

УДК 616.714.7-002.72

DOI: 10.34215/1609-1175-2021-3-29-31

Актуальные представления об идиопатическом негранулематозном воспалении орбиты

Н.В. Филина¹, К.Ф. Альбрандт², Е.В. Гиренок¹, В.С. Шамрай¹¹ Тихоокеанский государственный медицинский университет (Владивосток, Россия);² Краевая клиническая больница № 2 (Владивосток, Россия)

Краткий обзор литературы, посвященный идиопатическому негранулематозному воспалению орбиты, которое обладает значительным полиморфизмом клинических проявлений и отсутствием четких критериев диагностики. Рассмотрены актуальные публикации и обобщены последние данные, касающиеся эпидемиологии, классификации и дифференциальной диагностики этого заболевания.

Ключевые слова: идиопатическое негранулематозное воспаление, псевдоопухоль орбиты, дифференциальный диагноз

Поступила в редакцию 15.04.2021. Получена после доработки 27.04.2021. Принята к печати 13.08.2021

Для цитирования: Филина Н.В., Альбрандт К.Ф., Гиренок Е.В., Шамрай В.С. Актуальные представления об идиопатическом негранулематозном воспалении орбиты. *Тихоокеанский медицинский журнал*. 2021;3:29–31. doi: 10.34215/1609-1175-2021-3-29-31

Для корреспонденции: Гиренок Екатерина Витальевна – ординатор кафедры офтальмологии и оториноларингологии ТГМУ (690002, г. Владивосток, пр-т Острякова, 2); ORCID: 0000-0002-0001-7545; e-mail: katti.ru@mail.ru

Current concepts of idiopathic non-granulomatous orbital inflammation

N.V. Filina,¹ K.F. Albrandt,² E.V. Girenok,¹ V.S. Shamray¹¹ Pacific State Medical University (Vladivostok, Russia); ² Regional Clinical Hospital No. 2 (Vladivostok, Russia)

Summary: Brief survey of the literature devoted to idiopathic non-granulomatous inflammation of the orbit which shows significant polymorphism of the clinical symptoms and absence of clear criteria of the diagnostics. Relevant publications are reviewed and latest data relating to epidemiology, classification and differential diagnosis of this disease is summarized.

Keywords: idiopathic non-granulomatous inflammation, pseudotumors of the orbit, differential diagnosis

Received 15 April 2021; Revised 27 April 2021; Accepted 13 August 2021

For citation: Filina NV, Albrandt KF, Girenok EV, Shamray VS. Current concepts of idiopathic non-granulomatous orbital inflammation. *Pacific Medical Journal*. 2021;3:29–31. doi: 10.34215/1609-1175-2021-3-29-31

Corresponding author: Ekaterina V. Girenok, MD, resident, Department of Ophthalmology and Otorhinolaryngology, Pacific State Medical University (2 Ostryakova Ave., Vladivostok, 690002, Russian Federation); ORCID: 0000-0002-0001-7545; e-mail: katti.ru@mail.ru

Воспалительные заболевания орбиты в практике врача-офтальмолога занимают особое место в связи с трудностями диагностики, которые в большей степени обусловлены неспецифичностью клинических признаков, результатов лабораторных и инструментальных исследований и широким спектром дифференциальных диагнозов [1]. В свою очередь, именно идиопатическое негранулематозное воспаление орбиты как диагноз исключения может стать самой трудоемкой и экономически затратной нозологией глазничной локализации. Определенные сложности в постановку этого диагноза вносят малочисленность посвященных идиопатическому негранулематозному воспалению орбиты отечественных публикаций, противоречивые определения этого состояния, отсутствие унифицированной классификации и недостаток эпидемиологических данных.

Впервые идиопатическое воспаление орбиты было описано в 1905 г. немецким патологом Birch-Hirschfeld. В 1954 г. Umiker ввел термин «воспалительная

псевдоопухоль» применительно к группе заболеваний, имеющей клиническую картину, сходную со злокачественными новообразованиями орбиты [2]. Со временем это понятие замещалось такими формулировками, как «идиопатическое воспаление орбиты», «идиопатическое негранулематозное воспаление орбиты» и «неспецифическое воспаление орбиты» [3]. Изменениям подвергалась не только формулировка, но и ее определения. Так, например, в наши дни подавляющее большинство источников определяет идиопатическое негранулематозное воспаление орбиты как группу неспецифических неинфекционных идиопатических заболеваний воспалительного, возможно, аутоиммунного характера, сопровождающихся увеличением объема мягких тканей орбиты [4]. Стоит отметить, что часть авторов исключает «негранулематозный компонент» из определения, что иногда приводит к включению в структуру идиопатического негранулематозного воспаления синдрома Толоса–Ханта, как его своеобразной клинической формы [5].

Классификация идиопатического негранулематозного воспаления орбиты и на международном уровне далека от унификации. В русскоязычных источниках при его упоминании чаще используют традиционную формулировку «псевдоопухоль», выделяя следующие клинические формы, проходящие последовательно стадии воспалительной инфильтрации и фиброза: первичный идиопатический миозит, дакриoadенит, очаговый или диффузный васкулит орбиты [6]. В англоязычной литературе описывают миозит орбиты, дакриoadенит, переднюю, апикальную и диффузную формы идиопатического негранулематозного воспаления орбиты. Часть авторов включает сюда также склерит, тенонит и периневрит [2]. Общее в упомянутых классификациях – признание возможности вовлечения в воспалительный процесс всех периокулярных мягких тканей в любых сочетаниях. На основании анализа основных публикаций, посвященных этому вопросу [1, 7, 8], можно предложить следующий перечень, основанный на гистопатологии структурирования воспалительных процессов, симулирующих новообразование глазницы.

Негранулематозное воспаление:

- ♦ идиопатическое негранулематозное воспаление орбиты,
- ♦ эндокринная офтальмопатия,
- ♦ целлюлит глазницы,
- ♦ иммуноглобулин G4-ассоциированное заболевание.

Гранулематозное воспаление:

- ♦ туберкулез глазницы,
- ♦ саркоидоз глазницы,
- ♦ аспергиллез глазницы,
- ♦ синдром Толоса–Ханта.

Гранулематозное воспаление с полиангиитом:

- ♦ гранулематоз Вегенера,
- ♦ болезнь Хортона.

Негранулематозное воспаление с полиангиитом:

- ♦ болезнь Кимурь,
- ♦ ангиолимфоидная гиперплазия с эозинофилией.

По данным ретроспективного исследования J.A. Shields et al. [9], среди 1264 пациентов с опухолями орбиты и состояниями, их симулирующими, идиопатическое негранулематозное воспаление оказалось на втором месте по частоте: 135 случаев – 11 % (возрастной диапазон 2–92 года, средний возраст 44 года). Н. Demirci et al. [10] продемонстрировали схожие результаты: диагноз идиопатического негранулематозного воспаления среди пациентов старше 60 лет с опухолеобразными изменениями орбиты оказался на втором месте (10 %), уступив по частоте лишь злокачественным лимфомам (24 %). Инцидентность и prevalence идиопатического негранулематозного воспаления орбиты среди населения России неизвестна в связи с отсутствием соответствующих эпидемиологических данных. Вследствие этого в нашей стране невозможно оценить ситуацию и выделить триггеры данной патологии.

Травма
Аневризма
Каротидно-кавернозное соустье
Опухоли:

- ♦ Первичные внутричерепные
- ♦ Вторичные (метастазы)
- ♦ Апоплексия гипофиза
- ♦ Карциноматоз твердой мозговой оболочки
- ♦ Лимфомы твердой мозговой оболочки

Инфекции

Воспаление:

- ♦ Саркоидоз
- ♦ Гранулематоз с полиангиитом
- ♦ Синдром Толоса–Ханта
- ♦ Гигантоклеточный артериит

Офтальмоплегическая мигрень

Рис. Дифференциальный диагноз синдрома болевой офтальмоплегии [7].

Диагностика идиопатического негранулематозного воспаления орбиты базируется на оценке клинической картины и результатов лабораторных, лучевых и патогистологических исследований. Спектр дифференциального поиска охватывает воспалительные заболевания и наиболее распространенные причины синдрома болевой офтальмоплегии (рис.). В контексте того, что идиопатическое негранулематозное воспаление орбиты – диагноз исключения, – задачей врача служит обнаружение признаков, нехарактерных для других нозологий с поражением орбиты, таких как лимфомы или метастазы опухолей, гранулематоз с полиангиитом, саркоидоз, флегмона, эндокринная офтальмопатия и иммуноглобулин G4-связанное заболевание [4].

Клиническая картина идиопатического негранулематозного воспаления орбиты характеризуется признаками объемного образования или воспаления орбитальной локализации: боль, диплопия, отек периорбитальных тканей, экзофтальм, ограничение подвижности глазного яблока. Возможно обнаружение птоза, лагофтальма, снижения остроты зрения при компрессии зрительного нерва, отека конъюнктивы. При идиопатическом негранулематозном воспалении чаще возникает поражение одного глаза у взрослых и обоих глаз – в детском возрасте [4]. Лабораторная диагностика заключается в проведении общеклинических исследований по актуальным протоколам в зависимости от подозрения на то или иное состояние (в том числе ревматологического профиля, с обязательным поиском таких маркеров, как например иммуноглобулин подкласса G4).

Имуноглобулин G4-связанное заболевание – это группа нозологий, течение которых сопровождается повышением уровня сывороточного иммуноглобулина G4 и характерными морфологическими изменениями. Еще недавно такие поражения орбитальной локализации признавались идиопатическим

негранулематозным воспалением, что затрудняет ретроспективный анализ их эпидемиологии [11]. Оценка функции щитовидной железы путем исследования содержания в крови тиреотропного и тиреоидных гормонов – важное звено в исключении эндокринной офтальмопатии, при этом не стоит забывать и о возможности эутиреоидного/гипотиреоидного течения патологии щитовидной железы [12].

Среди лучевых методов исследования предпочтение стоит отдать использованию компьютерной и магнитно-резонансной томографии [13]. Результаты визуализации дают возможность выделить воспалительные изменения структур орбиты, включая глазное яблоко, слезную железу, экстраокулярные мышцы, орбитальную клетчатку и зрительный нерв. На компьютерных томограммах выявленные изменения могут иметь следующий характер: участки поражения, плохо отграниченные от здоровой ткани, неспецифическое утолщение склероувеального кольца, диффузная инфильтрация комплекса «орбитальная клетчатка–глазное яблоко–оболочки зрительного нерва». Причем изменения обнаруживаются не только в собственно мышечной ткани, но и в сухожилиях. Возможно распространение воспаления к верхушке орбиты, в сторону пещеристого синуса [14]. Магнитно-резонансные последовательности с контрастированием соединениями гадолиния и подавлением сигнала от жировой клетчатки предпочтительнее компьютерной томографии. Ткани орбиты при идиопатическом негранулематозном воспалении изоинтенсивны или слегка гипointенсивны на T2-взвешенном изображении. Интенсивность сигнала тем ниже, чем выше степень фиброза. При магнитно-резонансной ангиографии также возможна визуализация сужения пещеристой части внутренней сонной артерии [14].

Гистологическая картина идиопатического негранулематозного воспаления орбиты характеризуется инфильтрацией пораженной ткани лимфоцитами и плазматическими клетками, переходящей в реактивный фиброз, и отсутствием гранул. Иммунофенотипирование и молекулярно-генетическая диагностика могут помочь дифференцировать идиопатическое негранулематозное воспаление от лимфоидных неоплазий, характеризующейся моноклональной пролиферацией лимфоцитов [15].

Заключение

Верификация идиопатического негранулематозного воспаления орбиты накладывает на врача-офтальмолога большую ответственность, так как при подмене им другой патологии (например, иммуноглобулин G4-связанного заболевания), которая часто мультифокальна, есть риск оставить без внимания другие органы и системы. Вследствие этого патология орбиты должна рассматриваться как междисциплинарная проблема, и в ее верификации обязательно должны

участвовать специалисты разного профиля. Возможно, стоит рассматривать диагноз псевдоопухоли как промежуточный, до выявления более специфических гистологических, инфекционных, иммунологических и генетических изменений, позволяющих более точно верифицировать конкретную нозологию (например, саркоидоз или аспергиллез орбиты и т.д.), при ее невыявлении – как окончательный диагноз принимать идиопатическое негранулематозное воспаление орбиты.

Конфликт интересов: авторы декларируют отсутствие явных и потенциальных конфликтов интересов, связанных с публикацией настоящей статьи.

Источник финансирования: авторы заявляют о финансировании проведенного исследования из собственных средств.

Литература / References

1. Pakdaman MN. Orbital inflammatory disease: Pictorial review and differential diagnosis. *World J Radiol.* 2014;6(4):106. doi: 10.4329/wjr.v6.i4.106
2. Ding ZX, Lip G, Chong V. Idiopathic orbital pseudotumour. *Clin Radiol.* 2011;66(9):886–92.
3. Ronquillo Y, Patel BC. *Nonspecific orbital inflammation.* StatPearls. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2021. PMID: 31869057
4. Lee MJ, Planck SR, Choi D, Harrington CA, Wilson DJ, Dailley RA, Rosenbaum JT. (2021). Non-specific orbital inflammation: Current understanding and unmet needs. *Prog Retin Eye Res.* 2021;81:100885. doi: 10.1016/j.preteyeres.2020.100885
5. Goto Y, Goto I, Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa–Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol.* 1989;236(8):448–51.
6. Бровкина А.Ф., Вальский В.В., Гусев Г.А., Жильцова М.Г., Зарубей Г.Д., Каплина А.В. и др. *Офтальмоонкология: руководство для врачей.* М.: Медицина, 2002. [Brovkina AF, Valsky VV, Gusev GA, Zhiltsova MG, Zarubey GD, Kaplina AV, et al. *Ophthalmooncology: Manual for Physicians.* Moscow: Meditsina; 2002 (In Russ).]
7. Yanoff M, Duker JS. *Ophthalmology, 5th Edition.* Edinburg: Elsevier; 2018.
8. Atkins EJ, Bioussé V, Newman NJ. *Pediatric Ophthalmology, Neuro-Ophthalmology, Genetics.* Berlin–Heidelberg: Springer-Verlag; 2008.
9. Shields JA, Shields CL, Scartozzi R. Survey of 1264 patients with orbital tumors and simulating lesions. *Ophthalmology.* 2004;111(5):997–1008.
10. Demirci H, Shields CL, Shields JA, Honavar SG, Mercado GJ, Tovilla JC. Orbital tumors in the older adult population. *Ophthalmology.* 2002;109(2):243–8.
11. Andrew N, Kearney D, Selva D. IgG4-related orbital disease: A meta-analysis and review. *Acta Ophthalmol.* 2012;91(8):694–700.
12. Лузянина Г.А., Лузянина В.В. Приоритеты офтальмолога в диагностике и лечении эндокринной офтальмопатии. *Тихоокеанский медицинский журнал.* 2014;4:63–6. [Luzyanina GA, Luzyanina VV. Ophthalmologist priorities in diagnostics and treatment of endocrinous ophthalmopathy. *Pacific Medical Journal.* 2014;4:63–6 (In Russ).]
13. Narla LD, Newman B, Spottswood SS, Narla S, Kolli R. Inflammatory pseudotumor. *RadioGraphics.* 2003;23(3):719–29.
14. Midyett FA, Mukherji SK. *Orbital Imaging, 1st Edition.* Washington: Elsevier; 2014.
15. Rosa RH Jr, ed. 2019–2020 BCSC (Basic and Clinical Science Course), Section 04: Ophthalmic Pathology and Intraocular Tumors. USA: American Academy of Ophthalmology; 2019.