

nim okresie zidentyfikowano 2 przeciwciała ANCA: c-ANCA i p-ANCA². Pierwsze są patognomiczne dla zW, podczas gdy p-ANCA mogą występować w zapaleniach naczyń typu MPA (microvascular polyarteritis). Badaniem potwierdzającym rozpoznanie zW jest badanie histopatologiczne — w wypadku stwierdzenia nieswoistego ziarninującego zapalenia, badanie należy powtórzyć pobierając wycinki z różnych miejsc zapalnych. U wszystkich 10 naszych chorych rozpoznanie zW ustalono na podstawie badań histopatologicznych. Wykrywanie przeciwciał ANCA wykonujemy od niedawna — są istotne nie tylko do ustalenia rozpoznania, ale i monitorowania leczenia.

Z przedstawionych 10 chorych 9 leczonych było sterydami i cytostatykami głównie cyklofosfamidem różnie długo i z różnymi okresami remisji. Dwóch chorych prawdopodobnie jest wyleczonych — nie ma nawrotu choroby od 7 lat.

Zgodnie z innymi autorami^{2,3,5,7,8,10} pragniemy podkreślić, że zmiany oczne są niejednokrotnie wcześniejsze i częstsze objawami zW. Pozornie banalne dolegliwości ze strony narządu wzroku takie jak: ropne zapalenie spojówek, łzawienie, nawracające ropnie woreczka łzowego, tzw. guz rzekomy oczodołu u chorych, z przewlekłymi zmianami w górnych drogach oddechowych i w zatokach obocznych nosa

powinny budzić podejrzenie o zW i skłaniać do przeprowadzenia dokładnych badań w tym kierunku.

Piśmiennictwo

1. Adam O., Wiesinger H.: Spontanverlaufe der Wegenerschen Granulomatose. *Klin. Wochenschr.* 66: 181-186 (1988).
2. Charles S.J., Meyer P.A.R., Watson P.G.: Diagnosis and management of systemic Wegener's granulomatosis presenting with anterior ocular inflammatory disease. *Brit. J. Ophthalmol.* 75: 201-207 (1991).
3. Duncker G., Beigel A., Lehmann H.: Wegenersche Granulomatose: okuläre Manifestationem Diagnose und Therapie. *Klin. Mbl. Augenhk.* 181: 184-187 (1982).
4. Fauci A.S., Haynes B.F., Katz P.: The spectrum of vasculitis clinical pathological, immunologic and therapeutic considerations. *Ann. Intern. Med.* 89: 660- (1978).
5. Haynes B.F., Fishman M.L., Fauci A.S., Wolff S.M.: The Ocular Manifestations of Wegener's Granulomatosis. *Amer. J. Med.* 63: 131-141 (1977).
6. Kordecki H., Fiedorowicz-Fabrycy I.: Korzystny wynik leczenia zespołu Wegenera wysokimi dawkami cyklofosfamidu i metylprednisolonu. *Reumatologia* 23: 61-64 (1985).
7. Parelhoff E.S., Chavis R.M., Friendly D.S.: Wegener's granulomatosis presenting as orbital in children. *J. pediatr. Ophthalmol. Strabismus.* 22: 100-104 (1985).
8. Sacks R.D., Stock E.L., Crawford S.E., Greenwald M.J., O'Grady R.B.: Scleritis and Wegener's Granulomatosis in Children. *Amer. J. Ophthalmol.* 111: 430-433 (1991).
9. Simmons J.T., Leavitt R., Kornblut A.D., Fauci A.S.: CT of the paranasal sinuses and orbits in patients with Wegener's granulomatosis. *Ear Nose Throat J.* 66: 134-140 (1987).
10. Shields J.A.: Diagnosis and Management of Orbital Tumors. W.B. Saunders Company (1989).

Praca wpłynęła 10.02.1993.

Jerzy Toczolowski i Ewa Wróblewska

Leczenie naczyńniaków krwionośnych oczodołu

The treatment of orbital hemangioma

Summary. Hemangiomas occur in 1%-2,6% of newborn infants and, after 7 years, they disappear in 70% of them. Indications for the treatment are the deterioration of visual function and great cosmetic defects. Both surgical and radiological therapy are likely to cause numerous complications. The reports concerning the beneficial effect of corticosteroids, injected directly into hemangiomas, have recently been presented. In two of our patients, aged 32 and 43, the injection of steroids resulted in the disappearance of hemangioma during 2-4 weeks.

Hasła: naczyńniak krwionośny, wstrzyknięcia kortykosterydów do naczyńniaka
Key words: hemangioma, intralesional corticosteroid injections

Naczyńniaki krwionośne są to łagodne nowotwory tkanki naczyńniowej. Można traktować je jako zaburzenia rozwojowe, jako nadmierne nagromadzenie się tkanki naczyńniowej. Przemawia za tym bezpośrednie połączenie większości naczyńniaków z układem żylnym i tętniczym i umiejscowienie tkanki naczyńniakowej wśród tkanek nienowotworowych bez wyraźnego odgraniczenia³. Ze względu na budowę wyróżnić można: naczyńniaki włósniczkowe i jamiste³. Naczyńniaki stwierdza się u 1%-2,6% nowourodzonych dzieci. Występują zazwyczaj bezpośrednio po urodzeniu lub w ciągu pierwszych tygodni lub miesięcy życia. U znacznej części chorych ulegają samoistnemu zanikowi. W 3 roku życia zanikają u 30% dzieci, w 4 u 60%, a w 7 roku życia u 70-76% dzieci^{4,6}.

Naczyńniaki, które pojawiają się na powiekach i w oczodole noszą za sobą możliwość wystąpienia szeregu powikłań ze strony układu wzrokowego. Mogą to być: niedowidzenie, zez, wady refrakcji, anizometropia, opadnięcie powieki, ucisk nerwu wzrokowego, wytrzeszcz, zapalenie rogówki, trwała asymetria oczodołowo-powiekowa^{2,6,8}. Klinicznie naczyńniak przedstawia się jako miękki, gąbczasty, ciemny guz, który może powiększać się podczas pochylania głowy lub podczas płaczu lub krzyku.

Z powodu częstego samoistnego ustępowania zmian, wielu autorów zaleca u chorych z naczyńniakami „rozsądne wyczekiwanie” i uważa, że leczenie operacyjne bez istotnych wskazań nie powinno być przeprowadzane⁴. W tych przypadkach postępowanie zachowawcze polega na przeprowadzaniu okresowych dokładnych badań połączonych z pomiarami zmian i ewentualnym wykonywaniem dokumentacji fotograficznej^{4,8}. Wskazaniem do czynnego leczenia są powikłania, które upośledzają czynność układu wzrokowego lub wywołują duże zmiany kosmetyczne.

Istnieje wiele metod leczenia naczyńniaków. Są to: chirurgiczne usunięcie nowotworu, kryoterapia, wstrzykiwanie do naczyń substancji powodującej ich zarastanie, naświetlanie promieniami rtg, laseroterapia, embolizacja, podawanie ogólne kortykosterydów. Mogą one powodować rozległe bliznowacenie, martwicę i zaniki skóry oraz upośledzenie rozwoju kości oczodołu. W ostatnich latach uzyskiwano korzystne wyniki po wstrzykiwaniu kortyzonu bezpośrednio do zmiany chorobowej^{1,4,7}. Skłoniło to nas do zastosowania tego sposobu leczenia u 2 chorych z naczyńniakami oczodołu.

Przypadki własne

1. Chora I.D. lat 43. U chorej od dzieciństwa występował guz o średnicy około 2,5 cm umiejscowiony w górnoprzódkowej części oczodołu lewego. Guz okresowo powiększał się, zwłaszcza po pochyleniu głowy ku dołowi. Chora była kilkakrotnie badana okulistycznie i przebywała na oddziałach okulistycznych, jednak bez propozycji leczenia. Od około roku guz zaczął powiększać się, dwukrotnie doszło do jego samoistnego przebiecia od strony

Z II Kliniki Okulistyki AM w Lublinie
Kierownik: prof. dr hab. Jerzy Toczolowski

Reprint requests to:
Prof. dr hab. Jerzy Toczolowski
ul. Łukowska 77, 20-723 Lublin

spojówki i do wypływu wydzieliny śluzowokrwiwej. Dolegliwości te skłoniły chorą do zgłoszenia się do tutejszej kliniki. Badanie okulistyczne: OP-gałka oczna bez zmian patologicznych. Vis.oc.dex.=1,0. OL — w górno-przyśrodkowej części oczodołu widoczny guz o średnicy około 2,5 cm, miękki, niebolesny, złączony z podłożem. Przy ucisku guz ulega zmniejszeniu, natomiast powiększa się nieznacznie przy pochyleniu głowy ku dołowi. Skóra nad guzem scierczała, prześwieca niebieskawo. Szpara powiekowa zwężona. Gałka oczna przemieszczona ku dołowi i na zewnątrz, o znacznie ograniczonej ruchomości. Rogówka prawidłowa, komora przednia miernie głęboka, płyn czysty, żrenica miernie szeroka, reaguje prawidłowo. Na dnie



Ryc. 1. Chora I.D. lat 43 przed leczeniem. Widoczny duży naczyniak oczodołu lewego.



Ryc. 2. Ta sama chora 6 tygodni po leczeniu wstrzyknięciami kortykosterydów. Naczyniak oczodołu uległ zanikowi.

oka widoczne poszerzone naczynia żyłne. Tarcza nerwu wzrokowego o granicach zatartych, uniesiona na około 1 dioptryę. T.oc.sin.=22-35 mm Hg. Vis.oc.sin.=5/20. Morfologia krwi, analiza moczu, OB w granicach normy. Badanie CT: w części przyśrodkowej widoczny nieprawidłowy, guzowaty twór spychający gałkę oczną ku dołowi i na zewnątrz. Guz wykazuje lito-torbielowatą strukturę z przewagą części torbielowatej o niskiej gęstości. Brak wyraźnego wzmocnienia po podaniu kontrastu. Guz wydaje się mieć własną torebkę i nie naciska gałki ocznej. Na podstawie obrazu klinicznego i przeprowadzonych badań rozpoznano: Haemangioma orbitae sin. Chorej wstrzyknięto do guza w kilku kierunkach z jednego wkłucia mieszaną

składającą się z 1cm³ Decadronu/Merck Sharp and Dohme/ i 1 cm³ Kenalogu/Krka/. Badanie przeprowadzone po 7 dniach wykazało wyraźne zmniejszenie się guza. Po 14 dniach guz zmniejszył się o połowę. Wykonano wówczas powtórne wstrzyknięcie mieszanki Decadronu z Kenalogiem w opisany poprzednio sposób. Po następnych 2 tygodniach guz zmniejszył się do 1/4 swojej pierwotnej wielkości, a po 8 tygodniach od pierwszego wstrzyknięcia, w górno-wewnętrznej części oczodołu lewego widoczne było niewielkie uniesienie, w którym przez skórę wyczuwało się twardy ruchomy guzek o średnicy około 7 mm. Zmniejszyło się znacznie przemieszczenie gałki ku dołowi i na zewnątrz i powróciła w znacznym stopniu ruchomość gałki ocznej. Ostrość wzroku uległa poprawie do 5/10.T.oc.sin. w granicach normy.

2. Chora M.K. lat 32. U chorej od dzieciństwa, w dolno-przyśrodkowej części oczodołu lewego występował owalny guzek o wymiarach 10×15 mm. Skóra nad guzkiem przeświecała niebieskawo. Guzek ulegał powiększeniu przy pochyleniu głowy ku dołowi. Gałka oczna lewa bez zmian patologicznych. Vis.oc.sin.=1,0. Rtg porównawcze oczodołów: oczodoły bez zmian patologicznych. Po przeprowadzeniu biopsji guza uzyskano wydzielinę krwistą. Posiew z wydzieliny był jałowy. Badanie histologiczne: w wydzielinie stwierdzono erytrocyty i leukocyty. Do guza wstrzyknięto mieszaną składającą się z 1 cm³ Decadronu (Merck Sharp and Dohme) i 1 cm³ Kenalogu (Krka). Po tygodniu od wstrzyknięcia guz zmniejszył się o połowę. Po 2 tygodniach guz uległ zanikowi. W jego miejscu badaniem palpacyjnym wyczuwało się niewielki twardy guzek o średnicy 3-4 mm. Trwająca półtora roku i rok obserwacja obydwu chorych nie wykazała wznowy.

Omówienie

Pierwsze doniesienia na temat podawania sterydów w postaci iniekcji bezpośrednio do zmiany chorobowej przedstawili w 1967 r. Zarem i Edgerton⁹. Było to uzupełnienie stosowania kortykosterydów ogólnie w przypadkach naczyniaków jamistych. Szczegółowy opis wstrzyknięć kortyzonu jako samodzielnego sposobu postępowania przedstawił w 1979 r. Kushner⁴. Stosowane w leczeniu środki to: mieszanina 40 mg/1 ml triamcinolonu (Kenalog 40) + 6 mg/1 ml fosforanu betametazonu sodu (Celeston) lub 4 mg/1 ml Decadronu. Stosując tego typu połączenie leków wykorzystuje się szybkie działanie betametazonu i przedłużone triamcinolonu. Wstrzyknięcia, jeśli jest to konieczne, można powtórzyć do 3 razy w odstępach 4-8 tygodniowych^{1,4,5}.

W większości przypadków klinicznych odpowiedź widoczna jest już w ciągu 1-3 dni. Pierwsze przemiany widoczne są pod postacią zblednięcia zmiany, po czym następuje gwałtowne zmniejszanie się rozmiarów guza. Zmniejszanie się zmiany jest najbardziej widoczne w pierwszym lub drugim tygodniu po leczeniu⁷. Mechanizm działania kortykosterydów po podaniu ich w postaci iniekcji do naczyniaka jest jeszcze nie do końca wytłumaczony. Większość autorów uważa, że działanie jest związane bardziej z wynikiem zwężenia naczyń, niż z działaniem przeciwzapalnym sterydów. Sterydy wywołują bezpośrednie zwężenie zwieraczy naczyń przedwłosowatych. Dodatkowo stwierdzono, że zwiększają wrażliwość na fizjologicznie krążące substancje zwężające naczy-

nia^{4,7}. Jako powikłania po tym sposobie leczenia wymienia się: przejściowy obrzęk, pojawienie się pod skórą białawych złogów kortykosterydów, linijny zanik tkanki podskórnej. Donoszono o pojedynczych przypadkach zatoru tętnicy środkowej siatkówki i martwicy powieki^{2,4,7,8}.

Doniesienia w literaturze światowej na temat leczenia naczyniaków wstrzyknięciami kortyzonu dotyczą dzieci, ponieważ w tym okresie, w dzieciństwie, guzy te są i powinny być leczone. Przedstawione przez nas obserwacje wykazują, że kortykosterydy mogą być także skutecznym sposobem postępowania u dorosłych, doprowadzając do szybkiego i trwałego zaniku guza. Niemniej jednak należy pamiętać, że leczenie takie powinno być przeprowadzone w dzieciństwie, tak, żeby nie dochodziło do trwałych zmian kosmetycznych i czynnościowych narządu wzroku. Wydaje się, że wstrzyknięcia kortykosterydów mogą być skutecznym i stosunkowo bezpiecznym sposobem leczenia chorych z naczyniakami.

Piśmiennictwo

1. Deady J.P., Willshaw H.E.: Vascular hamartomas in childhood. Trans. Ophthal. Soc. UK. 105: 712-716 (1986).
2. Droste P.J., Ellis F.D., Sondhi N., Helvesten E.M.: Linear subcutaneous fat atrophy after corticosteroid injection of periorbital hemangiomas. Amer. J. Ophthal. 105: 65-69 (1988).
3. Groniowski J. Patomorfologia: 551-552. PZWL Warszawa 1971.
4. Kushner B.J.: Infantile orbital hemangiomas. International Pediatrics. 5/3: 249-257 (1990).
5. Kushner B.J.: The treatment of periorbital infantile hemangioma with intralesional corticosteroid. Plast. Reconstr. Surg. 76: 517-524 (1985).
6. Nelson L.B., Melick J.E., Harley R.D.: Intralesional corticosteroid injections for infantile hemangiomas of the eyelid. Pediatrics. 74/2: 241-245 (1984).
7. Reyes B.A., Vazquez-Betet M., Capo H.: Intralesional steroids in cutaneous hemangioma. J. Dermatol. Surg. Oncol. 15: 828-832 (1989).
8. Vazquez-Betet R., Reyes B.A., BazquesBotet M.: Sclerodermiform linear atrophy after the use of intralesional steroids for periorbital hemangiomas: a review of complications. J. pediat. Ophthal. and Strab. 26/3: 124-127 (1989).
9. Zarem H.A., Edgerton M.T.: Induced resolution of cawerhous hemangiomas following prednisolone therapy. Plast. Reconstr. Surg. 39:76-83 (1967).

Praca wpłynęła: 15.03.1993.