

Naczyniak jamy nosowej - opis przypadku

Intranasal haemangioma - a case report

RAFAŁ ZIELIŃSKI, ANNA ZAKRZEWSKA

Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi

Naczyniaki są najczęstszymi guzami okolicy głowy i szyi u dzieci. Lokalizacja w obrębie jamy nosowej jest jednak niezwykle rzadka. W piśmiennictwie opisanych jest do tej pory tylko 11 przypadków naczyniaka jamy nosowej u dzieci. Najczęstszymi, istotnymi objawami naczyniaka związanymi z taką lokalizacją są jednostronne zaburzenia drożności nosa oraz nawracające krwawienia z nosa, natomiast diagnostyka i leczenie sprawiają liczne kłopoty. Autorzy przedstawiają opis przypadku naczyniaka jamy nosowej o bardzo rzadkiej lokalizacji, która stwarza znaczne trudności zarówno diagnostyczne jak i terapeutyczne.

Słowa kluczowe: naczyniak, jama nosowa, dzieci

Haemangiomas are the most frequent tumours of head and neck in children. However, their intranasal location is extremely rare. Only 11 cases of such haemangioma localization have been described in English literature. The most frequent signs of the haemangiomas are unilateral nasal blockage and recurrent epistaxes. We present a case of a child with intranasal haemangioma with unique location, causing that it was difficult to diagnose and treat.

Keywords: haemangioma, nasal cavity, children

© Otolaryngologia 2012, 11(2): 83-86

www.mediton.pl/orl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Rafał Zieliński

Klinika Otolaryngologii, Audiologii i Foniatrii Dziecięcej UM w Łodzi

ul. Sporna 36/50, 91-738 Łódź

tel./fax: +48-426177720; e-mail: rafalziel@gmail.com

Wstęp

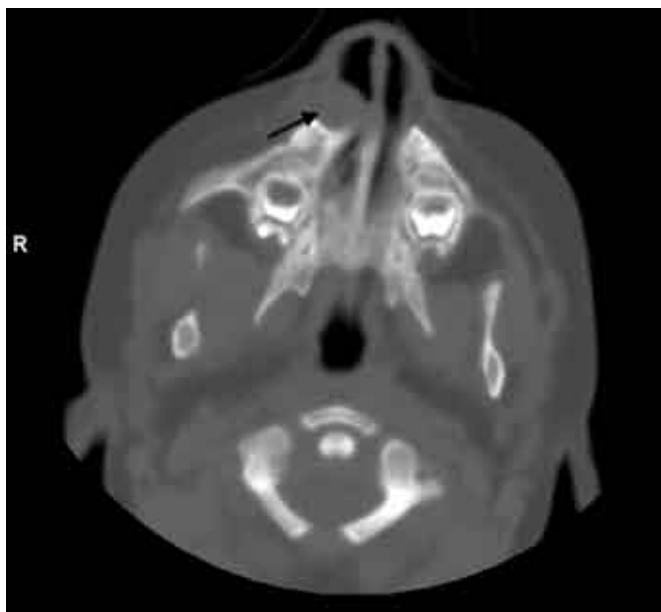
Naczyniaki są najczęstszymi guzami niezłośliwymi u dzieci w obrębie głowy i szyi. Ich przebieg jest bardzo indywidualny, a etiologia nie do końca poznana. Częściej chorują dziewczęta, częściej także występują one u dzieci rasy białej. Teorie patogenezy tych guzów opierają się na miejscowych zaburzeniach angiogenezy, embolizacji naczyń łożyska, zaburzeniach pól rozwojowych płodu, mutacji genów regulatorowych niektórych cytokin i zaburzeniach immunologicznych oraz roli progenitorowych komórek śródbłonna [1]. Lokalizacja w obrębie nosa zewnętrznego jest dość często opisywana, natomiast naczyniaki jamy nosowej są opisywane niezmiernie rzadko [2]. W piśmiennictwie angiolojęzycznym istnieje tylko 11 opisanych przypadków naczyniaka o lokalizacji wewnątrznosowej u dzieci [3-5]. Autorzy przedstawiają przypadek naczyniaka jamy nosowej o bardzo nietypowej lokalizacji, którego dominującymi objawami były krwawienia z nosa.

Opis przypadku

Chłopiec EH, 7 miesięcy, przyjęty do Kliniki w trybie pilnym z powodu krwawienia z nosa po stronie prawej. Ustalono, że przed przyjęciem do szpitala u chłopca występowały okresowe krwawienia z nosa oraz pogorszenie drożności nosa po stronie prawej. Stan ogólny dziecka był dobry, ciśnienie krwi 125/80, tętno 140/min, masa ciała 8,8 kg. W trakcie badania laryngologicznego w chwili przyjęcia stwierdzono mierne krwawienie z prawego przewodu nosowego oraz asymetrię o charakterze guza jamy nosowej po stronie prawej obejmującą dolny przewód nosowy. Krwawienie zostało zaopatrzone opatrunkiem ze spongostanu a dziecko przyjęto celem obserwacji i dalszej diagnostyki.

W badaniach laboratoryjnych w dniu przyjęcia, w morfologii krwi stwierdzono: leukocyty: 12,1 tys./mm³, erytrocyty: 3,82 mln/mm³, hemoglobina 10,5 mg/dl, hematokryt 31,5, płytki 470 tys./mm³, CRP 0,2 mg/l, APTT 29,2 sek. W trybie pilnym

wykonano badanie tomografii komputerowej celem oceny struktur jamy nosowej i zatok. Opis badania dotyczył zmiany w tkankach miękkich przedniej powierzchni wyrostka zębodołowego kości szczękowej na wysokości korzeni siekaczy prawych. Opiszano ją jako litą, dobrze odgraniczoną masę o wymiarach 10x12x18 mm penetrującą do góry i wpuklającą się do prawego przewodu nosowego dolnego, przed i poniżej małżowiny nosowej dolnej prawej. Masa ta ulegała silnemu wzmocnieniu kontrastowemu, co jest charakterystyczne dla zmiany naczyniowej, na przykład naczyniaka. Naczynia zaopatrujące zmianę były drobne, bez wyraźnej asymetrii liczby i wielkości w porównaniu ze stroną lewą. Zmiana modelowała przednią powierzchnię kości szczękowej po stronie prawej, uciskając i nieznacznie unosząc małżowinę nosową dolną prawą; zamykała światło przewodu nosowego dolnego prawego. Stwierdzono asymetrię zatok szczękowych – prawa zatoka była bezpowietrzna. Poza tym zatoki przynosowe o anatomii adekwatnej do wieku. Obustronnie węzły chłonne szyjne do 10 mm (ryc. 1).



Ryc. 1. Chłopiec EH, 7 m. Tomografia komputerowa nosa i zatok. Widoczny guz prawego przewodu nosowego modelujący przednią ścianę prawej zatoki szczękowej

Wykonano także badanie przezcięmiączkowe USG mózgowia oraz badanie USG jamy brzusznej. W badaniach stwierdzono: mózgowie bez zmian ogniskowych, o prawidłowej strukturze (małe cięmiączko ogranicza widoczność mózgowia). Układ komorowy symetryczny, nieposzerzony, nieprzemieszczony. Rezerwa płynowa podpajęczynówkowa zachowana. Wątroba, śledziona trzustka jednorodne, nie powiększone. Drogi żółciowe nieposzerzone.

Nerki prawidłowo położone, typowego kształtu i wielkości, miąższ nerek bez zmian ogniskowych. Układ kielichowo-miedniczkowy bez kamicy i zastojów. Pęcherz moczowy bez ech wewnętrznych. Przestrzeń wewnątrz- i zaotrzewnowa w części dostępnej w badaniu bez limfadenopatii. Wolnego płynu w jamie otrzewnej nie stwierdza się. Dziecko było konsultowane przez onkologa, chirurga onkologicznego oraz okulistę.

Wobec braku pewnego rozpoznania naczyniaka oraz nietypowej lokalizacji zmiany postanowiono o pobraniu wycinka ze zmiany. Dziecko zostało zakwalifikowane do endoskopii jamy nosowej oraz pobrania wycinka ze zmiany jamy nosowej po stronie prawej w znieczuleniu ogólnym. Przed planowanym zabiegiem wykonano kontrolne badanie morfologii krwi. Leukocyty 9,5 tys./mm³, erytrocyty 2,96 mln/mm³, hemoglobina 8 mg/dl, hematokryt 24,4, płytki 289 tys/mm³. Z powodu niedokrwistości, zakładając możliwość masywnego krwawienia podczas zabiegu, przetoczono 200 ml koncentratu krwinek czerwonych. W trakcie endoskopii jamy nosowej stwierdzono guz dolnego przewodu nosowego po stronie prawej przed i poniżej dolnej małżowiny nosowej, miękki, pokryty niezmienną błoną śluzową (ryc. 2).



Ryc. 2. Chłopiec EH, 7 m. Obraz endoskopowy naczyniaka w dolnym przewodzie nosowym po stronie prawej

Z cięcia w przedsionku nosa pobrano wycinek ze zmiany. Na ranę w przedsionku nosa założono szew rozpuszczalny. Krwawienie średniego stopnia opanowano za pomocą opatrunku ze spongostanu. Dziecko zniosło zabieg dobrze. Materiał wysłano

do badania histopatologicznego. Opatrunek usunięto po dwóch dniach, krwawienie z nosa nie wystąpiło. W opisie badania histopatologicznego stwierdzono obraz mikroskopowy oraz dodatni odczyn z GLUT1 w naczyniach zmiany odpowiadający utkaniu naczyniaka wczesnomłodzieńczego. Po patomorfologicznym potwierdzeniu rozpoznania u dziecka przeprowadzono konsultację kardiologiczną, uzupełnioną EKG i USG serca. Badanie EKG było prawidłowe z czynnością akcji serca 140/min. W badaniu USG serca nie stwierdzono nieprawidłowości anatomicznych i czynnościowych. Po wykluczeniu przeciwwskazań kardiologicznych dziecko zostało zakwalifikowane do leczenia propranololem i w stanie ogólnym i miejscowym dobrym zostało wypisane z Kliniki. Leczenie rozpoczęto po kontroli morfologii krwi. W badaniu stwierdzono: leukocyty 13 tys./mm³, erytrocyty 5,26 mln/mm³, hemoglobina 14,9 mg/dl, hematokryt 43,4, płytki 408 tys./mm³. Podano propranolol w dawce 3 mg doustnie co osiem godzin, a od drugiej doby leczenia 6 mg co osiem godzin doustnie w warunkach szpitalnych przez 3 dni. Zgodnie z ustalonym programem leczenia ponownie wykonano kontrolne badanie morfologii krwi. W badaniu stwierdzono: leukocyty 10,3 tys./mm³, erytrocyty 5,21 mln/mm³, hemoglobina 14,8 mg/dl, hematokryt 44,5, płytki 353 tys./mm³. Dziecko zostało wypisane z Kliniki z zaleceniem dalszego leczenia pod kontrolą poradni kardiologicznej i laryngologicznej.

W trakcie kontroli w poradni laryngologicznej zaobserwowano zmniejszenie zmiany w przedzionku nosa po stronie prawej, nie obserwowano krwawień z nosa a wydolność oddychania przez nos nie budziła zastrzeżeń.

DYSKUSJA

Naczyniaki występują u 5-10% wszystkich niemowląt, a ich lokalizacja w obrębie głowy i szyi jest bardzo częsta. Częściej dotyczą one dziewczynek w stosunku 3-9:1 [6]. Najczęstszymi objawami obecności guza naczyniowego jamy nosowej są jednostronne zaburzenie drożności nosa oraz nawracające krwawienia z nosa. Objawy te były obecne u opisywanego przez nas dziecka, a wykładnikiem nawracających krwawień z nosa była znaczna niedokrwiłość.

W badaniu klinicznym charakterystycznym objawem guzów naczyniowych jest obecność w jamie nosowej żywo czerwonego znamienia lub malinowej zmiany. U opisywanego przez nas dziecka zmiana guzowata nie różniła się barwą od otaczającej jej błony śluzowej jamy nosowej, co spowodowało podjęcie decyzji o dalszej diagnostyce obrazowej oraz badaniu

histopatologicznym zmiany. Badaniami obrazowymi wykorzystywanym w diagnostyce guzów o tej lokalizacji są tomografia komputerowa oraz rezonans magnetyczny [7]. W piśmiennictwie nie znaleźliśmy opisu naczyniaka wewnątrznosowego o obserwowanej przez nas lokalizacji, obejmującej dolny przewód nosowy oraz przednią ścianę szczęki.

Diagnostyka naczyniaków, w większości przypadków, opiera się na ocenie klinicznej uzupełnionej badaniami obrazowymi. W niektórych przypadkach, gdy rozpoznanie nie może być ustalone na podstawie oceny klinicznej i badań obrazowych wykonywana jest biopsja aspiracyjna lub pobranie wycinka. Pobranie wycinka i oznaczenie markera GLUT1 jest także konieczne przy braku poprawy po pierwszym miesiącu leczenia w naczyniakach rozpoznanych tylko na podstawie badania klinicznego. W takich działaniach należy jednak zawsze brać pod uwagę możliwość masywnego krwawienia z guza [8,9]. Nietypowy wygląd oraz położenie zmiany zdecydowało o konieczności pobrania wycinka z guza.

Leczenie naczyniaków, a szczególnie naczyniaków głowy i szyi przysparza wielu problemów. Zabiegi całkowitego lub częściowego usunięcia guza, a także zabiegi z wykorzystaniem lasera w przypadku zmian położonych w obrębie nosa zewnętrznego i jamy nosowej mogą u dzieci zaburzać prawidłowość wzrostu nosa i środkowej części twarzoczaszki [10]. Dotychczasowe metody leczenia zachowawcze z użyciem interferonu, cytostatyków oraz kortykosteroidów obarczone są ryzykiem poważnych efektów działania ubocznego tych preparatów [11]. Nowe metody leczenia, w tym farmakoterapia naczyniaków z użyciem propranololu stwarzają szansę na znaczne zmniejszenie lub zanik zmiany bez konieczności przeprowadzania zabiegu mogącego wpływać uszkadzająco na wzrost i rozwój nosa i zatok u małych dzieci [12].

Propranolol jest nieselektywnym beta-blokerem a prawdopodobny efekt działania leku w przypadkach naczyniaków jest powiązany z szybkim zwężeniem światła naczyń, zmniejszeniem produkcji VEGF (*vascular endothelial growth factor*) i podstawowego FGF (*fibroblast growth factor*) oraz stymulacją apoptozy komórek śródbłonna naczyń włosowatych [13]. Istnieją sprzeczne dane na temat dawkowania propranololu oraz całkowitego czasu leczenia w przypadku naczyniaków wczesnodziecięcych. Większość autorów proponuje schemat początkowej dawki 1 mg/kg masy ciała na dobę w trzech dawkach podzielonych, a następnie, w przypadku braku zmiany parametrów takich jak tętno i ciśnienie oraz poziom glukozy we krwi 2-3 mg/kg masy ciała, w trzech dawkach podzielonych. Opisywany

w piśmiennictwie czas leczenia jest bardzo różny i wynosi od 1 do 12 miesięcy. Przeciwwskazania do podawania propranololu w przypadkach naczynek wczesnodziecięcych są nieliczne i obejmują: wiek powyżej 12 miesiąca życia (koniec fazy proliferacji naczyń), samoistną hipoglikemię lub hipoglikemię w reakcji na propranolol, cukrzycę, hipotensję, uszkodzenia narządów mięszszowych [13,14]. W przypadku opisywanego przez nas chorego leczenie wzrastającymi dawkami propranololu przyniosło już w czasie 3 miesięcy znaczną poprawę

stanu miejscowego ze zmniejszeniem masy guza oraz ustąpieniem problemu nawracających krwawień z nosa.

Dziecko pozostaje pod opieką poradni laryngologicznej i kardiologicznej, co jest zgodne z zasadami leczenia naczynek w warunkach ambulatoryjnych [15]. Ostatnia kontrola w 18 miesiącu życia pozwoliła na potwierdzenie dobrego stanu ogólnego, prawidłowego rozwoju, a miejscowo tylko śladowej asymetrii światła dolnego przewodu nosowego, nie wpływającej na drożność nosa.

Piśmiennictwo

1. Bauland C, van Steensel M, Steijlen P, Rieu P, Spauwen P. The Pathogenesis of Hemangiomas: A Review. *Plastic and reconstructive surgery* 2006; 117(2): 29e-35e.
2. Cervera Escario J, Enriquez de Salamanca J, Bartolome Benito M. [Hemangioma of the nasal fossa in infants] [Article in Spanish]. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010; 61(5): 384-6.
3. Katori H, Tsukuda M. Lobular capillary hemangioma of the nasal cavity in child. *Auris Nasus Larynx* 2005; 32(2): 185-8.
4. Ozcan C, Apa DD, Gorur K. Pediatric lobular capillary hemangioma of the nasal cavity. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2004; 261(8): 449-51.
5. Mitin Iu V, Gabbazova AG, Krupenko VP. [Hemangioma of the lateral nasal wall in a 10-year-old child] [Article in Russian]. *Vestn Otorinolaringol* 1978; 1: 97-8.
6. Przewratil P. Naczyniaki krwionośne – aktualne teorie dotyczące patogenezy. *Przegląd Pediatr* 2009; 39(1): 39-44.
7. Iwata N, Hattori K, Nakagawa T, Tsujimura T. Hemangioma of the nasal cavity: a clinicopathologic study. *Auris Nasus Larynx* 2002; 29(4): 335-9.
8. Goel AK, Yadav SP, Goel R. Hemangioma of a posterior ethmoid sinus: Report of a rare case. *Ear Nose Throat J* 2010; 89(12): E18.
9. Rios Dias GD, Velasco Cruz AA. Intraosseous hemangioma of the lateral orbital wall. *Ophthal Plast Reconstr Surg* 2004; 20(1): 27-30.
10. Denk MJ, Ajkay N, Yuan X, Rosenblum RS, Freda N, Magee WP Jr. Surgical treatment of nasal hemangiomas. *Ann Plast Surg* 2002; 48(5): 489-94; discussion 494-5.
11. Léauteé-Labrèze C, Sans-Martin V. Infantile hemangioma. *Presse Med* 2010; 39(4): 499-510.
12. Truong MT, Chang KW, Berk DR, Heerema-McKenney A, Bruckner AL. Propranolol for the treatment of a life-threatening subglottic and mediastinal infantile hemangioma. *J Pediatr* 2010; 156(2): 335-8.
13. Maturo S, Hartnick C. Initial experience using propranolol as the sole treatment for infantile airway hemangiomas. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2010; 74(3): 323-5.
14. Fuchsmann C, Quintal MC, Giguere C, Ayari-Khalfallah S, Guibaud L, Powell J et al. Propranolol as first-line treatment of head and neck hemangiomas. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137(5): 471-8.
15. Siegfried EC, Keenan WJ, Al-Jureidini S. More on propranolol for hemangiomas of infancy. *New Engl J Med* 2008; 359(26): 2846 (author reply 2846-7).