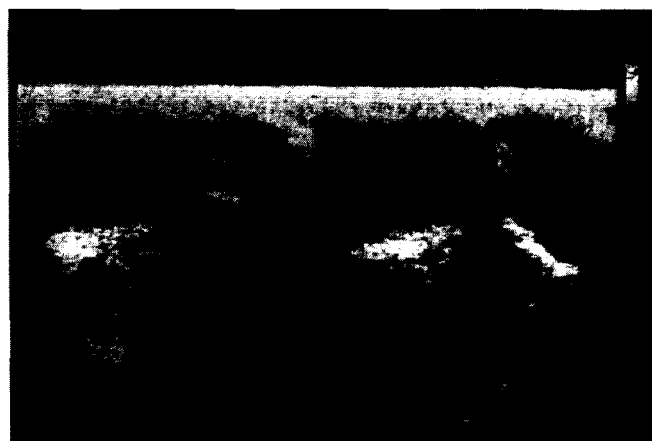
В настоящее время важная роль отводится проведению комплексных лучевых методов исследования; сочетание таких методов, как ультразвуковая и компьютерная томография, способствуют повышению эффективности диагностики при первичных и особенно вторичных опухолях орбит [7;10]. Однако вопросам уточненной лучевой диагностики опухолей орбит у детей уделяется недостаточное внимание. Задачей настоящей работы явилось определение возможностей различных лучевых методов исследования в диагностике опухолей орбиты у детей.

Проведен анализ клинических данных и результатов лучевых методов диагностики 40 больных с образованием орбиты в возрасте от 6 мес до 15 лет, наблюдавшихся в НИИ ДОГ за период с 1991 по 2001 г. У всех больных диагноз подтвержден морфологически. В исследованной группе больных с опухолью орбиты диагноз эмбриональной рабдомиосаркомы установлен в 80% случаев, нейробластомы – в 4%, примитивной нейроэктодермальной опухоли – в 3%, лимфосаркомы – в 3%, лимфогранулематоза – в 3%, гемангиоэндотелиомы – в 3%, нейрофиброматоза – в 3% случаев.

Выявлены характерные особенности наиболее часто встречающейся опухоли орбиты у детей – рабдомиосаркомы (РМС). К ним следует отнести: преобладание возрастной группы больных от 3 до 7 лет (45%), соотношение по полу м: ж = 3 : 1, поражение левой орбиты (65%). Первые клинические проявления рабдо-



а



б

Рис. 1. Больная З., 13 лет. Рабдомиосаркома левой орбиты:

а – на ультразвуковой эхограмме определяется образование неоднородной структуры с гипер- и гипозоногенными участками; б – контуры опухолевого узла на ультразвуковой эхограмме после лечения.

миосаркомы орбиты у детей в большинстве случаев расценивались как воспалительные (34%) или посттравматические (33%) изменения и лишь у трети больных при первых клинических проявлениях заподозрена злокачественная опухоль орбиты. Длительность анамнеза заболевания от первых клинических проявлений до установления диагноза у большей части больных составляла от 1 до 3 мес (72,5%). Наиболее характерными клиническими симптомами рабдомиосаркомы орбиты у детей являлись: экзофтальм (70%), птоз (50%), увеличение в объеме мягких тканей орбиты (34%), ограничение подвижности глазного яблока (34%), затруднение репозиции глазного яблока (24%), хемоз конъюнктивы (24%), слезотечение (13%), косоглазие (10%). Следует подчеркнуть, что снижение остроты зрения имело место лишь у 13% больных. Болевой синдром наблюдался у 10% пациентов.

С целью уточнения характера, топика, степени местной и отдаленной распространенности опухолевого процесса выполнены следующие диагностические мероприятия: рентгенологическое исследование черепа, грудной клетки в 100% случаев, ультразвуковое исследование (УЗИ) орбит, брюшной полости и заб-

рюшинного пространства – в 100%, рентгенологическая компьютерная томография (РКТ) – в 100%, радиоизотопное исследование (РИД) скелета – в 45%, РИД мягких тканей – в 35% наблюдений.

Рентгенологическое исследование черепа, включающее рентгенографию в прямой, боковой, аксиальной и носо-подбородочной проекциях, позволило выявить такие изменения, как снижение прозрачности пораженной орбиты (62%), нечеткий контур стенок орбиты (61%), деструкцию стенок орбиты (38%); затенение верхнечелюстных пазух (30%), клеток решетчатого лабиринта (30%), деструкцию смежных костей черепа (15%).

При УЗИ орбиты выявлялось объемное образование, широко прилежащее к одной из стенок (медиальной – 48 %, верхней – 17%, нескольким стенкам орбиты – 17%, латеральной – 7% или полностью запол-

няющее полость орбиты (11%). Наиболее часто опухоль имела parenхиматозную плотность (52%). Эхоструктура рабдомиосаркомы была неоднородной (52%), с гиперэхогенными включениями (52%) и гипозоногенными зонами (19%) (рис. 1, а).

Границы опухолевого образования чаще имели неровные (66%), нечеткие (26%) контуры (рис. 1, б). При оценке результатов лишь у 16% детей размер опухоли в наибольшем измерении составлял до 1,5 см, в большинстве случаев опухоли имели в максимальном измерении от 1,5 до 5 см (65%), более 5 см (19%).

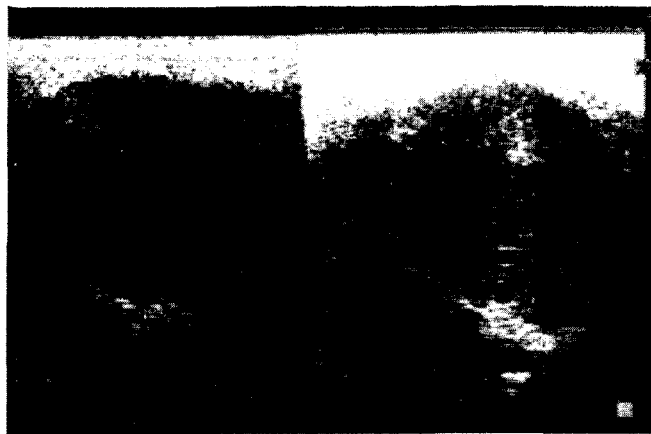
Учитывая высокую чувствительность и простоту выполнения, УЗИ орбит являлось обязательным в процессе и по окончании проводимой терапии с целью оценки полученного эффекта (рис 2).

При РКТ местная распространенность опухоли на прилежащие структуры уточнена в 100% случаев. Деструкция стенок орбиты установлена в 45% случаев. Выявлено прорастание опухоли в прилежащие анатомические зоны: верхнечелюстную (41%) пазуху, клетки решетчатого лабиринта (38%), лобную пазуху (25%), крылонебную (33%), височную (25%), подвижную ямки (17%) (рис. 3). Распространение опухо-

ли в полость черепа определялось в 10% случаев.

В результате проведенных исследований распределение больных по стадиям (TNM – классификация, Международный противораковый союз, 1998г.) было следующим: T1N0M0 – 16%, T2N0M0 – 40%, T3N0M0 – 19%, T4N0M0 – 19%, T4N1M0 – 6% пациентов.

При радиоизотопном исследовании с цитратным



а



б

Рис. 2. УЗИ при оценке эффективности в процессе проводимой терапии. Больная Б., 11 лет:

а – рабдомиосаркома левой орбиты до лечения;
б – та же больная после лечения.

комплексом 67-галлий и 99-м технецием – гиперфиксация радиофармпрепарата отмечалась у всех больных в области опухолевой массы и очагов деструкции костной ткани от 200 до 500 %.

Метастатическое поражение регионарных лимфатических узлов выявлено у 13 % больных.

Нейробластома орбиты клинически проявлялась отеком век, экзофтальмом, смещением глазного яблока в сторону, противоположную образованию, што-

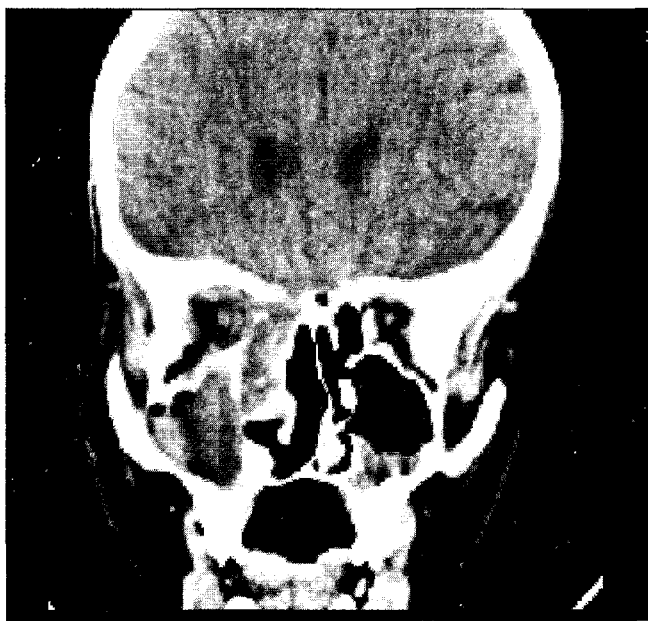
орбиты характеризовались мелкоочаговой деструкцией с периостальной реакцией в виде спикул.

При лимфосаркоме орбиты были выявлены следующие офтальмологические симптомы – уплотнение верхнего века, экзофтальм, потеря зрения пораженного глаза. На РКТ определялось мягкотканное образование в ретробульбарном пространстве без деструктивных изменений в прилежащих костных структурах.

Нейрофиброматоз с поражением орбиты характе-



а



б

Рис. 3. Больной М., 14 лет. Местная распространенность опухоли на прилежащие анатомические зоны при КТ. Рабдомиосаркома правой орбиты. Опухоль прорастает в верхнечелюстную пазуху, клетки решетчатого лабиринта и основную пазуху:

а – сагиттальная проекция;
б – фронтальная проекция.

ризовался птозом и припухлостью верхнего века, при УЗТ было выявлено гипоехогенное образование с ровными контурами.

Лимфогранулематоз с первичным поражением мягких тканей верхнего века клинически проявлялся как уплотнение, при РКТ определялось мягкотканное образование верхнего века, распространяющееся в вер-

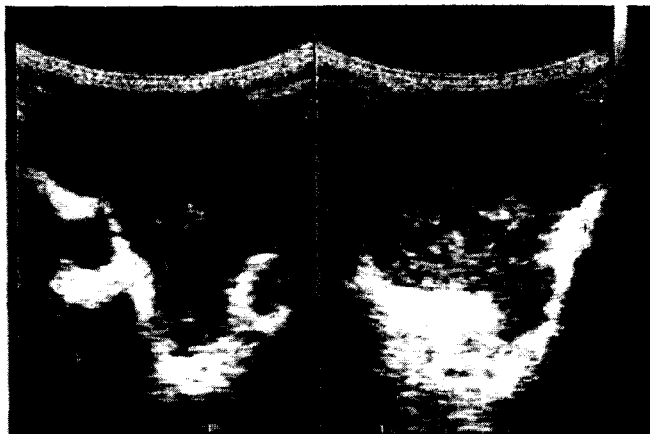


Рис. 4. Больной Н. 5 лет. Нейробластома правой орбиты. На ультразвуковой эхограмме визуализируется узел неоднородной структуры с множественными гиперэхогенными включениями

хне-наружные отделы орбиты, без деструктивных изменений. В связи с единичными случаями выпеперечисленных новообразований достоверно определить характерные признаки при лучевых методах исследования не представлялось возможным.

В заключение следует отметить, что клиническая диагностика не дает возможности идентифицировать морфологическую природу опухоли, хотя некоторые клинические признаки (экзофтальм, птоз, ограничение подвижности глазного яблока), особенности роста, возраст больных позволяют предположить тот или иной диагноз. В то же время комплексная оценка результатов компьютерной томографии, рентгенологического исследования, радиоизотопного сканирования и ультразвуковой вычислительной томографии повышает точность и достоверность определения распространенности опухолевого поражения до 95% и позволяет объективно оценивать эффективность лечения больных.

Соблюдение общего принципа диагностики злокачественных опухолей – комплексное использования клинических, морфологических и лучевых методов, включая традиционное рентгенологическое исследование, компьютерную томографию, ультразвуковое и радионуклидное исследование – является обязательным при диагностике опухолей орбиты у детей.

ЛИТЕРАТУРА

1. Белкина Б.М., Дурнов Л.А., Голдобенко Г.В. и др. Современные аспекты комплексного лечения злокачественных опухолей глаза и орбиты у детей. // Материалы Всесоюзной конференции – М., 1990. С.133 – 136;
2. Белкина Б.М., Поляков В.Г., Ушакова Т.Л., Шишков Р.В. Современные подходы к диагностике и лечению злокачественных опухолей орбиты у детей. // Тезисы научно-практической конференции. Опухоли и опухолеподобные заболевания органа зрения. – М., 1998. С.15 – 16.
3. Бровкина А.Ф. Болезни орбиты. – М., Медицина. 1993. 238 С.
4. Поляков В.Г. Клинические аспекты и лекарственное лечение рабдомиосаркомы головы и шеи у детей. Дисс. докт. мед. наук. М., 1992.
5. Поляков В.Г. К вопросу о вторичных злокачественных опухолях орбиты. // Тезисы научно-практической конференции. Опухоли и опухолеподобные заболевания органа зрения. – М., 1998. С.9 – 10.
6. Сухоедова Л.А., Васильева С.Ф., Вит В.В. К вопросу о дифференциальной диагностике новообразований орбиты различного гистогенеза у детей. // Офт. журн. 1991. №2. С.70 – 74.
7. Труфанов Т.Е. Комплексная диагностика объемных образований глаза и глазницы. Дисс. канд. мед. наук, 1992.
8. Hicks J., Flaitz C. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in children. // Oral Oncol, 2002, Jul;38(5):450-9
9. Rodahl E., Bertelsen T., Seland J., Arnes J.B., Mork S. Orbital tumors. Tidsskr Nor Laegeforen. 2000, Nov 30; 120(29); 3518 – 23.
10. Zuravlev J.J., Johnson M.H. An ophthalmic surgeon's view of orbital imaging techniques. // Semin. Ultrasound CT MRT. 1997. Dec., 18(6); 395 – 42.