

RETAS KRAUJAGYSLINĖS MALFORMACIJOS (ARTERIO-VENINIŲ FISTULIŲ) IR HEMANGIOENDOTELIOMOS KOMBINUOTAS ATVEJIS

Povilas Pauliukas, Jurgis Gavelis

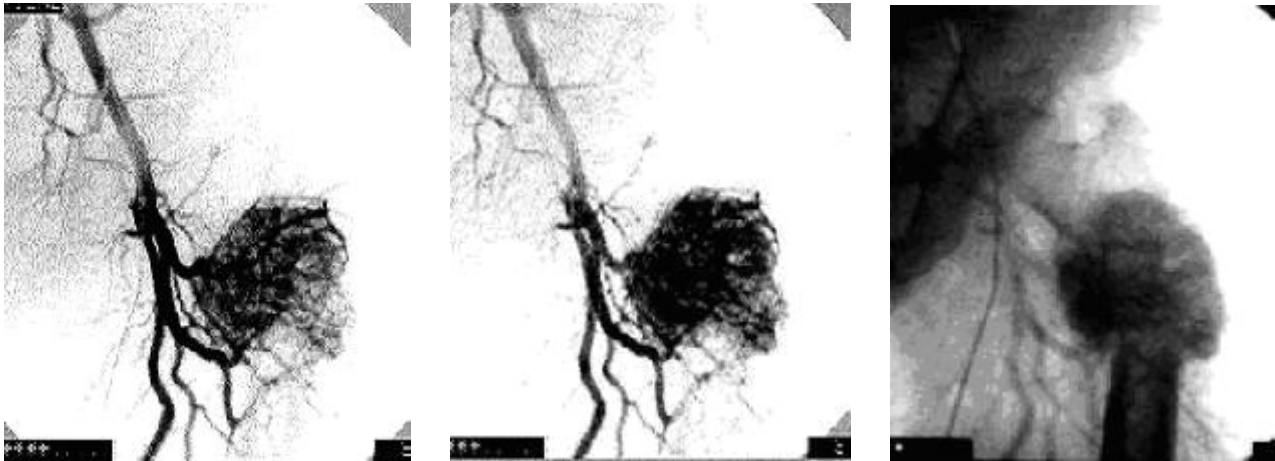
Hemangioendotelios – augliai, priskiriami hemangiomų grupei ir sudaryti iš endotelio ląstelių, kurios iškloja netvarkingai suformuotus kraujagyslinius plyšius. Hemangioendotelios sutinkamos odoje, minkštuose audiniuose, parenchiminiuose organuose ir kauluose. Iš kaulų dažniausiai pakenkiami stuburo slanksteliai ir kaukolės kaulai. Parenchiminiai organai (pvz. blužnis) augant hemangioendotelioi gali plyšti ir sukelti vidinį kraujavimą, o kauluose hemangioendotelios suardo jų struktūrą, dėl ko įvyksta patologiniai lūžiai arba auglys gali suspausti šalia esančius svarbius organus (pvz. nugaros smegenis, nervus). Minkštųjų audinių ir parenchiminių organų hemangioendotelios diagnozuojamos ultragarsinės echoskopijos ir kompiuterinės tomografijos pagalba, kaulų - rentgenologiškai. Galutinė tiksli diagnozė nustatoma atlikus biopsiją, arba ištyrus histologiškai pašalintą auglį. Hemangioendotelios gali būti ir piktybinės (angiosarkomos). Tada jos pasižymi agresyviu augimu, audinių destrukcija ir metastazavimu. Naujausiais literatūros duomenimis endotelios yra auglys, kuris neturi būdingų kraujagyslinei malformacijai (arterio-veninėms fistulėms) savybių: t.y. didelio nuosrūvio iš arterinės į veninę sistemą. Manoma, kad retais atvejais endotelios gali išsivystyti kraujagyslinės malformacijos zonoje (12).

Mes aprašome retą, labai įdomų, kraujagyslinės malformacijos (arterinių-veninių fistulių) ir endotelios kombinacijos atvejį.

Klinikinis atvejis

55 metų amžiaus moteris apie metus laiko jautė skausmus kairėje kojoje, kurie plito iš kairio kirkšnio žemyn pagal visą koją. Iš pradžių ligonė gydyta neurologijos skyriuje, traktuojant šiuos skausmus kaip stuburo juosmens-kryžmens srities osteochondrozę ir kairio klubo sąnario artrozę. Gydyta nesteroidiniais priešūždegiminiais preparatais, kraujagysles plečiančiais preparatais, fizioterapinėmis procedūromis. Gydymas buvo neefektyvus, skausmai vis labiau stiprėjo, galiausiai pasidarė labai intensyvūs, ligonė nebegalėjo iš viso kaire koja atsiremti. Apžiūrint pastebėta, kad kairė koja tapo trumpesnė. Atlikus kairės šlaunies rentgenogramą, diagnozuotas patologinis kairiojo šlaunikaulio viršutinio trečdaliao lūžimas (2 pav. A). Pradėtas taikyti skeletinis kairės kojos tempimas ir atliktas onkologinis skringas, tačiau pirminio onkologinio židinio nerasta. Tolimesniam gydymui ligonė perkelta į Vilniaus greitosios pagalbos universitetinės ligoninės Traumatologijos – ortopedijos skyrių. Kadangi rentgenologiškai matėsi aiški kaulo destrukcija (2 pav. A), tai atlikta punkcinė biopsija, norint nustatyti auglio tipą. Įdūrus su adata į auglio sritį ir paėmus biopsiją, gauta stipri arterinio kraujo čiurkšlė, todėl iškvietas konsultacijai angiochirurgas. Apžiūrint matėsi, kad pulsuoja visa viršutinė kairės šlaunies dalis. Fonendoskopu šlaunies viršutiniame trečdalyje išsiklausė sistolo-diastolinis ūžesys. Dopleriniu flautmetru buvo išklausa labai intensyvi sistolo-diastolinė

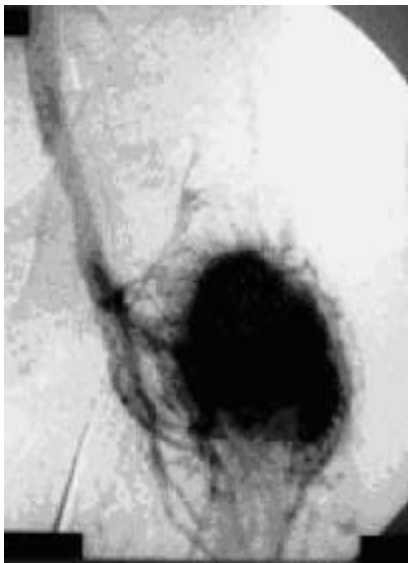
kraujotaka, būdinga arterio-veninėms fistulėms. Labai greita sistolo-diastolinė kraujotaka buvo per bendrąją šlaunies arteriją ir labai greita kraujotaka - per šlaunies bendrąją veną. Ligonei atliktas angiografinis ištyrimas, kurio metu nustatyta, kad yra arterio-veninė malformacija, kuri lokalizuojasi patologinio kaulo lūžio vietoje. Arterio-veninė malformacija sudaryta iš įvairaus kalibro arterio-veninių jungčių su dideliu nuosrūviu į veninę sistemą (1 pav.A, B, C, D).



A

B

C



D

1 Paveikslas: Kairės kojos priešoperacinė angiografija.

A – arterinė fazė; **B** – prekapiliarinė fazė; **C** – kapiliarinė fazė; **D** – veninė fazė.

A ir **B** angiogramose matomas gausus stambių arterijų tinklas maitinantis kraujagyslinį auglį. **C** angiogramoje matosi, kad auglio lokalizacija atitinka šlaunikaulio patologinio lūžio vietą.

D angiogramoje (veninėje fazėje) matomas didelis kraujo nuosrūvis per auglį į veninę sistemą: ryškiai pildosi šlaunies ir klubinė venos.

Auglio biopsijos histologinė išvada – hemangioendotelioma. Konsiliumo metu aptarus ligonę, nutarta operuoti dviem etapais: pirmu etapu pašalinti kraujagyslinį darinį ir rezekuoti suyrusią šlaunikaulio dalį, po to užsakyti specialų klubo sąnario-šlaunikaulio protezą ir antru etapu protezuoti šlaunikaulį, bei kairį klubo sąnarį.

Paprastai kraujagyslinių auglių ir ypač arterio-veninių malformacijų šalinimas yra labai kraujingos operacijos, todėl šie augliai turi būti šalinami metodiškai, pirmiausia nurišant svarbiausias maitinančias arterines šakas ir palaipsniui sveikų audinių ribose izoliuojant ir pašalinant visą darinį.

Pirma operacija: (angiochirurginis etapas, prof. P. Pauliukas) 1998.10.05.

Šiuo atveju pirmiausia buvo išsidalintos šlaunies bendroji, paviršinė ir gilioji arterijos. Kraujagyslinis auglys beveik išimtinai buvo giliosios šlaunies arterijos baseine, todėl uždarius šią arteriją ir paviršinę šlaunies arteriją, šalinant kraujagyslinį auglį nukraujavimas buvo minimalus, kraujo perpilti nereikėjo. Auglys makroskopiškai buvo panašus į arterio-venines fistules, tačiau jo centre rastas ištirpęs šlaunikaulis, aplink kurį buvo sukaulėję minkštieji audiniai. Operacijos metu atliktas skubus auglio histologinis ištyrimas. Gautas atsakymas – hemangioendotelioma (gerybinė). Šalinant auglį pavyko išsaugoti paviršinę ir giliają šlaunies arterijas (3 pav. A, B), šlaunies ir sėdimąjį nervą bei šlaunies raumenis. Distalinis šlaunikaulio galas buvo rezekuotas sveiko kaulo zonoje, o proksimalinis galas taip pat rezekuotas sveiko kaulo zonoje, dėl ko dalinai pasišalino mažasis ir didysis šlaunikaulio gumburai. Galvutė buvo specialiai palikta gužo duobėje, nešalinta, tam, kad neužrandėtų gužo duobė (2 pav. B).



A



B



C

2 Pavėkslas: Šlaunikaulio rentgenogramos.

A - patologinis šlaunikaulio lūžimas.

Matosi visiškai suardyta šlaunikaulio proksimalinė dalis.

B - šlaunikaulis po pirmos operacijos (kraujagyslinio auglio pašalinimo).

C - šlaunikaulis po protezavimo (protezuotas klubo sąnarys kartu su šlaunikauliu).

Matosi ilgas plieninis protezo stiebas, pakeičiantis trūkstamą šlaunikaulio dalį, įstatytas į likusią distalinę šlaunikaulio dalį.

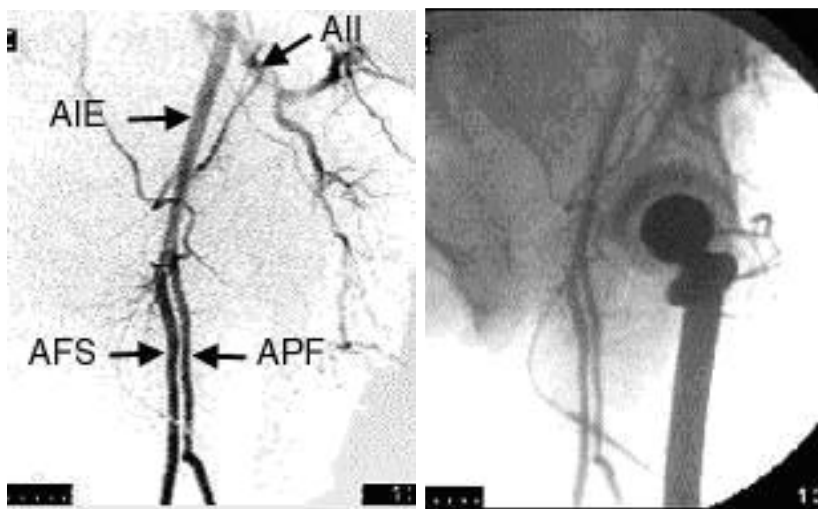
Po operacijos ligonei vėl taikytas skeletinis tempimas. Atlikus abiejų šlaunikaulių rentgenogramas, išmatuotas reikalingas šlaunikaulio protezo ilgis, užsakytas specialus klubo sąnario LINK LUBINUS CLASSIC PLUS protezas su reikalingo ilgio šlaunikaulio stiebu. Gavus reikiamą protezą ligonė operuota pakartotinai.

Antra operacija: (ortopedinis etapas, gyd. J. Gavelis) 1998.11.12.

Priėjus prie gužo duobės, atpjautas šlaunikaulio didysis gumburas, pašalinta šlaunikaulio galvutė su kaklu, frezomis paruošta gužo duobė ir įcementuota LINK LUBINUS CLASSIC PLUS 48 mm išorinio diametro gužduobinė dalis. Paruošus frezomis šlaunikaulio distalinį galą, į jį įcementuotas specialus LINK stiebas, užpildantis šlaunikaulio defektą. Didysis šlaunikaulio gumburas dviem storos vielos kilpomis pritvirtintas prie šlaunikaulio protezo (2 pav. C).

Pooperacinis periodas sklandus. Žaizda sugijo pirminiu būdu. Atlikus kontrolinę rentgenogramą, klubo sąnario protezo padėtis gera, ligonė vaikšto su ramentais. 1998.11.27. ligonė išrašyta tolimesniam reabilitaciniam gydymui į sanatoriją.

Ligonė tirta praėjus 2 metams po operacijos. Atlikus kontrolines rentgenogramas (2 pav. C) klubo sąnario – šlaunikaulio protezo padėtis gera. Ligonė normaliai vaikšto. Atlikta kontrolinė pooperacinė angiografija tikslu išsiaiškinti ar pilnai operacijos metu pašalinta arterio-veninė malformacija (fistulės), ar nėra jų recidyvo. Kontrolinėje angiogramoje (3 pav. A, B) buvusio kraujagyslinio darinio vietoje patologiųjų kraujagyslių nėra, nėra arterio-veninių jungčių, visos arterijos, pradedant išorine ir vidine klubinėmis ir baigiant paviršine ir giliaja šlaunies arterijomis, neturi arterio-veninių jungčių. Gilioji šlaunies arterija neturi savo pirmųjų ir antrųjų perforuojančių šakų, kurios buvo nurištos šalinant auglį, tačiau jos kamienas išsaugotas.



A

B

3 Pavikslas: Kairės kojos angiograma, praėjus 2 metams po operacijos.

A - Kairės kojos arteriografija su skaitmenine vaizdo subtrakcija:

AIE- a.iliaca externa,

AII- a.iliaca interna,

AFS- a.femoralis superficialis,

APF- a. profunda femoris.

Buvusio auglio vietoje nesimato jokių patologiųjų darinių, nenormalių kraujagyslių, arterio-veninių jungčių.

B - Angiogramos rentgeno vaizdas be skaitmeninio apdorojimo:

Matosi tos pačios kraujagyslės ir šlaunikaulio protezas.

Diskusija

Mes sėkmingai išgydėme retai kliniškai sutinkamą arterio-veninės malformacijos (fistulių) ir auglio (hemangioendoteliomos) kombinuotą atvejį. Tai, kad neabejotinai buvo arterio-veninė malformacija, įrodyta ir angiografiškai ir hemodinaminiais ultragarsiniais tyrimais (doplerine flautometrija ir dvigubu kraujagyslių skenavimu). Šių tyrimų metu nustatytas didelis arterio-veninis nuosrūvis. Arterio-veninės malformacijos diagnozę patvirtino ir

operacijos metu rastos didelio kalibro arterio-veninės jungtys auglio zonoje. Viršutinė šlaunies dalis tiesiogine prasme tiesiog pulsavo. Histologinis vaizdas auglio centre rodo buvus hemangioendoteliomą. Mes nesimame spręsti kokių būdu kombinavosi šios dvi patologijos rūšys. Dvejopai galima aiškinti ir šlaunikaulio nekrozę kraujagyslinio darinio zonoje: 1) dėl kaulo ir aplinkinių audinių išemijos arterio-veninių fistulių zonoje, nes esant šiai patologijai kraujas be pasipriešinimo šuntuojasi į venas, dėl ko išnyksta kapiliarinė kraujotaka, audiniai nebeturi kraujotakos, vystosi jų išemija ir nekrozė (11) ; 2) dėl hemangioendotelios, kaip auglio, destruktivaus poveikio į kaulo audinį, nors šiuo atveju hemangioendotelioma ir buvo gerybinė. Pagaliau, greičiausiai buvo sumarinis šių dviejų patologinių darinių poveikis į kaulinį audinį.

Literatūra

1. **Mulliken J.B., Young A.E. Vascular Birthmarks: Haemangiomas and Malformations. Philadelphia, - 1988, p.107.**
2. **Duthie R.B., Bentley G. Mercer's Orthopaedic Surgery. London, - 1983, p. 1170.**
3. **Pia H.W., Djindjian R. Spinal Angiomas. Berlin. Heidelberg. New York, - 1978, p. 41.**
4. **Lichtenstein L. Bone Tumors. Saint Louis, - 1977, p. 169-175.**
5. **Waner M., Suen J.Y. Hemangiomas and Vascular Malformations of the Head and Neck. New York, -1999, ISBN 0-471-17597-8.**
6. **Küppers G.L.E., Eichhorn E., Hoeve L.J., Verwoerd C.D.A. A venous malformations of the neck// Oto-Rhino-Laryngologia. Nova - 1998, 8(2), p. 73-75.**
7. **Plasencia A. R. Combined embolisation and stereotactic radiosurgery for large volume, high risk arteriovenous malformations// Radiosurgery - 2000, 3, p. 161-167.**
8. **Taute B. M., Podhaisky H. Quantitative sonography of peripheral arteriovenous malformations// Ultraschall Med - 1998, Dec. 19(6), p. 275-279 (German).**
9. **Nayler S. J., Rubin B. P., Calonje E. et al. Composite hemangioendothelioma: a complex low-grade vascular lesion mimicking angiosarcoma // Am J Surg Pathol - 2000, Mar, 24(3), p. 352-361.**
10. **Kacker A., Heier L., Jones J. Large intraosseous arteriovenous malformation of the maxilla- a case report with review of literature // Int J Pediatr Otorhinolaryngol - 2000, Jan, 52(1), p. 89-92.**
11. **Nagata N., Koshino T., Saito T. et al. Multiple gigantic arteriovenous malformation with destruction of lumbar vertebral bodies // Spine - 1999 Jul, 24(13), p.1377-1380.**
12. **Garzon M.C., Enjorlas O., Frieden I. J. Vascular tumors and vascular malformations: evidence for an association // J Am Acad Dermatol – 2000 , Feb, 42 (2), p. 275-279.**
13. **Cherniajev A. L., Mikhaleva L. M. Malignant splenic hemangioendothelioma // Arch. Patol. – 1997, N 6, p. 56-59 (Russian).**
14. **Lezama – del Valle P., Gerald W. L., Tsai J. et al. Malignant vascular tumors in young patients // Cancer – 1998, 83 (8), p. 1634-1639.**
15. **Eliashar R., Saah D., Osin P., Sichel J. Y. Hemangioendothelioma of the temporal bone in a child // Int J Pediatr Otorhinolaryngol – 1997, 40 (1), p. 67-71.**

16. Rong Y., Sato K., Yamamura S. et al. Malignant hemangioendothelioma of the left calcaneus associated with fever and hematological abnormalities // *Skeletal Radiology*- 1997, 26 (1), p. 64-66.