

(73)

Podwichnięcie soczewki jako objaw nabłoniaka rdzeniowego (medulloepithelioma) u 13-letniego chłopca – opis przypadku

Lens subluxation as a sign of medulloepithelioma in 13 years boy – case report

Wojciech Hautz, Barbara Chipczyńska, Mirosława Gratek

Z Kliniki Okulistyki Instytutu „Pomnik – Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Mirosława Gratek

Summary: The paper presents the case of the 13 years old boy with the deterioration of vision acuity of the right eye, caused by lens subluxation. The condition was caused by tumour of ciliary body. Additional tests: USG, UBM, CT did not resolve diagnostic doubts. After the biopsy medulloepithelioma was diagnosed and the decision of the eye enucleation was made. Histopathological examination confirmed the diagnosis.

Słowa kluczowe: medulloepithelioma, guz wewnątrzgałkowy, podwichnięcie soczewki.

Key words: medulloepithelioma, intraocular tumor, subluxation of lens.

Podwichnięcie soczewki może być objawem chorób układowych, jak i izolowanej patologii gałki ocznej. Najczęstszą przyczyną podwichnięcia soczewki jest zespół Marfana. Objaw ten może występować również w innych schorzeniach układowych, takich jak: homocystynuria, zespół Weilla–Marchesanięgo, zespół Ehlersa–Danlosa, zespół Sticklera. W tych przypadkach podwichnięcie soczewki obserwuje się zwykle w oboju oczach. Rzadziej występujące jednooczne podwichnięcie soczewki z obniżeniem ostrości wzroku może być efektem urazu oka lub obecności guza wewnątrzgałkowego.

Celem pracy jest przedstawienie pacjenta z podwichnięciem soczewki i następnym obniżeniem ostrości wzroku w przebiegu rzadko występującego wewnątrzgałkowego złośliwego guza – nabłoniaka rdzeniowego (*medulloepithelioma*).

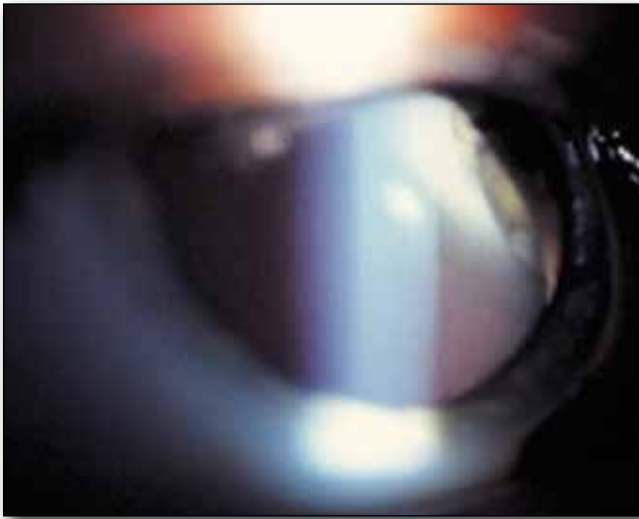
Opis przypadku

13-letni chłopiec został przyjęty do kliniki z powodu gorszego widzenia okiem prawym, zauważonego przypadkowo podczas zabawy. Ostrość wzroku wynosiła odpowiednio: V.o.d.=0,3 knp; Sn.o.d. 1,5/30 cm knp, V.o.s.=1,0, Sn.o.s. 0,5/30 cm, a ciśnienie śródgałkowe: T.o.d.=19 mmHg, T.o.s.=15 mmHg. W oku prawym stwierdzono niewielkie uwypuklenie tęczówki do komory przedniej na godzinach 12-2. Po rozszerzeniu źrenicy uwidoczono podwichnięcie soczewki w kierunku dolnoskroniowym oraz ciemno zabarwiony guz z obecnością torbieli na powierzchni (ryc.1), obejmujący obszar 3-4 godzin zegarowych odpowiadających miejscu uwypuklenia tęczówki. Guz wypełniał część komory tylnej oka oraz naciekał obwodową część błony naczyniowej i powodował płaskie odwarstwienie okolicznej obwodowej części siatkówki (ryc. 2). W badaniu USG były widoczne echa w nosowej górnej, obwodowej części komory szklistej, odpowiadające patologicznej masie w obrębie błony naczyniowej, o dyskowatym kształcie, z towarzyszącym

płaskim odwarstwieniem siatkówki (ryc. 3). Przeprowadzone badanie UBM wykazało istnienie hiperechogenicznej masy z licznymi torbielami w obrębie ciała rzęskowego na godzinach 12-3 (ryc. 4). W tomografii komputerowej stwierdzono w obrębie gałki ocznej prawej obecność masy o wymiarach 0,9 x 1,0 cm i gęstości tkankowej 45 jH, ulegającej niejednorodnemu wzmocnieniu kontrastowemu do 55-60 jH (ryc. 5). Ponieważ obraz kliniczny nie był jednoznaczny, zdecydowano się na wykonanie przestwardówkowej biopsji. Badanie histopatologiczne wycinka sugerowało rozpoznanie: *medulloepithelioma*. Pacjenta zakwalifikowano do usunięcia gałki ocznej. Operację wykonano z wszczepem oczodołowym (Medpor 18 mm). Badanie histopatologiczne usuniętej gałki potwierdziło wcześniejsze rozpoznanie: *medulloepithelioma* bez naciekania twardówki. W ciągu 6-letniej obserwacji okulistycznej i onkologicznej nie stwierdzono wznowy procesu nowotworowego.

Omówienie

Nabłoniak rdzeniowy (*medulloepithelioma*, *diktyoma*) jest rzadkim, wolno rosnącym złośliwym guzem, zbudowanym z nisko zróżnicowanych neuroektodermalnych komórek, wywodzących się zwykle z bezbarwnikowego nabłonka ciała rzęskowego. Rzadziej *medulloepithelioma* może wyrastać z nerwu wzrokowego i siatkówki (1, 2). Choroba jest zwykle jednooczna, opisano jednak pojedyncze przypadki obustronnie występującego guza (3). Pierwsze objawy pojawiają się najczęściej w 1. dekadzie życia (średni wiek pacjenta kwalifikowanego do enukleacji gałki to 5. rok życia). Do najczęściej obserwowanych objawów należą: pogorszenie ostrości widzenia, ból (spowodowany jaskrą), nieregularna źrenica, biała źrenica (*leucocoria*), wytrzeszcz, przekrwienie tęczówki, zezowanie. W badaniu klinicznym stwierdza się guz ciała rzęskowego i tęczówki o jasnoróżowym zabarwieniu, często z obecnością torbieli wypełnionych materiałem

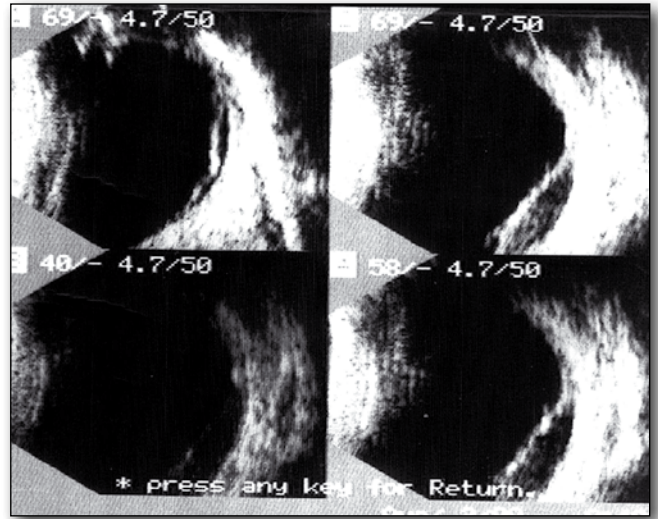


Ryc. 1. Widoczne podwichnięcie soczewki spowodowane przez guz wyrastający z ciała rzęskowego. Na powierzchni guza widoczne torbiele.

Fig. 1. Lens subluxation caused by ciliary body tumour. Visible cysts on the surface of tumour.

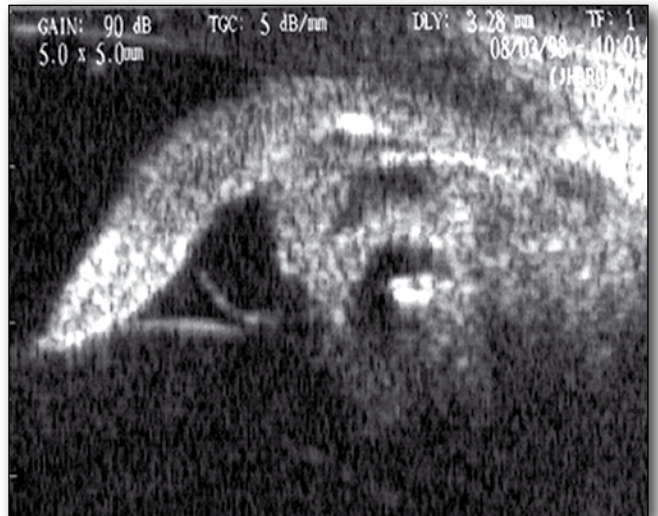


Ryc. 2. Widoczny guz naciekający obwodową część naczyniówki.
Fig. 2. Visible tumour involving periphery of choroid.



Ryc. 3. Obraz USG – widoczny guz dyskowatego kształtu, naciekający obwodową część błony naczyniowej, powodujący płaskie odwarstwienie okolicznej siatkówki.

Fig. 3. USG picture – visible tumour in shape of disc involving periphery of choroid.



Ryc. 4. Obraz UBM – guz wyrastający z ciała rzęskowego z obecnością torbieli.
Fig. 4. UBM picture – tumour arising from ciliary body with cysts.

przypominającym ciało szkliste. W okolicy guza mogą występować błony cyklityczne, które utworzone są z konglomeratów komórek nowotworowych (4). Rzadziej obserwuje się zaćmę, neowaskularyzację tęczówki z wtórną jaskrą (5), odwarstwienie siatkówki, krwotok do ciała szklanego, krew w komorze przedniej (*hyphema*), podwichnięcie soczewki (6). Guz ma tendencję do naciekania sąsiednich tkanek, a po przekroczeniu twardówki daje przerzuty do okolicznych węzłów chłonnych. W diagnostyce różnicowej należy brać pod uwagę czerniaka błony naczyniowej, siatkówczaka i torbiele tęczówki. Diagnozę ułatwiają badania ultrasonograficzne, szczególnie biomikroskopia ultradźwiękowa (UBM). Charakterystyczną cechą w obrazie ultrasonograficznym jest obecność torbieli i nieregularna struktura guza z wysokim wewnętrznym odbiciem ech (7). Kolejnymi badaniami z zakresu diagnostyki obrazowej, wspomagającymi ustalenie rozpoznania są komputerowa tomografia i rezonans magnetycz-

ny (8). W przypadkach wątpliwych wskazane jest wykonanie biopsji (9, 10). Leczenie jest ściśle uzależnione od wielkości zmian. Ponieważ w chwili postawienia rozpoznania choroba jest zwykle zaawansowana, leczeniem z wyboru jest usunięcie gałki ocznej. Guzy małe mogą być jednak skutecznie leczone chirurgicznie (miejscowa resekcja) lub za pomocą brachyterapii (11).

Opisany powyżej pacjent był jedynym (0,6%), u którego postawiono rozpoznanie: *medulloepithelioma*, pośród 177 pacjentów leczonych z powodu złośliwego nowotworu wewnątrzgałkowego w naszym ośrodku w latach 1993-2005 (12). Zauważone przypadkowo przez pacjenta pogorszenie widzenia było spowodowane podwichnięciem soczewki. Co prawda, guz wewnątrzgałkowy rozpoznany został w dniu przyjęcia, jednak obraz kliniczny nie pozwalał na postawienie dokładnego rozpoznania. Ciemne zabarwienie guza sugerowało czerniaka, z kolei liczne torbiele wskazywały na nabłoniak rdzeniowy. Znane są z lite-



Ryc. 5. Obraz CT – widoczna patologiczna masa w przedniej części gałki ocznej.

Fig. 5. CT scan – pathologic mass in the anterior segment of the eye.

ratury przypadki torbieli w obrębie czerniaka ciała rzęskowego (13), jak i ciemne zabarwienie nabłoniaka rdzeniowego (4). Dodatkowe badania: USG, UBM i CT, nie rozstrzygnęły wątpliwości. Z tego powodu zdecydowano o przeprowadzeniu biopsji guza (przygotowano płatek twardówki nad guzem, a następnie wycięto fragment tkanki nowotworu). Ponieważ wynik biopsji wskazywał: *medulloepithelioma*, usunięto gałkę oczną.

Wnioski

Wolno rosnący guz ciała rzęskowego może powodować podwichnięcie soczewki, a w konsekwencji obniżenie ostrości widzenia. Dlatego też wszyscy pacjenci z jednoocznym podwichnięciem soczewki powinni być dokładnie diagnozowani w celu wykluczenia procesu nowotworowego.

PIŚMIENNICTWO:

1. Okeefe M., Fulcher T., Kelly P., Lee W., Dudgeon J.: *Medulloepithelioma of the optic disc*. Arch. Ophthalmol., 1997, 115, 1325-1327.

2. Vadmal M., Kahn E., Finger P., Teichberg S.: *Nonteratoid medulloepithelioma of the retina with electron microscopic and immunohistochemical characterization*. Pediatr. Pathol. Lab. Med., 1996, 16, 663-672.
3. Lumbroso L., Desjardis L., Coue O.: *Presumed bilateral medulloepithelioma*. Arch. Ophthalmol., 2001, 119, 449-450.
4. Shields J. A., Eagle R. C., Shields C. L., Singh A. D.: *Pigmented medulloepithelioma of ciliary body*. Arch. Ophthalmol., 2002, 120, 207-210.
5. Singh A., Singh A. D., Shields C. L., Shields J. A.: *Iris neovascularisation in children as a manifestation of underlying medulloepithelioma*. J. Pediatric Ophthalmol. Strabismus, 2001, 38, 224-228.
6. Gupta N. K., Simon J. W., Walton D. S., Augsburger J. J.: *Bilateral ectopia as a presenting feature of medulloepithelioma*. J AAPOS, 2001, 5, 255-257.
7. Foster R. E., Murray T. G., Byrne S., Hughes J. R.: *Echographic features of medulloepithelioma*. Am. J. Ophthalmol., 2000, 130, 364-366.
8. Potter P. D., Shields C. L., Shields J. A., Flanders A. E.: *The role of magnetic resonance imaging in children with intraocular tumors and simulating lesions*. Ophthalmology, 1996, 103, 1774-1783.
9. Babu N., Dey P.: *Medulloepithelioma of ciliary body diagnosed by fine needle aspiration cytology*. Cytopatology, 2003, 14, 93-95.
10. Foulds W. S.: *The uses and limitations of intraocular biopsy*. Eye, 1992, 6, 11-27.
11. Davidof F. H., Craig E., Binbaum L., Wakely P.: *Management of medulloepithelioma of ciliary body with brachytherapy*. Am. J. Ophthalmol., 2002, 133, 841-843.
12. Hautz W., Grałek M., Klimczak-Ślącza D.: *Diagnostic problems concerning intraocular malignant tumors in children*. Magazyn Okulistyczny, 2005, 4, 290-294.
13. Zang J., Demira H., Shields C. L., Leon J. A., Shields J. A., Eagle R. C.: *Cavitary melanoma of ciliary body simulating cyst*. Arch. Ophthalmol., 2005, 123, 569-571.

Praca wpłynęła do Redakcji 17.01.2006 r. (825).
Zakwalifikowano do druku 19.07.2006 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr n. med. Wojciech Hautz
Klinika Okulistyki, Instytut „Pomnik- Centrum Zdrowia Dziecka”
al. Dzieci Polskich 20
04-730 Warszawa