

儿童眼眶占位性病变的临床及病理组织学分析

袁静静, 张虹

作者单位: (300211) 中国天津市, 天津医科大学第二医院眼科
作者简介: 袁静静, 在读硕士研究生, 住院医师, 研究方向: 眼眶病、眼肿瘤。

通讯作者: 张虹, 教授, 博士研究生导师, 主任医师, 研究方向: 眼眶病、眼肿瘤. eyezhanghong@163.com

收稿日期: 2015-01-04 修回日期: 2015-03-17

Clinical and histopathological analysis of paediatric patients with orbital space-occupying lesions

Jing-Jing Yuan, Hong Zhang

Department of Ophthalmology, the Second Hospital of Tianjin Medical University, Tianjin 300211, China

Correspondence to: Hong Zhang. Department of Ophthalmology, the Second Hospital of Tianjin Medical University, Tianjin 300211, China. eyezhanghong@163.com

Received: 2015-01-04 Accepted: 2015-03-17

Abstract

• AIM: To explore the histopathological classification and incidence of orbital space-occupying lesions in children in order to provide references for the diagnosis of orbital space-occupying lesions in children.

• METHODS: A total of 290 paediatric patients with orbital space-occupying lesions diagnosed by pathological examinations at the Second Hospital of Tianjin Medical University from January 1998 to December 2012 were retrospectively reviewed.

• RESULTS: In 290 paediatric patients with orbital space-occupying lesions, venous hemangioma was the most common (58 cases, 20.0%), the other commons were as follows: hemangio lymphangioma, dermid cyst, neurofibroma, optic nerve glioma, rhabdomyo sarcoma and so on. Capillary hemangioma, venous hemangioma, optic nerve glioma had the predominant age incidence. On the other hand, optic nerve glioma, venous hemangioma, rhabdomyosarcoma had the predominant sex incidence.

• CONCLUSION: The majority of paediatric patients with orbital space-occupying lesions are congenital and embryonic lesions, the most common of which is venous hemangioma. Some lesions had the predominant age and sex incidence.

• KEYWORDS: children; orbital space-occupying lesions; histopathology; sex; age

Citation: Yuan JJ, Zhang H. Clinical and histopathological analysis of paediatric patients with orbital space-occupying lesions.

Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci) 2015;15(4):727-729

摘要

目的: 探讨儿童眼眶占位性病变的病理组织学分类及发病情况, 为儿童眼眶占位性病变的诊断提供参考。

方法: 回顾性分析天津医科大学第二医院 1998-01/2012-12 收治并经病理学证实的儿童眼眶占位性病变 290 例病例资料。

结果: 选取的 290 例儿童眼眶占位性病变中以静脉性血管瘤最为常见, 共 58 例 (20.0%), 其它常见病变依次为血管淋巴管瘤、皮样囊肿、神经纤维瘤、视神经胶质瘤、横纹肌肉瘤等。毛细血管瘤、静脉性血管瘤、视神经胶质瘤等有明显年龄倾向; 视神经胶质瘤、静脉性血管瘤、横纹肌肉瘤等有明显性别倾向。

结论: 儿童眼眶占位性病变以先天性和胚胎性为主, 其中以静脉性血管瘤最为多见, 某些病变具有明显的年龄及性别倾向。

关键词: 儿童; 眼眶占位性病变; 病理组织学; 性别; 年龄

DOI: 10.3980/j.issn.1672-5123.2015.4.48

引用: 袁静静, 张虹. 儿童眼眶占位性病变的临床及病理组织学分析. 国际眼科杂志 2015;15(4):727-729

0 引言

儿童眼眶占位性病变是临床上较少见的眼眶病, 加之许多患儿就诊时临床表现十分相似, 病史叙述不清, 检查配合欠佳, 给疾病的临床诊治带来一定困难。现将我院 1998-01/2012-12 收治并经病理学证实的儿童眼眶占位性病变 290 例进行回顾性分析。

1 对象和方法

1.1 对象 所收集的病例为我院眼科 1998-01/2012-12 收治的儿童眼眶占位性病变患者共 290 例, 占同期我院眼科所有经病理组织学证实的眼眶占位性病变的 10.8%; 其中男 156 例, 女 134 例; 左眼 144 例, 右眼 145 例, 双眼 1 例; 年龄 18d ~ 14 岁。病例选择标准如下: (1) 就诊时年龄 ≤ 14 岁的患者; (2) 影像学检查 (B 型超声、彩色超声多普勒、CT 及 MRI 等) 证实有眼眶占位性病变; (3) 患者接受手术切除或穿刺活检, 标本均经病理组织学确诊。

1.2 方法 对本组 290 例患者的临床资料 (性别与年龄) 与病理资料进行回顾性分析, 按病理学诊断进行分类统计。

2 结果

2.1 病理学组织学分类 本组 290 例眼眶占位性病变按其病因、起源部位、组织学来源分为先天发育异常、囊肿、肿瘤等, 各种疾病分类见表 1。

2.2 常见儿童眼眶占位性病变的排序 本组按病理组织学分类排序前 10 名的眼眶占位性病变依次为静脉性血管瘤、血管淋巴管瘤、皮样囊肿、神经纤维瘤、视神经胶质瘤、

表1 290例眼眶占位性病变的病理组织学分类

| 分类 | 例数(%) | 病种 | 例数 |
|-----------------|------------|-------------|----|
| 先天和发育异常 | 5(1.72) | 先天性小眼球合并囊肿 | 2 |
| | | 脑膜膨出 | 1 |
| | | 先天性小眼球 | 1 |
| | | 视神经发育不全 | 1 |
| 炎症 | 15(5.17) | 炎性假瘤 | 5 |
| | | 慢性炎症 | 6 |
| | | 炎性肉芽肿 | 2 |
| | | 脓肿 | 1 |
| | | Wegener肉芽肿 | 1 |
| 囊肿 | 43(14.83) | 表皮样囊肿 | 6 |
| | | 皮样囊肿 | 23 |
| | | 泪腺囊肿 | 1 |
| | | 畸胎瘤 | 2 |
| | | 寄生虫囊肿 | 5 |
| | | 血囊肿 | 4 |
| | | 单纯性囊肿 | 2 |
| | | | |
| 脉管瘤 | 102(35.17) | 静脉性血管瘤 | 58 |
| | | 血管淋巴管瘤 | 25 |
| | | 毛细血管瘤 | 9 |
| | | 血管内皮瘤 | 2 |
| | | 血管外皮瘤 | 3 |
| | | 淋巴管瘤 | 5 |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| | | | |
| 肌源性肿瘤 | 16(5.52) | 横纹肌肉瘤 | 15 |
| | | 平滑肌肉瘤 | 1 |
| 纤维、脂肪、骨、软骨和间叶肿瘤 | 17(5.86) | 骨化纤维瘤 | 2 |
| | | 纤维组织细胞瘤 | 2 |
| | | 皮样脂肪瘤 | 3 |
| | | 纤维肉瘤 | 1 |
| | | 骨纤维异常增生症 | 1 |
| | | 动脉瘤样骨囊肿 | 2 |
| | | 骨巨细胞瘤 | 1 |
| | | 骨母细胞瘤 | 2 |
| | | 尤文氏瘤 | 1 |
| | | 骨肉瘤 | 1 |
| | | 骨性迷芽瘤 | 1 |
| 神经源性肿瘤 | 54(18.62) | 脑膜瘤 | 3 |
| | | 神经纤维瘤 | 20 |
| | | 视神经胶质瘤 | 17 |
| | | 腺泡状软组织肉瘤 | 2 |
| | | 神经鞘瘤 | 11 |
| | | 颗粒细胞瘤 | 1 |
| 泪腺肿瘤 | 7(2.41) | 泪腺导管囊肿 | 4 |
| | | 泪腺腺样囊性癌 | 1 |
| | | 肌上皮瘤 | 1 |
| | | 泪腺混合瘤 | 1 |
| 继发性肿瘤 | 2(0.69) | 视网膜母细胞瘤眶内蔓延 | 2 |
| 淋巴造血系统肿瘤 | 6(2.07) | 非何杰金氏淋巴瘤 | 3 |
| | | 绿色瘤 | 2 |
| | | 反应性淋巴细胞增生 | 1 |
| 眼眶组织细胞病 | 8(2.76) | 朗格汉斯组织细胞增多症 | 4 |
| | | 嗜酸性肉芽肿 | 3 |
| 血管畸形 | 15(5.17) | 韩-薛-柯病 | 1 |
| | | 静脉性血管畸形 | 11 |
| | | 动脉血管瘤 | 1 |
| | | 静脉曲张 | 3 |

横纹肌肉瘤、神经鞘瘤、静脉性血管畸形、毛细血管瘤及表皮样囊肿,共200例,占290例眼眶占位性病变的68.97%,同时将其按性别、年龄段分类,发现某些疾病有

一定的性别、年龄倾向,静脉性血管瘤、视神经胶质瘤多见于女性,而横纹肌肉瘤、神经纤维瘤多见于男性;毛细血管瘤多见于1岁以内婴幼儿,而静脉性血管瘤、横纹肌肉瘤常见于学龄期(7~14岁)儿童;有关疾病与性别、年龄的关系详见表2。

3 讨论

3.1 儿童眼眶占位性病变的病种构成 在成年人眼眶占位性病变中,常见良性病变为海绵状血管瘤,泪腺多形性腺瘤,炎性假瘤,脑膜瘤,神经鞘瘤等^[1-5];常见恶性病变为泪腺上皮源性恶性肿瘤^[1,3,4],本文对290例儿童眼眶占位性病变的病例研究发现,良性病变259例(89.31%),恶性病变31例(10.69%),其良恶性比例与王毅等^[6]报道的88.1%,11.9%相近似,稍高于我国文献报道的全部眼眶占位性病变中的比例^[1-5],同时本文发现儿童眼眶占位性病变的病种与成年人有明显差别,以先天性和胚胎性占位多见,良性病变以脉管源性肿瘤、神经源性肿瘤、囊肿最为常见,其中又以静脉性血管瘤最为多见,其次为血管淋巴管瘤、皮样囊肿、神经纤维瘤等;而恶性病变以肌源性肿瘤、淋巴造血系统肿瘤最为常见,其中以横纹肌肉瘤多见;分析原因可能与二者的病因学特点不同有关,前者多为环境及机体代谢异常等因素的影响,而后者主要受遗传、胚胎发育异常的影响,因此在本研究中成人常见眶内病变在儿童时期均十分少见。

儿童眼眶占位性病变病种繁多,发病情况报道不一,毕颖文等^[7]和李晓华等认为皮样囊肿最多见^[8,9],而本文290例中,最多见的是静脉性血管瘤,其次为血管淋巴管瘤、皮样囊肿及神经源性肿瘤(神经纤维瘤、视神经胶质瘤)。考虑产生以上差异的原因可能与病例选择角度不同及疾病分布的地区差异有关,本研究主要集中了天津市及周边地区的患儿,对这一地区的儿童眶内占位性病变的发病情况有一定的代表意义;此外,本研究的主要指标为手术患儿的病理组织学诊断,因此反映的是经手术治疗的儿童眶内占位性病变。

3.2 儿童眼眶占位性病变临床特点 在病变分析中发现,某些眼眶占位性病变有其好发年龄,毛细血管瘤多见于婴幼儿期,本文9例患儿中有8例发生在此期;皮样囊肿绝大多数发生在3岁以后的儿童^[10],本组23例患儿中有16例出现在此阶段(69.57%);而神经纤维瘤和视神经胶质瘤多发生于学龄前期和学龄期的儿童,分别占该疾病的85%,64.71%;静脉性血管瘤好发于年龄稍大的儿童,本文中有37例发生在学龄期(7~14岁)占63.79%,神经鞘瘤亦多见于此期,本文中有10例发生于此期;横纹肌肉瘤多见于10岁以内的儿童^[11],本文15例中有11例发生在此期(73.33%),其它疾病可能由于样本数量较少,尚未发现明显的年龄差异。290例眼眶占位性病变中,男156例,女134例,其比例为1.16:1,但各种病变的性别差异并非如此,分析发现,静脉性血管瘤、视神经胶质瘤、神经鞘瘤、横纹肌肉瘤、神经纤维瘤具有明显性别差异,前三者多见于女性,与文献报道一致^[12-14],其男女之比分别为1:1.32,1:3.25,1:2.67;而后二者则多见于男性,其男女之比分别为1.5:1,4:1,与文献报道相似^[15,16]

本研究发现眼眶良性占位病变中排在首位的是静脉性血管瘤58例,占有病变的20.0%,且多见于学龄前(7~14岁)儿童,男:女约1:1.32,但未发现明显的性别差异,常发生于眼眶内上象限,本组病例中,病变位于眶内上

表2 常见儿童眼眶占位性病变与年龄、性别的关系

例

| 眼眶占位性病变种类 | 例数 | 性别 | | 疾病诊断时年龄(岁) | | | |
|-----------|----|----|----|------------|----|----|------|
| | | 男 | 女 | 0~ | 1~ | 3~ | 7~14 |
| 静脉性血管瘤 | 58 | 25 | 33 | 2 | 4 | 15 | 37 |
| 血管淋巴管瘤 | 25 | 13 | 12 | 3 | 3 | 11 | 8 |
| 皮样囊肿 | 23 | 12 | 11 | 2 | 5 | 9 | 7 |
| 神经纤维瘤 | 20 | 16 | 4 | 0 | 3 | 6 | 11 |
| 视神经胶质瘤 | 17 | 4 | 13 | 4 | 2 | 7 | 4 |
| 横纹肌肉瘤 | 15 | 9 | 6 | 0 | 1 | 5 | 9 |
| 神经鞘瘤 | 11 | 3 | 8 | 0 | 0 | 1 | 10 |
| 静脉性血管畸形 | 11 | 7 | 4 | 0 | 1 | 4 | 6 |
| 毛细血管瘤 | 9 | 4 | 5 | 8 | 0 | 1 | 0 |
| 表皮样囊肿 | 6 | 2 | 4 | 0 | 1 | 4 | 1 |
| 淋巴管瘤 | 5 | 3 | 2 | 0 | 2 | 0 | 3 |
| 炎性假瘤 | 5 | 4 | 1 | 1 | 0 | 0 | 4 |

方者 29 例,占 50%,与文献报道一致^[17],眼球突出伴移位者 16 例,眼球运动障碍者 23 例;临床表现为单侧慢性进展性眼球突出,且有一定体位性,低头或压迫颈内静脉时加重,站立时眼球突出减轻,但其眼球突出表现区别于静脉曲张,后者端坐时眼球内陷,低头时眼球明显突出^[12],由于静脉性血管瘤多位于肌肉圆锥外,且为软性肿物,一般视力不受影响,但该肿瘤为扩张静脉,管壁较薄,常因外伤或颈内静脉压突然升高引起眶内出血,造成视力下降甚至丧失,本组病例中 12 例患儿出现眶内出血,多表现为眼痛伴恶心呕吐,其中 7 例视力不同程度减退,4 例永久性视力丧失,考虑可能与出血量较大,出血位置靠近眶尖,患儿表达能力差,家长未予注意,延误就诊时间有关。静脉性血管瘤的组织病理学特征由大量小静脉和纤维组织组成,最佳治疗方法是手术切除,但应注意切除完整,避免复发。

眼眶横纹肌肉瘤是儿童时期最常见的眼眶原发性恶性肿瘤,本组病例中有横纹肌肉瘤 15 例发生于 10 岁以内的 11 例(73.3%),其中男 9 例,女 6 例,男:女之比约 1.5:1,与文献报道相近似^[15],最常表现为快速进展性单侧眼球突出^[18],随着病情发展,还可表现为眼睑及球结膜水肿,上睑下垂,眼球运动障碍等,目前常根据患儿情况采用综合治疗,该病变病理组织学分型包括胚胎型、腺泡型、多形型 3 种,胚胎型为最常见的类型,镜下可见大量圆形和梭形细胞排列组成的疏松和紧密相间的细胞带,低分化的瘤细胞呈圆形或小梭形,核大深染,核仁不清;分化较好的瘤细胞呈带状、网球拍状或蝌蚪状,胞浆丰富,可见横纹结构。腺泡型较胚胎型少见,组织学特征表现为腺泡样排列和假乳头。多形性最为少见,由不同分化阶段的瘤细胞构成,高度多形性和异形性为其组织学特征^[12]。本组病例中,胚胎型横纹肌肉瘤 7 例,腺泡型 3 例,余记录不祥。

总之,本研究结果显示,儿童眼眶占位性病变与成年人明显不同,以先天性和胚胎性病变多见,其中又以静脉性血管瘤最为常见,某些病变具有明显的年龄及性别倾向,熟悉这些特征对临床儿童眼眶疾病的诊治有一定参考及指导意义。

参考文献

- 何彦津,宋国祥,丁莹. 3476 例眼眶占位性病变的组织病理学分类. 中华眼科杂志 2002;38(7):396-398
- 姚静,陈荣家,孙兴怀. 10 年原发性眼眶肿瘤回顾性分析. 中国实用眼科学杂志 2005;23(11):1170-1172
- 孙宏霞,肖利华,朱惠. 997 例眼眶占位性病变的组织病理学分类. 眼科 2005;14(6):369-372
- 刘静,廖洪雯. 原发性眼眶肿瘤 120 例临床病理分析. 国际眼科杂志 2007;7(2):447-449
- 于翠杰,刘桂香. 145 例眼眶占位性病变的组织病理学分析. 中国医药指南 2011;9(10):60-61
- 王毅,杨新吉,肖利华. 294 例儿童眼眶占位病变病种分析. 眼科 2005;14(6):373-375
- 毕颖文,陈荣家. 574 例儿童眼部肿瘤的临床统计与分析. 中国实用眼科杂志 2005;23(9):929-932
- 魏秋彩,李晓华,郝远瑞. 儿童眼部肿瘤 213 例的病理学分类. 中华眼科杂志 2013;49(1):37-40
- 李晓华,魏秋彩,卜占云. 42 例儿童眼眶肿瘤的组织病理学分析. 中华实验眼科杂志 2011;29(9):829-830
- 赵立全,魏锐利,朱煌,等. 眼眶皮样囊肿临床分析. 中国实用眼科杂志 2005;23(4):387-390
- Karcioglu ZA, Hadjistilianou D, Rozans M, et al. Orbital rhabdomyosarcoma. *Cancer Control* 2004;11(5):328-333
- 宋国祥. 眼眶病学. 北京:人民卫生出版社 2010:187-188,221-222
- Shamji MF, Benoit BG. Syndromic and sporadic pediatric optic pathway gliomas: review of clinical and histopathological differences and treatment implications. *Neurosurg Focus* 2007;23(5):E3
- 张虹,宋国祥,何彦津. 3406 例眼眶病临床病理分类. 中国实用眼科杂志 1998;16(3):172-174
- Weiss SW, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. Edition 4. USA: St. Louis, CV Mosby Co. 2001:785-835
- 任明玉,赵红,孙丰源,等. 眼眶神经纤维瘤的临床分析. 眼科研究 2008;26(9):685-688
- 张文静,宋国祥. 眼眶静脉性血管瘤 131 例临床分析. 中国实用眼科杂志 2001;19(5):378-379
- Silvana G, Roberto de B, Domenico P, et al. Orbital cavity rhabdomyosarcoma; a diagnostic dilemma. *Orbit* 2010;29(1):45-47