

(74)

# Małocze z olbrzymią torbielą oczodołu – opis przypadku

## *Microphthalmos with large orbital cyst – case report*

Beata Urban, Alina Bakunowicz-Łazarczyk

Z Kliniki Okulistyki Dziecięcej Akademii Medycznej w Białymstoku  
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Alina Bakunowicz-Łazarczyk

**Summary:** Authors present rare case of microphthalmos with large cyst in 8-years old healthy girl. She was referred because of progressive exophthalmos of hypoplastic left eyeball and slight ptosis and bulge of upper lid. Magnetic resonance demonstrated the large lesion filling whole left orbit. There was no communication to the intracranial space. This lesion was excised. It was giant orbital cyst filled with fluid and was growing together with deformed globe.

**Słowa kluczowe:** małocze, torbiel oczodołu.

**Key words:** microphthalmos, orbital cyst.

Małocze to niewielka, o zaburzonej strukturze gałka oczna. Częstość występowania małocza wynosi 1,4–3,5:10 000 urodzeń (1). Anomalia ta jest związana z nieprawidłowym zamknięciem szczeliny płodowej. Wśród przyczyn tego zaburzenia wymienia się mutacje genowe, działanie toksyn, leków, napromieniania w ciąży, a także choroby ciężarnej (różyczka, cukrzyca, toksoplazmoza, cytomegalia) (2). Małoczu mogą towarzyszyć takie zmiany jak: bielmo, zaburzenia przedniego odcinka, szczeliny, dysgeneza wewnętrznych struktur gałki ocznej, trwałe unaczynienie płodowe, mały oczodoł czy opadnięcie powieki (3, 4). Jedną z nieprawidłowości mogących towarzyszyć małoczu jest torbiel.

**Celem** pracy jest przedstawienie wrodzonej olbrzymiej torbieli oczodołu lewego u 8-letniej dziewczynki z małoczem.

### Opis przypadku

Dziecko młodych, zdrowych rodziców, z ciąży I, prawidłowej, urodzone o czasie, w wieku 6 miesięcy miało rozpoznany niedorozwój gałki ocznej lewej. Ponieważ dziecko było ogólnie zdrowe i rozwijało się prawidłowo, matka nie zgłaszała się już później do okulisty. Dopiero gdy dziewczynka miała 8 lat, matka zgłosiła się z nią do przyklinicznej poradni okulistycznej z powodu uwypuklenia i niewielkiego opadnięcia powieki górnej oraz wytrzeszczu, które, zdaniem matki, pojawiły się kilkanaście miesięcy wcześniej i narastały. Badaniem okulistycznym stwierdzono prawidłową gałkę oczną prawą z pełną ostrością wzroku. Szpara powiekowa OL była zwężona, przemieszczona do dołu (ryc.1)

Gałka oczna lewa była niedorozwinięta, bez światłopoczucia, przemieszczona do dołu i skroni. Rogówka była mała, o średnicy 5 x 5 mm, od skroni przymglona, z wrastającymi naczyniami krwionośnymi. Wykonana tomografia komputerowa (TK) oczodołów wykazała gałkę oczną lewą o wymiarach 15 x 13 mm, przemieszczoną ku dołowi i na zewnątrz. Z tyłu gałki ocznej widoczna była hipodensyjna masa wypełniająca w całości lewy



**Ryc. 1.** 8-letnia dziewczynka z małoczem i torbielą oczodołu przed zabiegiem.

**Fig. 1.** 8-year old girl with microphthalmos and orbital cyst before surgery.

oczodoł, zawierająca zagęszczoną treść płynną, o wymiarach 44 x 35 mm w projekcji osiowej (ryc.2).

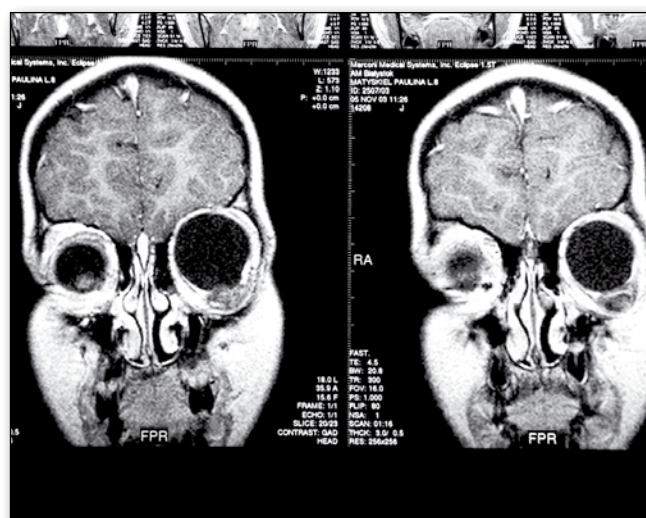
Zmiana modelowała i uciskała struktury oczodołu, przez co powodowała ścieńczenie jego ścian kostnych. Aby określić dokładną lokalizację i ewentualną penetrację zmiany wykonano również rezonans magnetyczny. Badanie w płaszczyźnie osiowej, strzałkowej i czołowej wykazało, że zmiana nie przechodziła do jamy czaszki i nie uciskała struktur wewnątrzczaszkowych (ryc.3).

Po konsultacjach neurochirurgicznej i laryngologicznej zdecydowano się na usunięcie zmiany z otwarcia przedniego oczodołu lewego. Zmiana miała charakter torbieli zrośniętej z gałką oczną. Aby ułatwić usunięcie torbieli, po odsonięciu jej ściany zaaspirowano z niej ponad 20 cm<sup>3</sup> żółtego surowiczego płynu, a następnie po oddzieleniu torbieli od oka odcięto ją przy szczycie oczodołu (ryc.4).



**Ryc. 2.** TK oczodołów: widoczna olbrzymia cysta wypełniająca w całości oczodół o wymiarach 44 x 35 mm (projekcja osiowa).

**Fig. 2.** Orbital CT showing large orbital cyst 44x35 mm, filling all eye.



**Ryc. 3.** NMR oczodołów: olbrzymia torbiel spycha szcztąkową gałkę oczną lewą do oczodołu.

**Fig. 3.** Orbital MRI, showing a large cyst displacing the microphthalmic left globe inferiorly.

Szcztąkową gałkę oczną lewą zachowano. Badanie histopatologiczne ściany torbieli wykazało, że była ona zbudowana z włóknistej tkanki łącznej, wysłanej od wewnątrz neuroglejową tkanką. Nie obserwowano powikłań śród- i pooperacyjnych. Dziewczynka ma protezę oczną, która jest systematycznie wymieniana.

### Dyskusja

Małocze z towarzyszącą mu torbielą jest rzadką anomalią wrodzoną, określaną również jako torbiel szczelinowa. Według najnowszej klasyfikacji Shieldsa i wsp. patologia ta jest zaliczana do torbieli odnoszących się do układu nerwowego (neural cyst), związanych z wadliwym rozwojem narządu wzroku (5). Zaburzenie to jest spowodowane nieprawidłowym zamknięciem się embrionalnego, neuroektodermalnego kielicha wzrokowego,



**Ryc. 4.** Ściana torbieli oczodołu przed jej aspiracją.

**Fig. 4.** The wall of the orbital cyst just before aspiration.

co ma miejsce w 5. tygodniu embriogenezy (7-14 mm stadium rozwoju płodowego) (6, 7). Torbiel szczelinowa zawsze łączy się z gałką oczną i wypełniona jest płynem. W przypadku umiejscowienia jej w dolnej lub górnej części gałki ocznej powoduje ona uwypuklenie dolnej lub górnej powieki, natomiast jej zlokalizowanie w tylnej części gałki ocznej może (choć nie musi) spowodować wytrzeszcz. Ściana torbieli jest zbudowana ze ścięzcałej twardówki, wysłanej szcztąkową tkanką pochodzenia neuroektodermalnego. U naszej pacjentki głównym powodem zgłoszenia się do okulisty był narastający wytrzeszcz. Badanie histopatologiczne usuniętej przez nas torbieli potwierdziło, że zmiana była torbielą szczelinową, wypełnioną dużą ilością płynu.

W różnicowaniu należy uwzględnić rozwojowe torbiele oczodołu (wrodzone oko torbielowate, torbiel skórzasta, potworkniaki), nabyte torbiele oczodołu (torbiel krwotoczna, torbiel bąblowca) i torbiele sąsiadujących struktur (przepuklina mózgowa lub oponowa, torbiel śluzowa) (5). W ustaleniu ostatecznego rozpoznania pomocna jest tomografia komputerowa i rezonans magnetyczny.

Jedną z metod leczenia torbieli towarzyszącej małoczu jest aspiracja zawartości cysty. Jest to metoda stosowana przede wszystkim u najmłodszych pacjentów, gdzie głównym celem jest zachowanie gałki ocznej, której obecność stymuluje kości oczodołu i powieki do ich prawidłowego rozwoju (7). Liczne badania wykazały, że obecność nawet szcztąkowej gałki ocznej zdecydowanie bardziej pobudza oczodół do rozwoju niż obecność implantu oczodołowego (1). Raynor i wsp. opisali przypadek 7-tygodniowego dziecka z obustronnym małoczem i torbielą, u którego powiększająca się cysta całkowicie przesłoniła szcztąkowe oko (7). Autorzy zdecydowali się na aspirację cysty, którą następnie powtarzano jeszcze 7 razy. Po ostatniej punkcji, która była wykonana, gdy dziecko miało 28 tygodni, nie obserwowano już później ponownego wypełniania cysty. Również Kitthaweesin opisał przypadek 6-miesięcznej dziewczynki, u której zaaspirowanie zawartości cysty oczodołowej okazało się skuteczne (8). Zwykle dochodzi jednak do ponownej produkcji płynu i konieczności chirurgicznego usunięcia cysty (1). Chaudhry i wsp. opisali 23 pacjentów z małoczem i cystą oczodołową (3). Tylko w 5 przypadkach zdecydowano się na aspira-



**Ryc. 5.** TK oczodołów 18 miesięcy po zabiegu: widoczne hypoplasytyczne OL.

**Fig. 5.** Orbital CT 18 months after surgery showing hypoplastic left eye.

cję cysty, w 8 przypadkach wykonano enukleację szczątkowej gałki ocznej z wycięciem cysty, u pozostałych osób wycięto torbiel z zaoszczędzeniem oka. McLean i wsp. wykonali wycięcie torbieli oczodołowych u 17 dzieci z małoczem (1). Ich wiek w momencie operacji wynosił średnio 41 miesięcy (od 6 mies. do 10,5 roku). Jeśli stwierdzali obecność dużych torbieli, operację wykonywali, gdy dzieci były starsze. Autorzy uważają, że optymalny wiek do usuwania torbieli oczodołu to 5 lat. Wprawdzie w tym wieku oczodoł nie jest w pełni rozwinięty, jednak osiąga on 90% rozmiaru oczodołu osoby dorosłej. Wykonany u naszej pacjentki rezonans magnetyczny wykazał, że doszło do powiększenia oczodołu lewego i ścięnięcia jego ścian na skutek ucisku przez olbrzymią torbiel. W opisanym przez nas przypadku zdecydowaliśmy się na wycięcie torbieli i pozostawienie gałki ocznej. Harris i wsp. zalecają, aby przy dużych cystach najpierw wykonać ich dekompresję, w przeciwnym wypadku do jej usunięcia konieczne będzie bardzo duże cięcie (9). Wykonana przez nas aspiracja ok. 20 cm<sup>3</sup> umożliwiła wycięcie całej torbieli. Kontrolna TK oczodołów, wykonana po 18 miesiącach od zabiegu, nie wykazuje cech ponownej produkcji płynu, a oczodoł wypełnił się tkanką tłuszczową (ryc. 5).

Dziewczynka ma systematycznie wymienianą protezę. W przyszłości prawdopodobnie będzie konieczna operacja niewielkiego opadnięcia powieki górnej OL. Zabiegi korekcyjne na powiekach wykonuje się jednak w takich przypadkach po okresie dojrzwania (7). U każdego dziecka z małoczem wskazane jest badanie pediatryczne, aby wykluczyć układowe nieprawidłowości (10).

#### Piśmiennictwo:

1. McLean C. J., Ragge N. K., Jones R. B., Collin J. R. O.: *The management of orbital cysts associated with congenital microphthalmos and anophthalmos*. Br. J. Ophthalmol., 2003, 87, 860-863.
2. Demirci H., Peksayar G., Demirci F. Y., Buyukbabani N., Demiryont M.: *Bilateral microphthalmos with colobomatous orbital cyst*. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, 2002, 39 (2), 110-113.
3. Chaudhry I. A., Arat Y. O., Shamsi F. A., Boniuk M.: *Congenital microphthalmos with orbital cysts: distinct diagnostic features and management*. Ophthal. Plast. Reconstr. Surg., 2004, 20 (6), 452-457.
4. Lieb W., Rochels R., Gronemeyer U.: *Microphthalmos with colobomatous orbital cyst: clinical, histological, immunohistological and electronmicroscopic findings*. Br. J. Ophthalmol., 1990, 74, 59-62.
5. Shields J. A., Shields C. L.: *Orbital cysts of childhood – classification, clinical features and management*. Surv. Ophthalmol., 2004, 49 (3), 281-299.
6. Guthoff R., Klein R., Lieb W. E.: *Congenital cystic eye*. Graefe's Arch. Clin. Exp. Ophthalmol., 2004, 242, 268-271.
7. Raynor M., Hodgkins P.: *Microphthalmos with cyst: preservation of the eye by repeated aspiration*. J. Pediatr. Ophthalmol. Strabismus, 2001, 38 (4), 245-246.
8. Kitthaweesin K.: *Orbital aspiration as treatment of microphthalmos with orbital cyst: a case report*. J. Med. Assoc. Thai., 2002, 85 (9), 1024-1027.
9. Harris G. J., Dolman P. J., Simons K. B.: *Microphthalmos with cyst*. Ophthalmic Surg., 1992, 23, 432-433.
10. Warburg M.: *Classification of microphthalmos and coloboma*. J. Med. Genet., 1993, 30, 664-669.

Praca wpłynęła do Redakcji 30.09.2005 r. (791).

Zakwalifikowano do druku 19.07.2006 r.

#### Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr n. med. Beata Urban  
 Samodzielny Publiczny Dziecięcy Szpital Kliniczny  
 Klinika Okulistyki Dziecięcej  
 ul. Waszyngtona 17  
 15-274 Białystok