

(09)

Przypadek leczonej chirurgicznie malformacji limfatycznej oczodołu u dziecka

The case of orbital lymphatic malformation in child treated with surgery

Anna Maria Niwald¹, Monika Daszyńska¹, Katarzyna Piasecka¹, Artur Kobielski², Józef Kobos³, Mirosława Gratek¹

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 Diagnostyki Obrazowej Uniwersyteckiego Centrum Pediatrii im. M. Konopnickiej, SP ZOZ Centralny Szpital Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi

Kierownik: lek. Artur Kobielski

³ 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

Abstrakt:

W artykule opisano proces diagnozowania rzadko występującej malformacji limfatycznej oczodołu, która u 12-letniej pacjentki wywołała nagle objawy kliniczne, i jej leczenie operacyjne. Zmianę rozpoznano na podstawie oceny stanu klinicznego i diagnostyki obrazowej (ultrasonografii i rezonansu magnetycznego). Zastosowano leczenie chirurgiczne, które polegało na wycięciu malformacji w części oczodołowej przedniej. Nie odnotowano powikłań. Uzyskano dobry efekt kliniczny.

Słowa kluczowe:

malformacja limfatyczna oczodołu, leczenie chirurgiczne, dziecko.

Abstract:

The authors described the diagnostic management of a 12-year-old child with a sudden onset of a rare orbital lymphatic malformation and its surgical treatment. The malformation was diagnosed based on clinical manifestation and diagnostic imaging (ultrasound, magnetic resonance imaging). The surgical excision of the anterior orbital aspect of the malformation was performed with uneventful postoperative period and a good clinical effect.

Key words:

orbital lymphatic malformation, surgical treatment, child.

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

Wstęp

Malformacje limfatyczne (ang. Lymphatic Malformations – LMs) oczodołu są rzadko występującymi anomaliami naczyniowymi, które tworzą torbielowate zatoki wypełnione płynem limfatycznym lub krwią i pokrwotocznymi produktami jej rozpadu. Powstają one z dysplastycznych kanałów limfatycznych wysłanych śródbłonkiem naczyniowym. Malformacje limfatyczne są wynikiem procesów nieprawidłowej angiogenezy we wczesnych tygodniach życia płodowego (1–3). Potencjalne miejsce rozwoju tego typu malformacji znajduje się w obrębie tkanki limfatycznej, w tym w strukturach limfatycznych oczodołu. Malformacje limfatyczne dotyczą 1–8% wszystkich patologicznych mas rozwijających się w obrębie oczodołu (4). Istnieją od urodzenia, mogą się ujawnić w różnym okresie życia, nie ulegają samoistnej inwolucji, rosną wraz z dzieckiem, częściej występują lewostronnie (1, 5). Mogą wnikać między struktury oczodołu i rozprzestrzeniać się między nimi, ponieważ nie są one w istocie torbielami, a jedynie zawierają w swej strukturze włóknistą tkankę tworzącą ściany dysmorficznych kanałów i przegrody śródkanałowe (mikro- i makrotorbiele). Ta patologiczna infiltracja i przerastanie prawidłowych tkanek oczodołu, zapoczątkowane we wczesnym okresie

życia, powodują, że nie zawsze jest możliwe całkowite wycięcie zmiany. Malformacje limfatyczne wykazują skłonność do gwałtownego powiększania się na skutek krwawień do ich wnętrza. Powtarzające się wynaczynienia prowadzą do powstania w obrębie malformacji zmian określanych mianem torbieli czekoladowych. Wylewom krwi sprzyjają urazy, nadmierny wysięk fizyczny i choroby infekcyjne z gorączką. W rozpoznaniu, poza objawami klinicznymi, istotne są wyniki badań z zakresu diagnostyki obrazowej, z uwzględnieniem przepływów naczyniowych (6, 7). Ujawniają one drobno- lub wielkotorbielowate przestrzenie cechujące się brakiem przepływów naczyniowych. Malformacje limfatyczne usytuowane w przestrzeni oczodołu, które zaburzają funkcję widzenia i/lub powodują defekty estetyczne, wymagają leczenia. Postępowanie obejmuje przede wszystkim sklerotyzację malformacji, jej wycięcie lub terapię skojarzoną (1, 8, 9). Decyzja, który sposób leczenia wybrać, zależy od wielkości malformacji i ich usytuowania w oczodole, wymaga także rozważenia możliwości powikłań związanych z wyborem metody terapii (4, 10). Ponieważ LMs mają skłonność do nawrotów, niezależnie od zastosowanej metody terapii, wymagają obserwacji i podjęcia kolejnych działań leczniczych (1, 8).

Opis przypadku

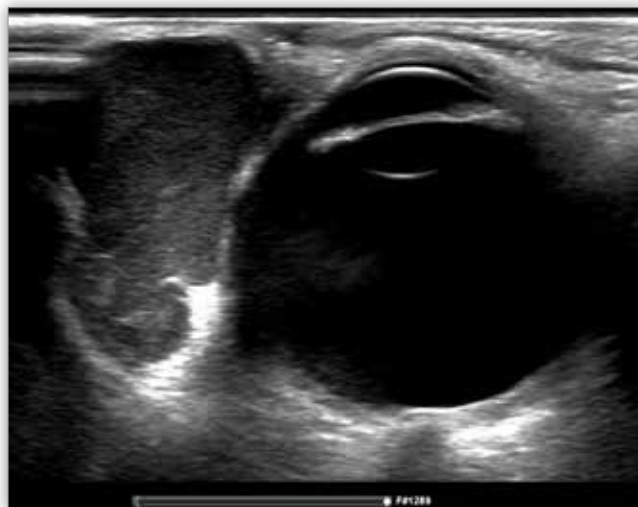
Na oddział okulistyki dziecięcej została przyjęta 12-letnia pacjentka, u której rozpoznano sino podbarwiony guzowaty twór w nosowej dolnej części oczodołu lewego, deformował on zarys tej okolicy i powodował dyskomfort estetyczny, nie zaburzając widzenia. Objawy pojawiły się nagle i gwałtownie narosły po powrocie pacjentki z wakacji w gorącym klimacie, nie były poprzedzone urazem ani infekcją ogólną. We wczesnym dzieciństwie (w 3. roku życia) u pacjentki obserwowano zasinienie skóry w podobnej okolicy, które samoistnie ustąpiło. Badaniem okulistycznym stwierdzono pełną ostrość wzroku w obojgu oczach do dali i do bliży – w oku lewym (OL) z korekcją -1,0 Dcyl ax 150°. Tod = 20,5 mmHg, Tos = 20 mmHg. Ruchość gałek ocznych prawidłowa, ich osadzenie w oczodołach symetryczne. Oko prawe (OP): stan narządu wzroku w normie, OL: w okolicy nosowej dolnej krawędzi oczodołu guz o wymiarach zewnętrznych 3 x 2 cm, o bordowo-sinym zabarwieniu, dobrze napięty, spoisty, zniekształcający zarys powieki dolnej. Przedni odcinek i dno oka w normie (ryc. 1.).

W celu uściślenia charakteru stwierdzonej zmiany naczyniowej i jej rozległości wykonano badania ultrasonograficzne (USG) z opcją Color Doppler (USG-CD) gałek ocznych i oczodołów, badanie rezonansu magnetycznego (ang. Magnetic Resonance – MRI) oczodołów i głowy (ryc. 2., 3.).

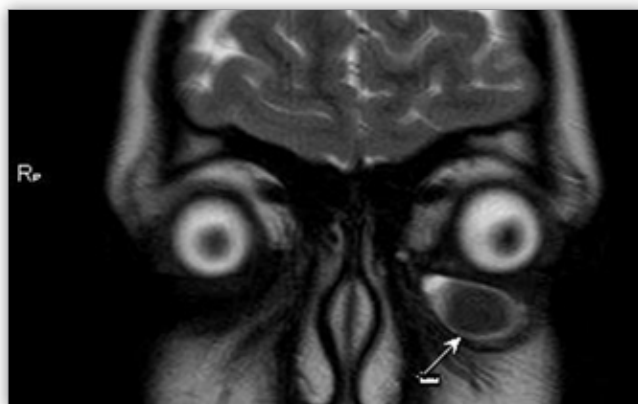
Na podstawie wyników tych badań rozpoznano malformację oczodołu lewego, która nie przekraczała granic oczodołu. Pacjentka została zakwalifikowana do leczenia chirurgicznego. Z cięcia skórniego nad malformacją wypreparowano zmianę do granicy podstawy w głębi oczodołu. Założono pętlę i zawiązano ją u podstawy malformacji (ryc. 4.)

Wykonano punkcję wyłonionej malformacji, ewakuując treść krwistą „czekoladową”. Wycięto osłonkę malformacji. Ranę skórnią zamknięto szwem śródskórnym. Operacja i dalsze leczenie przebiegały bez powikłań. Uzyskano zadowalający efekt pooperacyjny (ryc. 5.)

Obraz mikroskopowy wyciętej zmiany i wynik badania immunohistochemicznego potwierdziły rozpoznanie kliniczne malformacji limfatycznej (ryc. 6.)



Ryc. 2. USG lewego oczodołu. Policykliczna hiperdensyjna torbiel.
Fig. 2. US image of the left orbit showing a polycyclic hyperdense cyst.



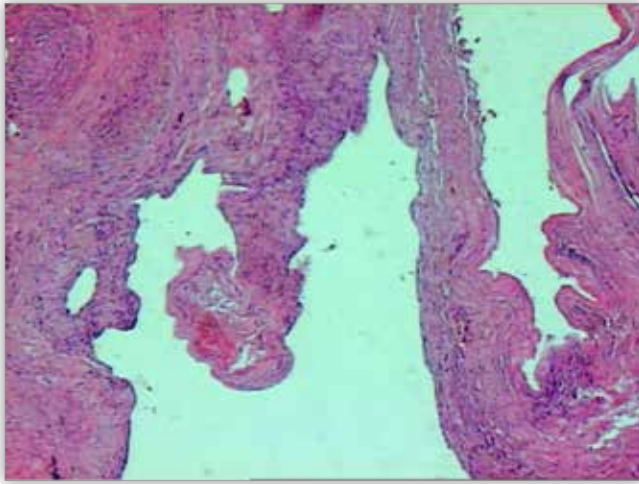
Ryc. 3. MRI lewego oczodołu – strzałka wskazuje obraz torbieli „czekoladowej”.
Fig. 3. MRI of the left orbit – the ‘chocolate cyst’ was marked with an arrow.



Ryc. 1. Malformacje oczodołu przed chirurgicznym zabiegiem ich wycięcia (opis w tekście).
Fig. 1. Orbital malformation prior to surgical excision (a description in the text).



Ryc. 4. Śródoperacyjny obraz malformacji.
Fig. 4. Intraoperative view of the lymphatic malformation.



Ryc. 5. Obraz mikroskopowy wyciętej zmiany: widoczne są szerokie „puste” przestrzenie wysłane jedynie pojedynczą warstwą śródbłónka. Pow. 40x, barwienie H & E.

Fig. 5. Microscopic image of the excised lesion fragment: large „empty” spaces lined only with a single endothelial layer. Magnification 40x, H & E staining.



Ryc. 6. Oczodół po chirurgicznym wycięciu malformacji.

Fig. 6. The orbit after surgical excision of the lymphatic malformation.

Omówienie

Wnikliwa diagnostyka różnicowa zmian naczyniowych, z precyzyjnym określeniem rodzaju anomalii, jej umiejscowienia w oczodole i rozległości, jest konieczna, zanim zostaną podjęte planowane działania chirurgiczne. Do prawidłowego rozpoznania, poza szczegółowym wywiadem i kliniczną oceną okulistyczną, potrzebna jest współpraca interdyscyplinarna, która obejmuje badania z zakresu diagnostyki obrazowej i histopatologii.

U leczonej przez nas pacjentki charakter anomalii potwierdziły wyniki badań USG, USG-CD i MRI (policykliczna zmiana zawierająca gęstą treść krwistą, bez patologicznych przepływów naczyniowych). Ze względu na często wielokomorowy charakter LMs należy uwzględniać ewentualność niecałkowitego wycięcia istniejących kanałów limfatycznych. Przed operacją poinformowano o tym rodziców dziecka. U leczonej przez nas pacjentki dobry wynik pooperacyjny utrzymuje się w kilkumiesięcznym okresie obserwacji, ale ze względu na możliwość nawrotu choroby dziecko wymaga dalszej kontroli.

Piśmiennictwo:

- Greene AK, Burrows PE, Smith L, Mulliken JB: *Periorbital lymphatic malformation: clinical course and management in 42 patients*. *Plast Reconstr Surg*. 2005; 115: 22–30.
- Gralek M, Niwald A: *Naczyniowe anomalie okołogałkowe u dzieci. Część II. Malformacje naczyniowe*. *Okulistyka*. 2016; 19: 13–15.
- Karolczak-Kulesza M, Wolniewińska M, Kocięcki J: *Malformacje naczyniowe oczodołu*. *Okulistyka po Dyplomie*. 2016; 6: 36–44.
- Wiegand S, Eivazi B, Bloch LM, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Schulze S, et. al.: *Lymphatic malformations of the orbit*. *Clin Exp Otorhinolaryngol*. 2013; 6: 30–35.
- Chipczyńska B, Gralek M, Hautz W, Kocyła-Karczmarewicz B: *Diagnostyka naczyniaka limfatycznego oczodołu u dzieci i jego leczenie*. *Okulistyka*. 2008; 11: 35–38.
- Khan SN, Sepahdari AR: *Orbital masses: CT and MRI of common vascular lesions, benign tumors, and malignancies*. *Saudi J Ophthalmol*. 2012; 26: 373–383.
- Rootman J: *Vascular malformations of the orbit: hemodynamic concepts*. *Orbit*. 2003; 22: 103–120.
- Bothra N, Panda L, Sheth J, Tripathy D: *Role of intralesional bleomycin sclerotherapy as the sole or adjunct treatment of superficial ocular adnexal lymphatic malformations*. *Eye (London)*. 2018; 31: 152–155.
- Lavie A, Desouches C, Casanova D, Bardot J, Magalon G: *Surgical treatment of lymphatic malformations*. *Ann Chir Plast Esthet*. 2006; 51: 433–439 (article in French).
- Saha K, Leatherbarrow B: *Orbital lymphangiomas: a review of management strategies*. *Curr Opin Ophthalmol*. 2012; 23: 433–438.

Praca wpłynęła do Redakcji 14.03.2019 r. (KO-00202-2019)
Zakwalifikowano do druku 10.04.2019 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):

dr hab. n. med. Anna Maria Niwald
Oddział Okulistyki Dziecięcej Uniwersyteckiego Centrum
Pediatrii im. M. Konopnickiej SP ZOZ Centralny Szpital
Kliniczny Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
e-mail: niwaldanna1m@gmail.com