Нүдний тунгалгийн тогтолцооны бичил эргэлтийн гажиг

Б.Хостуяа[1], П.Баясгалан[1,3], Д.Янсанжав[2], Ж.Уянга[2], Ч.Бадамгэрэл[2]

[1,2]АШУҮИС, Дорноговь АУС
[1]АШУҮИС, АУС
[3]Окулопластик нүдний эмнэлэг, Улаанбаатар
[2]Дорноговь нэгдсэн эмнэлэг
Цахим шуудан: Khostuya@mnums.edu.mn, Утас: 96021252

Түлхүүр үг:
Нүд
Хараа алдалт
Мэс засал
Эмчилгээ

Товч утга:
Удиртгал: АНУ-ын Нүд Судлалын Академиас гаргасан судалгаагаар 2022 оны 07 сарын байдлаар нүдний лимфангиомын тархалт 10000 амьд төрөлтөд 1.1-5.3 тохиолдол байдаг гэж тооцоолсон. **Эмнэлзүйн тохиолдол:** Э.Н 42 настай, эмэгтэй, Дорноговь аймгийн 3-р багийн иргэн, багш мэргэжилтэй. **Өвчний түүх:** Анх 6 сартайгаас баруун нүдний зовхин дээр овойж улайсан үүсгэвэр гарч эхэлсэн. 1986 онд анх үзүүлээд Орбис эмнэлгээс зөвлөгөө авч стеройд эмчилгээ хийлгэж эдийн шинжилгээ өгч мэс засалд орж байсан. Түүнээс хойш байнгын хяналтанд байж 1991, 1994, 2002, 2006 онуудад нийт 5 удаа мэс засалд орж туяа эмчилгээ 10 удаа хийлгэсэн. 2021 оноос баруун нүд юм харахгүй цусархаг шүүс гарна гэсэн зовиуртай үзүүлж үзлэгт баруун нүдний салстын судсууд өргөссөн, гүн улаан өнгөтэй олон тооны уйланхай төст үүсгэвэртэй, цусархаг шингэн бага зэрэг хэмжээтэй гарсан, хавдар дахисан зовиур илэрсэн тул 3-р шатлал руу илгээгдэж онош батлагдсанаас хойш тогтмол хяналтанд үзүүлж эмийн эмчилгээ хийгдэж байна. 2021 оноос хөдөлмөрийн чадвар алдалт тогтоолгож одоо хяналтанд байдаг. **Дүгнэлт:** 1. Эмчилгээний хувьд хараанд өөрчлөлт ороогүй анатомийн бүтцийн талаас хүнд гажиг үүсээгүй тохиолдолд ажиглаж болно. Scleratherapy – олон төрлийн эмийн бодисыг /хэт авиан хяналтанд/ циструү тарьж соривжил үүсгэдэг. Эдгээр эмийн бодист ОК-432 (Пицинибил), натрийн тетрадецил сульфат, доксициклин, этанол, пингянмицин, блеомицин зэрэг ордог байна. 2. Мэс заслын эмчилгээг үүсгэврийн байрлал, хэмжээнээс хамаарч хийдэг бөгөөд мэс заслын дараа дахин үүсэх эрсдэл өндөр байдаг байна. 3. Бидний энэ удаагийн танилцуулж байгаа ховор тохиолдолд дахин мэс засал эмчилгээ хийвэл ухархайд судасны гаж хөгжил байгаа учраас мэс заслын явцад хүндрэл гарах мөн цус алдах, харааны мэдрэлийн үрэвсэл (compressive optic neuropathy) үүсэх зэрэг эрсдэлүүд өндөр байгаа болохоор одоогоор хяналтанд ажиглаж байна. 4. Иймээс цаашид явцаас нь шалтгаалж судас хатууруулах тариа (блеомицин) эмчилгээг хэт авиа шинжилгээний хяналтан дор хийх төлөвлөгөөтэй байна.

Удиртгал: АНУ-ын Нүд Судлалын Академиас гаргасан судалгаагаар 2022 оны 07 сарын байдлаар нүдний лимфангиомын тархалт 10000 амьд төрөлтөд 1.1-5.3 тохиолдол байдаг гэж тооцоолсон. Гэсэн хэдий ч судалгаанд амьд төрөлт болон дуусгавар болсон жирэмслэлт, амьгүй төрөлт зэргийг багтаасан тохиолдолд тархалт өндөр байгаа ба 10,000 тутамд 30 тохиолдол бүртгэгдсэн байна. Лимфангиома нь бүх судасны хавдрын 4 орчим хувь, хүүхдийн судасны хоргүй хавдрын 25 орчим хувийг эзэлдэг ба хүйсийн байдлаар авч үзвэл эрэгтэй, эмэгтэй хүмүүсийн дунд ижил тохиолддог байна[1].

Ухархайн эмгэгийн 1-3%-ийг эзэлдэг маш ховор эмгэг юм. Ихэвчлэн бага наснаас илэрдэг бөгөөд 43% нь 6 наснаас өмнө, 60% нь 16 наснаас өмнө оношлогддог. Төрөлхийн болон олдмол хэлбэрээр тохиолдоно. Төрөлхийн нь тунгалгийн гол судас руу лимфийн салаа буруу холбогдсоноос үүсдэг. Олдмол

нь гэмтэл, хавдар, мэс засал, туяа эмчилгээнээс шалтгаалж лимфийн хэвийн урсгал саатсанаас үүсдэг.

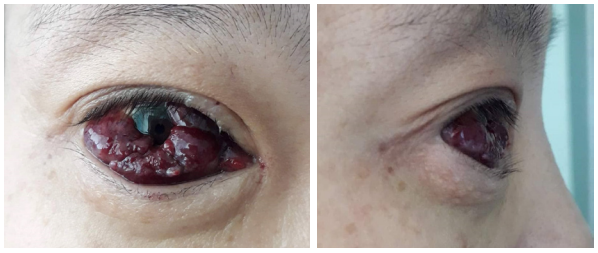
Тунгалгийн булчирхайн гажиг нь лимфийн системийн хоргүй гажиг бөгөөд тойрог замын нийт массын 1-8%-ийг эзэлдэг[1]. Хэдийгээр өөр өөр онолуудыг дэвшүүлж байгаа ч лимфийн гажиг үүсэх шалтгаан тодорхойгүй хэвээр байна[2].

Эмнэлзүйн тохиолдол: Үйлчлүүлэгч Э.Н 42 настай, эмэгтэй, Дорноговь аймгийн 3-р багийн иргэн, багш мэргэжилтэй

Өвчний түүх: Анх 6 сартайгаас баруун нүдний зовхин дээр овойж улайсан үүсгэвэр гарч эхэлсэн. 1986 онд анх үзүүлээд Орбис эмнэлгээс зөвлөгөө авч стеройд эмчилгээ хийлгэж эдийн шинжилгээ өгч мэс засалд орж байсан. Түүнээс хойш байнгын хяналтанд байж 1991, 1994, 2002, 2006 онуудад нийт 5 удаа мэс засалд орж туяа эмчилгээ 10 удаа хийлгэсэн. 2021 оноос баруун нүд юм харахгүй, үүсгэвэр томорч цусархаг шүүрэл гарна гэсэн зовиуртай үзүүлж үзлэгт баруун нүдний салстын судсууд өргөссөн, гүн улаан өнгөтэй олон тооны уйланхай төст үүсгэвэртэй, цусархаг шингэн бага зэрэг хэмжээтэй гарсан, хавдар дахисан зовиур илэрсэн тул 3-р шатлалд илгээгдэж оношбатлагдсанаас хойш тогтмол хяналтанд үзүүлж эмийн эмчилгээ хийгдэж байна. 2021 оноос хөдөлмөрийн чадвар алдалт тогтоолгож одоо хяналтанд байдаг.

Ирэх үеийн зовиур: OD-Хараа маш муу, улаан өнгөтэй шүүс, нулимс гарна, хааяа нүдний өвдөлт толгойруугаа дамжиж чинэрч лугшиж өвдөнө, сүүлийн үед дээрх зовиур нэмэгдэж байна.

Үзлэгт: VOD-0.02, VOS-1.0
OS (зүүн нүд) – Өөрчлөлтгүй хэвийн
OD (баруун нүд) – Зовхины завсар багассан, нүдний алимны хөдөлгөөн бүх чиглэлд хязгаарлагдсан, доод зовхины дотор салстаас түрж ургасан, улаан хүрэн өнгөтэй, хэвийн бус эмгэг судасжилттай, олон төрлийн уйланхай төст үүсгэвэртэй. (Зураг 1). Эвэрлэг тунгалаг төвийн бүсээс доош хэсэг харагдахгүй, өмнөд хорго дундаж гүнтэй, хүүхэн хараа 2 мм хэмжээтэй хэлбэр зөв, урвал сул, болор 3-р зэргийн цайлттай, уг харагдахгүй.



Зураг 1. Нүдний эгц болон хажуу талаас авсан зураг

Тайлбар: Доод зовхины дотор салстаас түрж ургасан, улаан хүрэн өнгөтэй, хэвийн бус эмгэг судасжилттай, олон төрлийн уйланхай төст үүсгэвэртэй.

Лабораторийн болон дүрс оношлогооны шинжилгээ:
Компьютер томографи:

1. 1994 он. КТГ-д ухархайд 15х24 мм хэмжээтэй хавдартай.
2. 2009.04.22. Фронталь болон аксиаль байрлалаар баруун нүдний алимны ар хэсэгт зөөлөн эдийн нягтралтай үүсгэвэрт өөрчлөлт тодорч гадна шулуун булчин ба харааны мэдрэлийн зарим зүслэг ялгарал тод харагдахгүй.
3. 2021.04.21. Баруун талын нүдний ухархайд нүдний алимыг тойроод болон булчингуудын завсраар, intraconal extraconal зайд жигд бус тархсан +42-+50HU нягтрал бүхий гиперденсе масс илэрнэ. Оношлогоо: Suspected Capillary hemangioma, тодосгогчтой КТГ болон MRI хийлгэх.

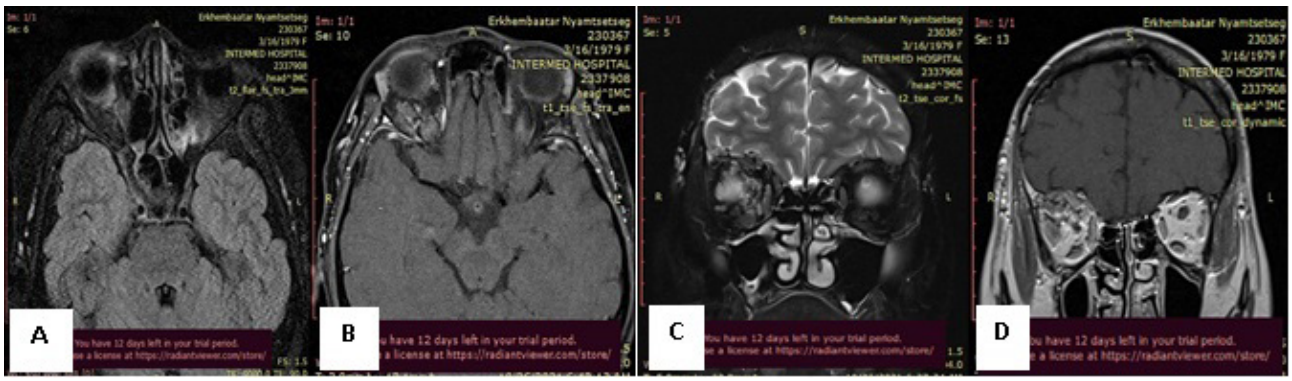
Тодосгогч бодистой ухархайн MRI шинжилгээ (2021.10.26): Баруун нүд алимны ар хана ба бага зэргийн долгионтсон уртассан ч хэмжээ хэвийн байрлалын хувьд урагш түлхэгдсэн, проптозын 2-р зэрэг гэж үнэлсэн. Баруун ретробульбар ретроконал зайнд, баруун харааны мэдрэлийн нүдний алимны арын сегментийг тойрсон олон хэлтэнцэрт бүтэцтэй, тодосгогчийн дараахь дүрслэлд алаг цоог тод тодрол өгсөн үүсгэвэр ажиглагдана.

Хэмжээ нь: Хэвтээ тэнхлэгийн T2 FS дүрслэлийн 9-р зураг дээр үнэлэхэд ойролцоогоор өвөр арын урт нь 1.2 см, өргөн нь 1.7 см орчим, тодосгогчийн дараах корональ T1 FS дүрслэлийн 8-р зураг дээр үнэлэхэд кранио-каудаль зузааныг / босоо өндрийг ойролцоогоор 2 см, өргөн нь 1.2 см байна. Нэвчилтээр жинлэгдсэн дүрслэлд уг үүсгэврийн дотор зарим хэсгүүдэд алаг цоог дугуйвтар тод хоригууд илэрсэн. Баруун дээд зовхи, баруун нүд хөдөлгөгч гадна, доод, дээд шулуун булчингууд зузаарсан, эсрэг талтай харьцуулахад жигддүү тодорсон байна. Баруун харааны мэдрэлийн голч жижиг, T2 дохионы эрчимжилт өндөрссөн тул хатингаралтай гэж үзэн дээрхи үүсгэвэрийг Гемангиома төрлийн судаслаг хавдар гэж үнэлсэн.



Зураг 2. Тодосгогч бодистой соронзон үелзүүрт шинжилгээ (MRI)

Тайлбар: Олон тооны уйланхай төст үүсгэвэр, шингэн шингэний түвшиний шинж тэмдэг (Multicystic lesions, fluid – fluid levels sign) илэрсэн.



Зураг 3. Тодосгогч бодистой соронзон үелзүүрт шинжилгээ (MRI)
Тайлбар: Баруун ретробульбар ретроконал зайд 1.2*1.7*2.0 см /sagi*axi*coro/ орчим хэмжээтэй баруун харааны мэдрэлийн нүдний алимны арын сегментийг тойрсон олон хэлтэнцэрт бүтэцтэй, нэвчилтээр жинлэгдсэн дүрслэлд жигд бус хориг бүхий, тодосгогчийн дараах дүрслэлд алаг цоог тодрол авсан үүсгэвэр тодорхойлогдоно.

A. T2 Flair - аксиаль зураг
B. T1 горим - аксиаль зураг
C. T2 горим - корональ зураг
D. T1 горим - корональ зураг

Эмгэг судлалын шинжилгээ: 2002 он. Биопси шинжилгээний хариу №3839: 1.5x1x0.6 см бор ногоон саарал үрчгэр эд В присланном материоле обноружина капилярная гемангиома.

Хэлцэмж: Орбитын тунгалгийн гажиг нь коньюнктиваль ба нүдний орчмын эдийг хамардаг. Өнгөц буюу урд талын тойрог замын бүтцийг хамарсан эдгээр гэмтлүүд эрт оношлогддог[4]. Нүдний салст бүрхэвч дээр цэврүүтэх тэмдэг илэрч болно. Өвчтөнүүд хаван, дотоод цус алдалт, нүдний проптоз, блефароптоз, целлюлит зэрэг янз бүрийн шинж тэмдгүүдтэй байдаг.

Ховор боловч урт нарийн хонгил мэт лимфийн судсанд серозон шингэн эритроцитын хамт агуулагддаг. Нүдний салст болон шилжих нугалаанд байрлана. Тал саран нугалаа болон нулимсны маханцарт дамжина. Хавдар нь шаравтар цайвар өнгөтэй тэгш гадаргатай салстын зузааралт хэсэг харагдана. Жижиг булцгар тогтоцууд нь тунгалаг шингэнээр дүүрч заримдаа цусан судал агуулсан байдаг. Талбар дээр нь цус харвалтын голомтууд илэрнэ. Тогтоцуудын хооронд судас ургасан байна. Хавдар нь ухархайн эдэд тархана. Жижиг лимфангиом нь CO_2 – лазераар эмчлэгдэнэ. Хавтгайрч тархсан хэсгийг Брахи эмчилгээ, Стронцын электродоор бигнүүр тавина. Тэгэхдээ эвэрлэг бүрхүүлийг шарлагын талбайгаас тусгаарлана[2].

2015 онд хийсэн судалгаагаар мэс заслын аргаар тайруулсан 7 өвчтөний 71%-д нь дунджаар 7.2 жилийн дотор дахилт илэрсэн байна. 2017 онд хийсэн ирээдүйн интервенцийн судалгаанд блеомицинтэй склеротерапийн тарилга хийлгэсэн лимфангиоматай 13 өвчтөнийг судалжээ. Дунджаар 19.69 сар үргэлжилсэн ажиглалтаар өвчтөнүүдийн 92% нь гэмтлийн хамгийн их диаметрийг > 60%-иар бууруулсан байна[4].

Мэс заслын бүрэн тайралт нь лимфийн гажигтай тэмцэх хамгийн сайн эмчилгээ хэвээр байна; Учир нь бүрэн бус тайралт нь дахилт үүсэхэд хүргэдэг[5]. Хагалгааны үр нөлөө, хүндрэлийг багасгахын тулд склеротерапия зэрэг бусад эмчилгээний аргуудыг санал болгосон. Доксициклин, блеомицин, этиблок, ОК-432 зэрэг янз бүрийн бүтээгдэхүүнийг склеротерапевтик бодис болгон ашиглаж ирсэн[6]. ОК-432-аас гадна бусад бодисууд нь перилезын фиброз үүсгэдэг бөгөөд улмаар мэс заслын тайралтыг хүндрүүлдэг гэж мэдээлсэн. Орбитын тунгалгийн гажгийг склерозантаар эмчлэхдээ склерозант тарьсны дараа гэмтлийн тэлэлтээс болж хараа алдагдах, тойрог замын тасалгааны синдром үүсэх эрсдэлийг үргэлж санаж байх ёстой. Тиймээс тойрог замын лимфийн гажигийг эмчлэх нь маш хэцүү байдаг.

Дүгнэлт:

1. Эмчилгээний хувьд хараанд өөрчлөлт ороогүй анатомийн бүтцийн талаас хүнд гажиг үүсээгүй тохиолдолд ажиглаж болно. Scleratherapy – олон төрлийн эмийн бодисыг /хэт авиан хяналтанд/ циструү тарьж соривжил үүсгэдэг. Эдгээр эмийн бодист ОК-432 (Пицинибил), натрийн тетрадецил сульфат, доксициклин, этанол, пингянмицин, блеомицин зэрэг ордог байна.
2. Мэс заслын эмчилгээг үүсгэврийн байрлал, хэмжээнээс хамаарч хийдэг бөгөөд мэс заслын дараа дахин үүсэх эрсдэл өндөр байдаг байна.
3. Бидний энэ удаагийн танилцуулж байгаа ховор тохиолдолд дахин мэс засал эмчилгээ хийвэл ухархайд судасны гаж хөгжил байгаа учраас мэс заслын явцад хүндрэл гарах мөн цус алдах, харааны мэдрэлийн үрэвсэл (compressive optic neuropathy) үүсэх зэрэг эрсдэлүүд өндөр байгаа болохоор одоогоор хяналтанд ажиглаж байна.
4. Иймээс цаашид явцаас нь шалтгаалж судас хатуурууллах тариа (блеомицин) эмчилгээг хэт авиа шинжилгээний хяналтан дор хийх төлөвлөгөөтэй байна.

Ном зүй:

1. *https://www.eyewiki.aao.org/Orbital_Lymphangioma (2022.09.02)*
2. *Э.Санжаа, Нүд судлал, Улаанбаатар 2015; 379*
3. *Kanski:s clinical ophthalmology a systematic approach, third edition 367-369*
4. *Harris GJ, Sakol PJ, Bonavolontà G, De Conciliis C. An analysis of thirty cases of orbital lymphangioma. Pathophysiologic considerations and management*

recommendations. Ophthalmology. 1990;97(12):1583–1592. [PubMed] [Google Scholar]
5. Jones IS. Lymphangiomas of the ocular adnexa: an analysis of 62 cases. Trans Am Ophthalmol Soc. 1959;57:602–665. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
6. Iliff WJ, Green WR. Orbital lymphangiomas. Ophthalmology. 1979;86(5):914–929. [PubMed] [Google Scholar]
7. Forrester MB, Merz RD: Descriptive epidemiology of cystic hygroma: Hawaii, 1986 to 1999. South Med J 97:631-6, 2004
8. Grasso DL, Pelizzo G, Zocconi E, et al: Lymphangiomas of the head and neck in children. Acta Otorhinolaryngol Ital 28:17-20, 2008
9. Nassiri N, Rootman J, Rootman DB, et al: Orbital lymphaticovenous malformations: Current and future treatments. Surv Ophthalmol 60:383-405, 2015
10. Harris GJ: Orbital vascular malformations: a consensus statement on terminology and its clinical implications. Orbital Society. Am J Ophthalmol 127:453-5, 1999
11. Adams DM, Trenor CC, 3rd, Hammill AM, et al: Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. Pediatrics 137:e20153257, 2016
12. Hill RH, 3rd, Shiels WE, 2nd, Foster JA, et al: Percutaneous drainage and ablation as first line therapy for macrocystic and microcystic orbital lymphatic malformations. Ophthalmic Plast Reconstr Surg 28:119-25, 2012

Lymphatic malformation

Khostuya B[1], Bayasgalan P[1,3], Yansanjav D[2], Uyanga J[2], Badamgerel Ch[2]

[1,2]Dornogobi Medical school, MNUMS
[1]Department of Opthalmology, SOM, MNUMS
[3]Oculoplastic eye clinic, Ulaanbaatar, Mongolia1
[2]Dornogobi hospital
E-mail: Khostuya@mnums.edu.mn, Tel: +976-96021252

Background: The prevalence of lymphangiomas has been estimated to be 1.1 to 5.3 cases per 10,000 live births. However, the prevalence appears to be higher when the studies include live-births, terminated pregnancies, and still-births: then, the estimate is 30 cases per 10,000.[1] Lymphangiomas represent around 4% of all vascular tumors and approximately 25% of benign pediatric vascular tumors.[2] Orbital lymphangiomas have a prevalence of 1.1 to 5.3 cases per 10,000 live births with an equal incidence between males and females.[1,3]

Clinical case: E.N is 42 years old, female, a teacher and a citizen of the 3rd bag in Dornogobi. First, a lumpy, red source started to appear on the eyelid of the right eye when she was 6 months old. In 1986, she received medical advice from Orbis hospital, underwent steroid treatment, tissue analysis, and surgery. Since then, under medical supervision, she underwent a total of 5 surgeries and 10 radiation treatments in 1991, 1994, 2002 and 2006.

Since 2021, her symptoms have been present such as loss of vision of her right eye and discharge. The enlarged blood vessels, numerous deep cysts, a small amount of discharge, and recurrence of tumor were revealed by examination. Then, she has been sent to the tertiary level clinics and treatment is in progress. 2021 was determined to be disabled and currently under supervision.

Discussion: Complete surgical excision remains the best treatment for lymphatic malformations. Because incomplete resection can lead to recurrence5. Other treatments, such as sclerotherapy, have been suggested to reduce the effects and complications of surgery. Various products such as doxycycline, bleomycin, etibloc, and OK-432 have been used as sclerotherapeutic agents6. In addition to OK-432, other agents have been reported to cause perilesional fibrosis, thereby complicating surgical resection.

When treating orbital lymphadenopathy with sclerosants, the risk of vision loss and orbital compartment syndrome due to expansion of the lesion after sclerosant injection should always be kept in mind. Therefore, the treatment of orbital lymphatic malformations is very difficult.

Conclusion:

1. In terms of treatment, it can be observed in cases where there are no severe abnormalities in terms of anatomical structure without changes in vision. Scleratherapy – various types of drugs are injected into cysts under ultrasound control to cause scarring. These drugs include OK-432 (Picinibil), sodium tetradecyl sulfate, doxycycline, ethanol, pingyanmycin, and bleomycin.
2. Surgical treatment depends on the location and size of the tumor, and the risk of recurrence after surgery is high.
3. In the rare clinical case we are presenting this time, if re-surgery is performed, there is a high risk of complications during the surgery, bleeding, and compressive optic neuropathy due to the abnormal development of blood vessels in the retrograde, so we are currently monitoring it.
4. Therefore, in the future, depending on the progress, it is planned to carry out treatment with an anti-atherogenic injection (bleomycin) under ultrasound control.

Keywords: Eye, lymphatic system, vision loss, surgery, treatment