

# TINKLAINĖS KAPILIARINĖ HEMANGIOMA (von Hippel-Lindau liga)

Von Hippel-Lindau liga – tai autosominiu dominantiniu būdu paveldimas multitumorinis sindromas, pasitaikantis 1 iš 40 000 gimusiųjų. Be tinklainės hemangiomų, šiai ligai būdingos centrinės nervų sistemos hemangioblastomos, daugybinės parenchiminių vidaus organų cistos, feochromocitoma, inkstų vėžys.

Tinklainės angiomatozė neretai būna pirmasis šios ligos požymis, išaiškina 49–68 proc. sergančiųjų. Dažniausiai liga diagnozuojama 20–25 m. amžiuje. Jei liga pasireiškia iki 20 m., didėja blogų ligos baigčių rizika. Angiomas didėja labai lėtai, tačiau aprašomi naujai atsiradusių angiomų atvejai.

**JŪRATĖ MILAŠIENĖ,  
MONIKA ILČIUKIENĖ**  
KMUK Akių ligų klinika

## TINKLAINĖS KAPILIARINĖ HEMANGIOMA

Tinklainės kapiliarinė hemangioma – tai gerybinis kraujagyslinis auglys, susiformavęs iš tinklainės ar regos nervo disko kraujagyslių. Angiomas skiriamos į 5 grupes pagal dydį:

- 1) 0,2 DD tinklainės plokštumoje,
- 2) 0,5 DD, kiek prominuojančios, turi maitinančias kraujagysles, bet neturi eksudatų,
- 3) 0,5–1 DD mazgelis, plačios maitinančios kraujagyslės, tinklainės paburkimas, potinklaininiai eksudatai,
- 4) 1–2 DD mazgas ir tinklainės atšokimas, tolimi potinklaininiai eksudatai,
- 5) didesnės nei 2 DD angiomas ir tinklainės atšokimas.

Esant ankstyvai ligos stadijai – tai smulkus raudonas darinys, esantis tarp arteriolės ir venulės. Hemangiomai didėjant, kraujagyslės plečiasi ir smarkiau išsiraizgo. Geltonojoje dėmėje formuojasi cistinis paburkimas, eksudacija.

*Įsidėmėtina požymių triada:*

- 1) hemangioma,
- 2) plačios, vingiuotos hemangiomą maitinanti ir drenuojanti kraujagyslės,
- 3) potinklaininis eksudatas.

## REIKALINGAS VISAS IŠTYRIMAS

- Akių tyrimai:
  - ✓ FAG: ankstyva hiperfluorescencija ir vėlyva filtracija (3 pav.),
  - ✓ UG akies tyrimas,
  - ✓ akies doplersonografija: kraujagysliniam

vaizdui įvertinti nustatant diagnozę bei vertinant gydymo efektyvumą.

- Smegenų KT su kontrastu, MRT.
- Pilvo organų KT, MRT.
- Inkstų UG.
- Genetinis tyrimas.
- Katecholaminų ir jų metabolitų kiekis paros šlapime (dėl feochromocitomos).

## GYDYMAS

Mažos, iki 0,5 DD angiomas sėkmingai gydamos pavieniais lazerkoaguliacijos argoniniu lazeriu seansais. Sėkmingo gydymo atveju hemangioma atrofuojasi, mažėja, išnyksta maitinančių kraujagyslių vingiuotumas, kartais ir eksudatai.

Vidutinės 0,5–1 DD angiomas gydamos daugkartiniais LK seansais, krioterapija ar brachiterapija.

Didelės angiomas paprastai gydamos brachiterapija naudojant rutenio plokšteles, kartais vitrektomija (dažnai nesėkmingai).

1983–2006 m. laikotarpiu stebėta ir gydyta 11 ligonių (14 akių), sergančių kapiliarine tinklainės hemangioma. Visiems atlikta tinklainės lazerkoaguliacija atribojant, kartais ir blokuojant hemangiomą (2–9 LK seansai). Pacientai stebėti 3–22 metus.

Rezultatai:

- 4 akys apako išsivysčius traktiniam tinklainės atšokimui,
- 7 akyse hemangioma atribota, bet dėl ikiretinių fibrozės ir potinklaininių eksudatų geltonojoje dėmėje  $V=0,1$ ,
- 3 akyse hemangiomai po LK virtus randu regėjimo aštrumas išliko geras.

### I KLINIKINIS ATVEJIS

Ligonis P. P., trylikos metų amžiaus, gimęs laiku, 2 700 g svorio, vienas iš monozygotinių dvynių. Prieš 2 mėnesius staiga pablogėjo regėjimas kaire akimi.

Kaip ir berniukui, toks pat darinys nustatytas tėvo mamai kairėje akyje (diagnozuota tik susirgus berniukui, blogai matė kaire akimi, negalėjo pritaikyti akinių).

Brolio dvynio akys buvo sveikos. Dabar atliekami tyrimai.

Tėvas miręs dėl aortos patologijos.

Berniukas kasmet profilaktiškai buvo tiriamas medikų, tarp jų ir oftalmologo. Prieš 4 mėnesius tyrusi oftalmologė sakė matanti juodą židininą kairėje akyje???

V OD = 1,0 OS = 0,1 (stiklai negerina).

OD – be patologinių pokyčių.

OS RND ribos neaiškios, nuo jo nazaliai į periferiją eina dvi plačios, labai vingiuotos kraujagyslės iki rausvo, ovalaus, prominuojančio, aiškiomis ribomis darinio, užimančio beveik visą medialinį viršutinį kvadrantą. Nuo šio darinio RND link tęsiasi fibrozinis audinys, lokalus tracinis tinklainės atšokimas (1–2 pav.). Geltonojoje dėmėje – kietų eksudatų sankaupa.

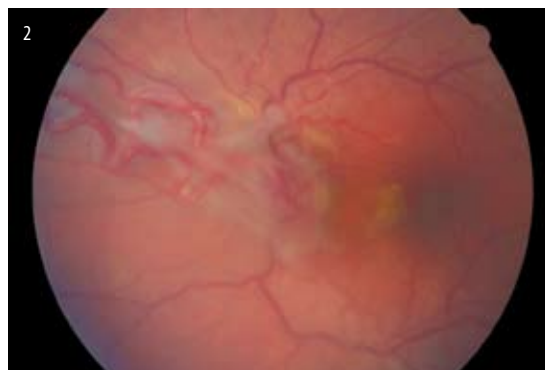
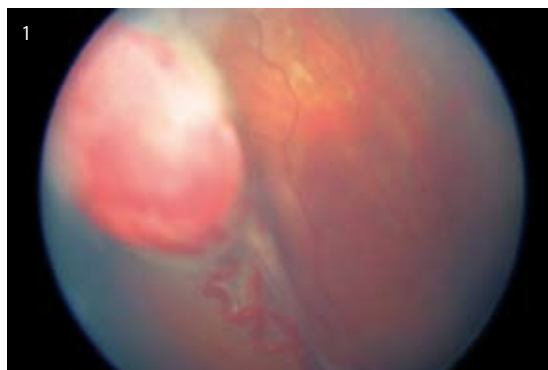
Smegenų MBR – be patologinių pokyčių.

Kaklo arterijų ir transkranijinė doplersonografija: kaklo ir Vilizijaus žiedo arterijų eiga įprastinė, spindis normalus.

VPAE: kepenys, tulžies pūslė, kasa, blužnis, inkstai normalaus dydžio ir echogeniškumo.

Neurologo konsultacija: šiuo metu židininės simptomatikos nėra.

**Gydymas.** Argoniniu lazeriu OS sudarytas atribojantis lazerkoaguliantų barjeras nazalinėje tinklainės periferijoje, ties trakcinio tinklainės atšokimo riba. Radikalus angiomos gydymas dėl jos dydžio negalimas. Rekomenduojama sekti ligonį toliau.



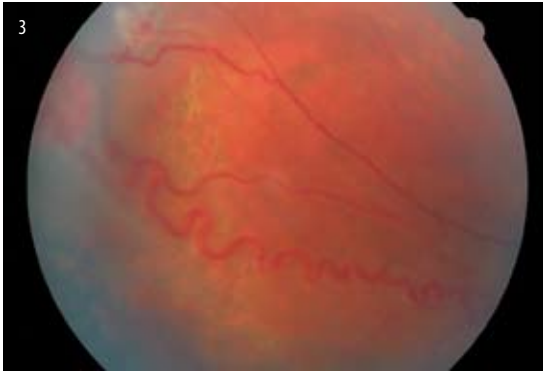
1, 2 PAV. STAMBI HEMANGIOMA SU MAITINANČIOMIS KRAUJAGYSLĖMIS

### II KLINIKINIS ATVEJIS

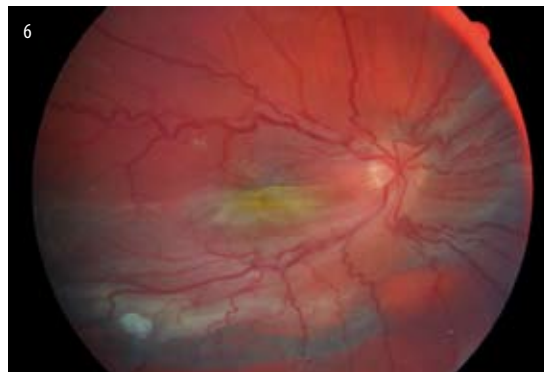
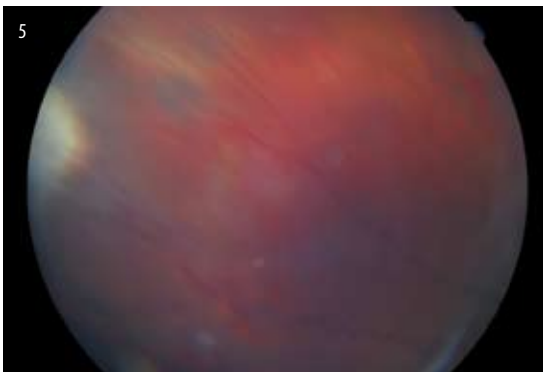
Ligonis S. Ž., 17 m. amžiaus. Du mėnesius pablogėjęs matymas. Šeiminė anamnezė: motina apakusi abiem akimis, jos pusseserė viena akim akla. Berniukui prieš 2 metus pašalintas antinksnis dėl auglio. Tada tirtas okulisto – sveikas???

Atvykus: V OD=0,1 OS=1,0 OD iš RND išeinančios kraujagyslės labai plačios, vingiuotos ir periferijoje, viršutiniame lateraliniam kvadrante baigiasi 3 angiomų grupe. Jas supa ribotas eksudacinis tinklainės atšokimas. Geltonojoje dėmėje – ryški ikiretininė fibrozė. OS RND ir geltonoji dėmė – nepakitusi. Tinklainės periferijoje, viršutiniame lateraliniam kvadrante – 2 mažesnės angiomos su vingiuotomis kraujagyslėmis.

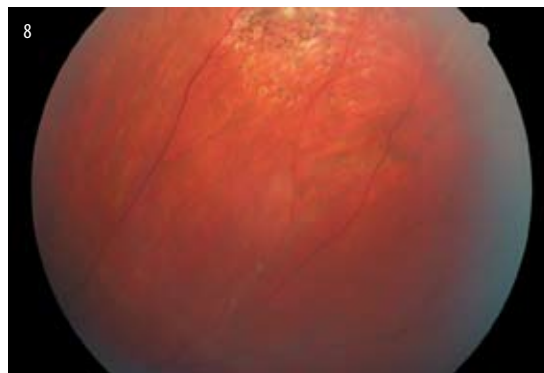
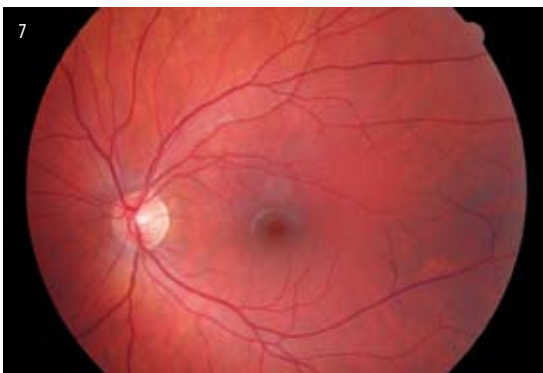
**Gydymas.** OD argoniniu lazeriu sudarytas atribojantis LK barjeras ties lokalaus eksudacinio tinklainės atšokimo riba. Antru etapu koaguluotos 2 mažesnės hemangiomos (3–4 pav.). Trečia hemangioma per didelė. Vystosi tracinis tinklainės atšokimas. Po mėnesio, būklei blogėjant, atlikta vitrektomija (5–6 pav.) OS argoniniu lazeriu, 2 seansais visiškai užkoaguluotos hemangiomos (7–8 pav.).



3, 4 PAV. TRIJŲ HEMANGIOMŲ GRUPĖ PO LK IR TRAKCINIS TINKLAINĖS ATŠOKIMAS CENTRE



5, 6 PAV. PO VITREKTOMIJOS TRAKCINIS TINKLAINĖS ATŠOKIMAS SUMAŽĖJO, HEMANGIOMA UŽKOAGULIUOTA ENDOLAZERIU



7, 8 PAV. OS ANGIOMOS PO LK SURANDĖJO

### III KLINIKINIS ATVEJIS

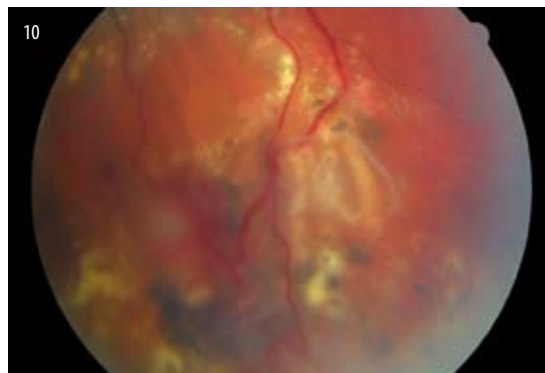
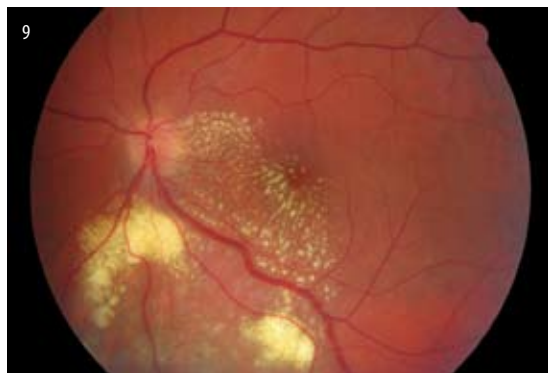
Ligonė V. V., gimusi 1962 m., kreipėsi 1983 m. dėl pablogėjusio matymo dešine akimi. Prieš metus buvo operuota dėl smegenėlių hemangioblastomos.

V OD=0,05 OS=cc1,0 OU tinklainių periferijoje, apatinėse dalyse nustatytos hemangiomos su plačiomis kraujagyslėmis, vietinis eksudacinis atšokimas, OD geltonojoje dėmėje – gelsvi eksudatai (9–10 pav.).

Abi akys gydytos lazeriu, atlikta 10 LK seansų. OD apako išsivysčius traktiniam tinklainės atšokimui. OS išliko matanti su cc1,0. Hemangioma su lokaliu atšokimu atsirbojusi, geltonojoje dėmėje difuziškai išsidėstę gelsvi eksudatai.

Po 18 metų dar kartą operuota dėl smegenėlių auglio.

Po 20 metų hemangioma suaktyvėjo, pradėjo gausėti eksudatų. Atlikus LK, būklė pagerėjo.



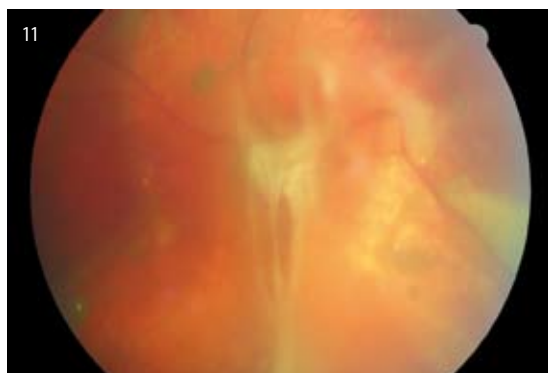
9, 10 PAV. KAIRĖS AKIES DUGNO PAKITIMAI PO GYDymo LK

#### IV KLINIKINIS ATVEJIS

Ligonis Č. G., gimęs 1970 m. Kreipėsi 2003 m. dėl pablogėjusio dešinės akies matymo. Prieš metus buvo operuotas dėl smegenėlių hemangioblastomos.

Atvykus V OD=cc0,5 OS=cc1,0 OD nuo RND tįsta proliferacinis švartas, apatinėje tinklainės dalyje – labai stambi hemangioma ir dalinis trakcinis tinklainės atšokimas (11 pav.). OS pavienės hemangiomos su plačiomis kraujagyslėmis ekvatoriaus projekcijoje (12 pav.).

Atlikti 2 LK seansai abiejose akyse. OD procesas stabilizavosi, trakcinis tinklainės atšokimas atribotas, OS hemangiomos visiškai surandėjo. V OD=cc 0,2 OS=cc1,0. Stebėtas 3 metus, pakitimai stabilūs.



11 PAV. OD PROLIFERACINIS ŠVARTAS NUO RND



12 PAV. OS ANGIOMA PO LK

#### IŠVADOS

- Oftalmoskopuojant pacientus reikėtų prisiminti ir apie šią ligą.
- Pacientai, kuriems diagnozuota tinklainės kapiliarinė hemangioma, turi būti ištirti dėl neurologinių ir sisteminių pakitimų.
- Artimi pacientų giminaičiai turi būti ištirti oftalmologo, neurologo bei kitų specialistų.
- Pacientai ir artimi jų giminaičiai turi būti stebimi periodiškai visą gyvenimą.

Regėjimo aštrumo prognozė priklauso nuo **eksudacijos išplitimo geltonojoje dėmėje**, hemangiomos dydžio, vietos, vitreoretininės fibrozės.

#### Literatūra

1. Ridley M, Green J, Johnson G. Retinal angiomatosis: the ocular manifestation of von Hippel-Lindau disease. *Can J Ophthalmol* 1986; 21: 276-83
2. Blodi CF, Russell SR, Pulido JS, Folk JC. Direct and feeder vessel photocoagulation of retinal angiomatosis with dye yellow laser. *Ophthalmology*, 1990; 97: 791-5
3. Goldberg MF, Koenig S. Argon laser treatment of von Hippel-Lindau retinal angiomatosis. Clinical and angiographic findings. *Arch Ophthalmol*. 1974; 92: 121-5
4. Kreusel KM, Bechrakis NE. Retinal angiomatosis in von Hippel-Lindau disease. *Ophthalmology* 2006; 113: 1418-1424.