

(14) Malformacja tętniczo-żylna okołogałkowa u dziecka leczona chirurgicznie – opis przypadku

Periocular arteriovenous malformation in child treated with surgical excision – a case report

Anna Niwald¹, Mirosława Gratek¹, Józef Kobos², Artur Kobielski³

¹ Oddział Okulistyki Dziecięcej Uniwersyteckiego Centrum Pediatrii im. M. Konopnickiej SP ZOZ Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Kierownik: dr hab. n. med. Anna Niwald

² Zakład Patomorfologii i Onkologii Uniwersytetu Medycznego w Łodzi SP ZOZ Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Józef Kobos

³ Zakład Diagnostyki Obrazowej Uniwersyteckiego Centrum Pediatrii im. M. Konopnickiej SP ZOZ Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Kierownik: lek. Artur Kobielski

Abstrakt: Malformacje tętniczo-żylne należą do grupy rzadkich wrodzonych anomalii naczyniowych spowodowanych nieprawidłowościami procesu morfogenezy tkanki naczyniowej. Malformacje nie ulegają spontanicznej regresji. Usytuowane w okolicy okołogałkowej powodują nie tylko defekty estetyczne, ale mogą prowadzić do różnych zaburzeń czynnościowych w narządzie wzroku. W pracy opisano przypadek 13-letniej dziewczynki z malformacją tętniczo-żylną okołogałkową, obejmującą oczodół i powiekę górną oka prawego. U dziecka przeprowadzono wnikliwą diagnostykę uwzględniającą badania obrazowe. Malformację wycięto chirurgicznie, leczenie pooperacyjne przebiegało bez powikłań. Uzyskano dobry efekt kosmetyczny i poprawę funkcji wzrokowych.

Słowa kluczowe: malformacja tętniczo-żylna okołogałkowa, dzieci, rozpoznanie, leczenie chirurgiczne.

Abstract: Arteriovenous malformations are rare congenital anomalies caused by disturbances in vascular morphogenesis. These malformations do not resolve spontaneously. If located in periocular region, they may result not only in aesthetics defects, but also impair visual function to a varying degree. We describe the case of a 13-year old girl with a right-sided periocular arteriovenous malformation, involving the orbit and the upper eyelid. The in-depth diagnostic management included magnetic resonance imaging. The malformation was treated with surgical excision and the postoperative history was uneventful. Good aesthetic effect and visual function improvement were achieved.

Key words: periocular arteriovenous malformation, children, diagnosis, surgical treatment.

Autorzy zgłaszają brak konfliktu interesów w związku z publikowaną pracą/ The authors declare no conflict of interest

Wstęp

Malformacje tętniczo-żylne (ang. Arteriovenous Malformation – AVM) należą do rzadkich wrodzonych anomalii naczyniowych – aktywnych hemodynamicznie i o szybkim przepływie naczyniowym (1–3). Objawy kliniczne AVM, pomimo ich wrodzonego charakteru, mogą się pojawiać w późniejszym okresie, utrzymują się przez całe życie, nie ulegają regresji. Malformacje tętniczo-żylne występują w dzieciństwie u 10% pacjentów, zwiększają się wraz z wiekiem dziecka. Wpływ na ich ujawnienie się lub zaostrzenie ich objawów mają m.in. zmiany hormonalne w okresie dojrzewania. Są one spowodowane zaburzeniami dysfunkcyjnymi procesów morfogenezy tkanki naczyniowej w pierwszych 4–6 tygodniach życia płodowego (4, 5). Histologicznie AVM tworzą ograniczone lub rozlane gniazda dysmorficznych tętnic i żył, uformowane w skupiska kanałów naczyniowych z licznymi przetokami naczyniowymi, z ominięciem kapilarnego łożyska naczyniowego. Objawy kliniczne w okołogałkowych AVM są ściśle zależne od okolicy, w której są usytuowane, i od wielkości malformacji. Częste są defekty estetyczne spowodowane zniekształceniem powiek i oczodołu,

a także przebarwieniem skóry. Może im towarzyszyć przewlekły ból okolicy oczodołu i gałki ocznej. Zaburzenia czynnościowe wiążą się z obrzękiem i opadnięciem powieki, wytrzeszczem, dwojeniem i spadkiem ostrości wzroku. Zakrzepy żyłne i wylewy krwi w obrębie malformacji mogą powodować nagłe zwiększenie jej masy. Klasyfikacja Schobingera wyróżnia 4-stopniową skalę rozwoju AVM, która charakteryzuje ich obraz kliniczny i powikłania (3). Rozpoznanie obejmuje, poza oceną objawów klinicznych, badanie angiografii fluoresceinowej (ang. Fluorescein Angiography – FA), badania z zakresu diagnostyki obrazowej – USG Color Doppler, badanie naczyniowe rezonansu magnetycznego (RM, ang. Magnetic Resonance Imaging – MRI) i tomografii komputerowej (TK, ang. Computed Tomography – CT) (6). W diagnostyce różnicowej bierze się pod uwagę przede wszystkim naczyniaki niemowlęce (wczesnodziecięce) (ang. Infantile Hemangioma – IH). Właściwe rozpoznanie ma istotne znaczenie, ponieważ pomimo podobnego obrazu klinicznego inne jest pochodzenie IH i malformacji naczyniowych, różnią je biologia, przebieg kliniczny i leczenie. Naczyniaki niemowlęce są następstwem nieprawidłowego rozwoju i prolife-

racji komórek śródbłonna naczyń i mogą być leczone propranololem, w procesie trójstopniowego rozwoju ulegają samoistnej involucji (7). W malformacjach, które powstają z dysplastycznych naczyń na skutek zaburzeń rozwoju układu naczyniowego w okresie embriogenezy, śródbłonek naczyń jest prawidłowy i podawanie propranololu jest nieskuteczne, zmiany nie ulegają spontanicznej regresji. W leczeniu AVM stosuje się embolizację malformacji jako samodzielne postępowanie lub poprzedzające działania chirurgiczne (3, 8, 9). Przedoperacyjna embolizacja zmniejsza łożysko naczyniowe, zamykając dopływy zasilające malformację. Powikłania związane z chirurgicznym wycięciem AVM występują częściej niż po ich embolizacji, ale są mniej destrukcyjne od powikłań embolizacji, które mogą być zagrożeniem dla wzroku i życia pacjenta. Wycięcie malformacji, niezależnie od uprzedniej embolizacji i jej częściowego lub całkowitego usunięcia, stwarza zagrożenie jej nawrotu (10).

Opis przypadku

Na oddział okulistyki dziecięcej przyjęto 13-letnią dziewczynkę z obecnymi od urodzenia rozległym obrzękiem prawego oka (OP), który w ostatnim czasie stopniowo narastał, i opadnięciem górnej powieki tego oka. Dziewczynka zgłosiła się do szpitala przede wszystkim ze względów estetycznych – chęci pozbycia się deformacji powieki z sinym podbarwieniem skóry. W przeszłości była badana w innych ośrodkach medycznych, lecz nie zaproponowano jej leczenia.

Badaniem okulistycznym stwierdzono: ostrość wzroku w obojgu oczach pełna z korekcją, Vod = 5/5 -1,5 Dsph, Sn = 0,5/30 cm; Vos = 5/5 -2,0 Dsph, Sn = 0,5/30 cm; Tod = 20 mmHg, Tos = 20 mmHg. Oko prawe: powieka górna zniekształcona, obrzęknięta, uwypuklona przez miękką guzowatą zmianę o sprężystej strukturze, sięgającą górnej krawędzi oczodołu, szpara powiekowa znacznie zwężona. Gałka oczna przemieszczona do dołu, z ograniczoną ruchomością ku górze. Przedni odcinek i dno oka w normie (ryc. 1a., b.).

Pochylenie głowy powodowało powiększanie się zmiany i intensyfikację przebarwienia skóry. Oko lewe (OL): stan narzą-

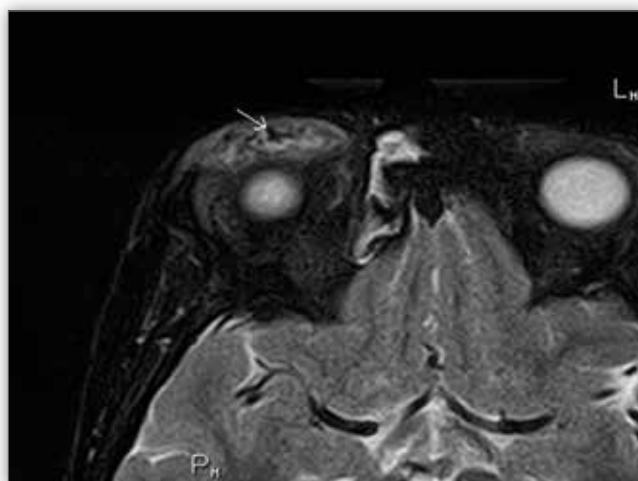
du wzroku w normie. Z innych odchyśleń od stanu prawidłowego stwierdzono szczególnie wyraźny na twarzy trądzik młodzieńczy (był leczony dermatologicznie).

Ponieważ malformacja miała charakter naczyniowy, wykonano badania z zakresu diagnostyki obrazowej uwzględniające ocenę przepływu naczyniowego w jej obrębie, w tym badanie MRI oczodołów oraz USG gałek ocznych i oczodołów z wykorzystaniem opcji Color Doppler. W badaniu MRI oczodołów w górnej bocznej części prawego oczodołu rozpoznano hiperintensywną zmianę typu malformacji naczyniowej o wymiarach 38 x 30 x 6 mm, ulegającą silnemu wzmocnieniu po dożylnym podaniu środka kontrastowego. Wpukłała się ona do oczodołu powyżej gałki ocznej – do wysokości równika gałki, uciskając mięsień prosty boczny. Pozostałe wewnątrzoczdolowe struktury i wewnątrzczaszkowe odcinki nerwów wzrokowych (nn. II) i skrzyżowanie wzrokowe pozostawały bez zmian (ryc. 2a., b.).



Ryc. 1a., b. Oczodół prawy i powieka górna – stan przedoperacyjny. Szczegółowy opis w tekście.

Fig. 1a., b. Right orbit and upper eyelid – preoperative view. For a detailed description see the text.



Ryc. 2a. Obraz badania MRI prawego oczodołu. AX T2 F-S: przekroje osiowe T2 zależne z saturacją tłuszczu, widoczna malformacja z gniazdem naczyniowym – charakterystyczne bezsygnałowe kłbowisko naczyń (strzałka).

Fig. 2a. MRI of the right orbit. AX T2 F-S: axial T2-weighted FAT-SAT scan showing AVM nidus with typical flow voids (arrow).



Ryc. 2b. Obraz badania MRI prawego oczodołu. AX T1 F-S: przekroje osiowe T1 zależne z saturacją tłuszczu po dożylnym podaniu środka kontrastowego – wzmocnienie kontrastowe gniazda naczyniowego.

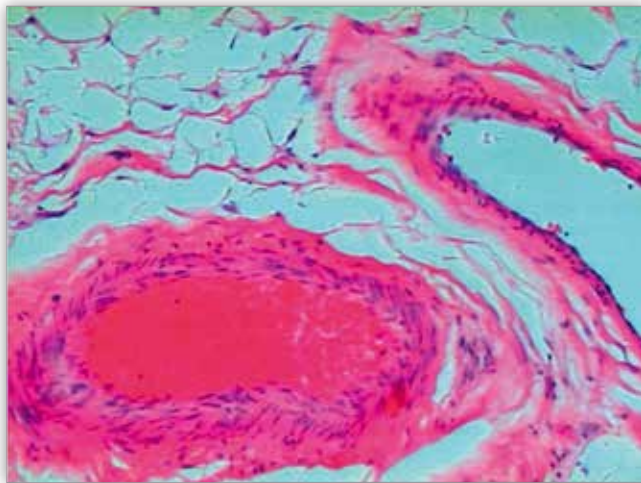
Fig. 2b. MRI of the right orbit. AX T1 F-S CE +: axial T1-weighted FAT-SAT scan after intravenous contrast medium administration: vascular nidus shows contrast enhancement.

Badanie USG Color Doppler wykazało w obrębie guza naczyniowego, zajmującego część skroniową oczodołu i powiekę górną, bogate unaczynienie mieszane tętniczo-żylne o szybkim charakterze przepływu. Na podstawie wyników badań rozpoznano malformację tętniczo-żylną oczodołu i powieki górnej. Pacjentkę zakwalifikowano do leczenia chirurgicznego. W znieczuleniu ogólnym, z cięcia powiekowego poniżej górnej krawędzi oczodołu, wycięto zmianę naczyniową oczodołu i powieki górnej, operacja przebiegła z minimalnym krwawieniem (ryc. 3.).



Ryc. 3. Śródoperacyjny obraz AVM – minimalne krwawienie.
Fig. 3. AVM with minimal bleeding – intraoperative view.

Weryfikacja mikroskopowa potwierdziła rozpoznanie kliniczne wyciętej zmiany – histopatologicznie obraz mikroskopowy odpowiada malformacji mieszanej tętniczo-żylnej (ryc. 4.).



Ryc. 4. Obraz mikroskopowy fragmentu wyciętej zmiany: widoczna pośród tkanki tłuszczowej malformacja naczyniowa utworzona z drobnej tętnicy i leżącej w jej pobliżu małej żyły. Przestrzenie naczyniowe pokryte komórkami śródbłonna. Tętnica wypełniona krwią, w świetle żyły pojedyncze erytrocyty (barwienie hematoksyliną i eozyną, 100x).

Fig. 4. Photomicrograph of excised lesion fragment: vascular malformation composed of a small artery and a small vein visible among the adipose tissue. Vascular spaces lined with endothelial cells. The artery filled with blood, in the lumen of the vein, single erythrocytes can be seen (H & E stain, 100x).

Dalsze leczenie przebiegało bez powikłań. Efekt pooperacyjny w czasie kilkumiesięcznej obserwacji był satysfakcjonujący zarówno pod względem kosmetycznym, jak i czynnościowym.

Prawa powieka górna odzyskała prawidłowy wygląd i ruchomość, szpara powiekowa stała się nieznacznie węższa, ruchomość prawej gałki ocznej prawidłowa, a osadzenie gałek ocznych w oczodole symetryczne (ryc. 5.).



Ryc. 5. Pooperacyjny wygląd oczodołu i powieki górnej. Szczegółowy opis w tekście.

Fig. 5. Right orbit and upper eyelid – postoperative view. For a detailed description see the text.

Omówienie

Historię choroby 13-letniej pacjentki z malformacją tętniczo-żylną okołogałkową przedstawiamy ze względu na rzadkość występowania tej anomalii naczyniowej i dobry wynik jej leczenia chirurgicznego. Według klasyfikacji Schobingera malformacja występująca u operowanej przez nas dziewczynki odpowiada II stopniowi skali powierzchniowych AMV. U podłoża powiększenia się ognisk malformacji w okresie dojrzewania leży czynnik hormonalny. Stan powieki górnej oka prawego w okresie przedoperacyjnym był wynikiem mechanicznego opadnięcia powieki wywołanego obecnością patologicznej masy naczyniowej wypełniającej oczodół i powiekę górną. Odbarczenie oczodołu i powieki górnej w następstwie wycięcia malformacji skutkowało zniesieniem efektu masy oraz kosmetyczną i czynnościową poprawą, która zadowolili pacjentkę i jej rodziców. Decyzja o podjęciu leczenia chirurgicznego wymagała wnikliwej interdyscyplinarnej oceny narządu wzroku, szczególnie współpracy ze specjalistą z zakresu diagnostyki obrazowej i naczyniowej. Leczenie chirurgiczne może się łączyć z możliwością wystąpienia krwawienia z licznych dysplastycznych struktur naczyniowych malformacji. Należy również rozważyć ewentualność nawrotu choroby. Pacjentka wymaga dalszej systematycznej kontroli okulistycznej.

Wnioski

1. Leczenie chirurgiczne AVM wiąże się z koniecznością wprowadzenia poprzedzającej je szczegółowej diagnostyki obrazowej, dzięki której możliwe będzie zróżnicowanie malformacji z innymi anomaliami naczyniowymi.
2. Leczenie chirurgiczne AVM umiejscowionych w obrębie oczodołu i powiek może być skuteczne bez uprzedniej embolizacji, jeżeli izolowana (ograniczona) zmiana naczyniowa nie przekracza tej okolicy.

Piśmiennictwo:

1. Warriar S, Prabhakaran VC, Valenzuela A, Sullivan TJ, Davis G, Selva D: *Orbital arteriovenous malformations*. Arch Ophthalmol. 2008; 126: 1669–1675.
2. Gratek M, Niwald A: *Naczyniowe anomalie okołogałkowe u dzieci. Część II. Malformacje naczyniowe*. Okulistyka. 2016; 19: 13–15.

- Mukherjee B, Vijay V, Halbe S: *Combined approach to management of periocular arteriovenous malformation by interventional radiology and surgical excision*. Indian J Ophthalmol. 2018; 66: 151–154.
- Starks VS, Gilliland G, Hise J, Thacker I, Layton KF: *Effect of resection of an orbital arteriovenous malformation on central venous pressure*. Proc (Bayl Univ Med Cent). 2015; 28: 185–187.
- Blatt J, Powell CM, Burkhart CN, Stavas J, Aylsworth AS: *Genetics of hemangiomas, vascular malformations, and primary lymphedema*. J Pediatr Hematol Oncol. 2014; 36: 587–593.
- Rootman J, Heran MK, Graeb DA: *Vascular malformations of the orbit: Classification and the role of imaging in diagnosis and treatment strategies*. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2014; 30: 91–104.
- Niwald A, Grątek M, Orawiec B, Lewandowska M, Przewratil P: *Propranolol w leczeniu wczesnodziecięcych guzów naczyniowych oczodołu – obserwacje własne*. Okulistyka 2012; 15: 78–80.
- Niwald A, Orawiec B, Grątek M, Piasecka K, Przewratil P: *Skleroterapia malformacji żylniej gałki ocznej u małego dziecka- opis przypadku*. Klin Oczna. 2015; 177: 193–195.
- Wu CY, Kahana A: *Immediate reconstruction after combined embolization and resection of orbital arteriovenous malformation*. Ophthal Plast Reconstr Surg. 2017; 33: 140–143.
- Phillips J, Tang C, Armstrong D, De Chalain T, Zuker R: *Congenital arteriovenous malformations: A follow-up of treatment*. Can J Plast Surg. 2005; 13: 23–26.

Praca wpłynęła do Redakcji 14.06.2018 (KO-00165-2018)
Zakwalifikowano do druku 10.07.2018 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr hab. n. med. Anna Niwald
Oddział Okulistyki Dziecięcej Uniwersyteckiego Centrum
Pediatrii im. M. Konopnickiej
SP ZOZ Centralny Szpital Kliniczny UM w Łodzi
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź
e-mail: annaniwald@op.pl

Zapraszamy na naszą stronę internetową

www.okulistyka.com.pl