

(61)

Choristoma narządu wzroku u dzieci

Choristoma of visual organ in children

Anna Niwald¹, Beata Orawiec¹, Mirosława Gralek^{2, 1}

¹Z Kliniki Okulistyki Dziecięcej Katedry Pediatrii Zabiegowej Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
Z SP ZOZ Uniwersyteckiego Szpitala Klinicznego nr 4 Uniwersytetu Medycznego w Łodzi
P.o. kierownik: dr n. med. Anna Niwald

²Z Kliniki Okulistyki Instytutu – Pomnik „Centrum Zdrowia Dziecka” w Warszawie
Kierownik: prof. dr hab. n. med. Mirosława Gralek

Summary:

Purpose: The aim of this study was to present the clinical and histopathological characteristics of choristoma tumors of the eye in children and to estimate the surgical treatment.

Material and methods: The study comprised 23 children with choristoma of visual organ including 10 girls (43.5%) and 13 boys (56.5%) in age between 2 months and 16 years, hospitalized in Department of Pediatrics Ophthalmology between 1999 and 2005. Complete ophthalmological examination and ultrasonography of eyeballs and orbital cavity was performed. In each case surgical procedure was implemented and the operated neoplastic changes were verified histopathologically.

Results: The tumors were placed within the eyeball in 10 children (43.5%) including corneal limbus placement in 4 children (40%), epibulbar placement with orbital cavity penetration in 5 children (50%) and one patient was diagnosed with lacrimal caruncle tumor (10%). Periorbital choristoma was diagnosed in 13 children (56.5%), while in 9 of them (69.2%), the tumor was placed within the upper lid and in case of 3 (23.1%), the tumor crossed orbital cavity septum and in one patient (7.6%) penetrated towards temporal cranial fossa. The eyeball tumors were entirely removed in 6 children (60%). In 4 children (40%) the surgical procedure was limited to excision of anterior parts of the changes protruding to the orbital cavity. The excision of palpebral, palpebral-orbital and palpebral-cranial tumors was complete (100%). Histopathological examination showed dermoids in 17 children (73.9%), including epidermal cyst in 13 patients (76.5%) and dermoid cyst in 4 patients (23.5%). Additionally, dermolipoma tumors were diagnosed in 6 children (26.1%).

Conclusions: Choristoma tumors are characteristically placed within the organ of vision and have characteristic clinical picture. Both therapeutic and cosmetic results of surgical treatment of choristoma in children were satisfactory.

Słowa kluczowe:

choristoma, obraz kliniczny, leczenie, rozpoznanie histopatologiczne, dzieci.

Key words:

choristoma, clinical picture, treatment, histopathological diagnosis, children.

Guz narządu wzroku u dzieci mogą mieć charakter wrodzony, z manifestacją objawów klinicznych we wczesnym okresie dzieciństwa (1). Łagodne guzy o typie choristoma (choristia, odpyskowce) są rezultatem sekwestracji ektodermy lub /i mezodermy z powierzchni embrionu, z jej przemieszczeniem pod skórę przez płodowe linie zamknięcia kości (2). W następstwie tego procesu dochodzi do rozrostu prawidłowej, w pełni zróżnicowanej tkanki w miejscu, w którym ona fizjologicznie nie występuje. Choristoma mogą zawierać elementy ektodermy (komórki nabłonkowe, skórne, nerwowe, mięśni gładkich, gruczołów łzowych, potowych i łojowych, włosy, rzadziej zęby) oraz mezodermy (komórki włókniste, tłuszczowe, naczynia krwionośne, chrząstka), połączone w różnych proporcjach. Patomorfologicznie rozpoznawane są cztery typy guzów, tj. skórzak (dermoid), skórzako-tłuszczak (dermolipoma), choristoma jednotkanowa (single tissue) i choristoma złożona (complex choristoma) (3). Dermoidy zawierające w swojej strukturze przydatki skórne tworzą torbiele skórzaste (*cystis dermoidalis*), a torbiele naskórkowe (*cystis epidermalis*) pozbawione są tych przydatków (4).

Choristoma są jednymi z częściej występujących guzów łagodnych narządu wzroku u dzieci (5,6).

Rozwijają się one jedno- lub obuocznie. Mogą być pojedyncze lub mnogie (7,8,9).

Celem pracy jest kliniczna i histopatologiczna charakterystyka guzów narządu wzroku o typie choristoma oraz ocena ich leczenia.

Material i metody

Spośród ogółu 73 dzieci z guzami łagodnymi narządu wzroku, hospitalizowanych w Klinice Okulistyki Dziecięcej UM w Łodzi w latach 1999-2005, analizą objęto 23 pacjentów ze zmianami typu choristoma, w tym 10 dziewczynek (43,5%) i 13 chłopców (56,5%) w wieku od 2 miesięcy do 16 lat (średnia wieku 5,2 roku). U wszystkich chorych zebrano wywiady dotyczące przebiegu ciąży i rodzinne w kierunku chorób nowotworowych oczu. Wykonano badanie okulistyczne uwzględniające ocenę aparatu ochronnego, przedniego i tylnego odcinka oczu, ruchomość gałek ocznych i refrakcję. Przeprowadzono badanie ultrasonograficzne gałek ocznych i oczodołów. We wszystkich przypadkach zastosowano leczenie chirurgiczne, a operowane zmiany poddano weryfikacji histopatologicznej.

Wyniki

Guzy o typie choristoma stanowiły 31,5% ogółu łagodnych zmian nowotworowych narządu wzroku. U wszystkich dzieci

guzy rozwijały się jednoocześnie i jednoogniskowo. Wywiad rodzinny przeprowadzony w analizowanej grupie chorych w kierunku anomalii rozwojowych i chorób nowotworowych oczu był negatywny. Ciąża przebiegała prawidłowo u matek 22 dzieci, jedno dziecko urodzone było przedwcześnie w 26. tygodniu ciąży. Nie stwierdzono innych towarzyszących wad rozwojowych i schorzeń oczu.

Choristoma umiejscowione były w obrębie gałki ocznej u 10 dzieci (43,5%), w tym w rąbku rogówkowo-twardówkowym – u 4 dzieci (40%), nagalkowo z penetracją do oczodołu – u 5 dzieci (50%), a u jednego pacjenta stwierdzono guz mięsaka łzowego (10%). Zmiany powiek, powiekowo-oczodołowe i powiekowo-czaszkowe rozpoznano u 13 dzieci (56,5%) (tab. I).

Choristoma rąbka rogówkowo-twardówkowego manifestowała się klinicznie w postaci kremowego, dobrze odgraniczonego i nieprzesuwalnego okrągłego tworzywa wielkości od 4 mm do 7 mm, zlokalizowanego głównie w obrębie spojówki gałkowej

i obejmującego przyrąbkową część rogówki. U dwójga pacjentów (50%) na powierzchni nowotworu stwierdzono obecność włosów. U wszystkich dzieci obserwowano pasmo nacieczenia istoty właściwej rogówki na obrzeżu guza. Zmiany obejmowały kwadranty skroniowe gałki ocznej, tj. skroniowy dolny u 3 dzieci (75%) oraz skroniowy górny u 1 dziecka (25%). U wszystkich pacjentów guzy rąbka rogówkowo-twardówkowego obserwowane były od urodzenia. Leczenie chirurgiczne podejmowano najczęściej w pierwszym roku życia dziecka (75%). Guzy usunięto z marginesem zdrowych tkanek, z zastosowaniem kriopeksji w łożu pooperacyjnej. Badanie histopatologiczne potwierdziło kliniczne rozpoznanie dermoidu. W dalszej obserwacji stwierdzono przyrąbkowe przymglenie rogówki w okolicy pooperacyjnej, niemające wpływu na ostrość widzenia. Nie stwierdzono niezborności rogówkowej.

Nagałkowe zmiany typu choristoma przyjmowały postać rozległych, żółtawych, miękkich, podspojówkowych mas,

Rozpoznanie histopatologiczne Histopathologic diagnosis	Liczba dzieci Number of children	Płeć – liczba przypadków Gender – number of cases		Wycięcie guza (rok życia) – liczba przypadków Age (years) at surgery – number of cases		
		Dziewczynki Girls	Chłopcy Boys	< 1. rok życia < 1 year of age	1. – 10. rok życia 1– 10 years of age	>10. rok życia >10 years of age
Choristoma rąbka rogówkowo-twardówkowego Limbic choristoma						
Torbiel naskórkowa Epidermal cyst	3	2	1	2	1	–
Torbiel skórzasta Dermoid cyst	1	1	–	1	–	–
Choristoma nagalkowo-oczodołowa Epibulbar and intraorbital choristoma						
Skórzako-tłuszczak Dermolipoma	5	3	2	2	1	2
Choristoma mięsaka łzowego Choristoma of lacrimal caruncle						
Torbiel naskórkowa Epidermal cyst	1	–	1	–	–	1
Choristoma powieki Choristoma of the eyelid						
Torbiel naskórkowa Epidermal cyst	6	2	4	3	2	1
Torbiel skórzasta Dermoid cyst	2	1	1	1	1	–
Skórzako-tłuszczak Dermolipoma	1	–	1	–	1	–
Choristoma powiekowo-oczodołowa, choristoma powiekowo-czaszkowa Eyelid and orbital choristoma, eyelid and cranial choristoma						
Torbiel naskórkowa Epidermal cyst	3	1	2	2	1	–
Torbiel skórzasta Dermoid cyst	1	–	1	1	–	–

Tab. I. Choristoma narządu wzroku u dzieci.
Tab. I. Choristoma of visual organ in children.

wypełniających przyległy górny i dolny załamek spojówkowy, obejmujących dwupłatowo oba kwadranty skroniowe. U dwojga dzieci stwierdzono uwypuklenie powieki górnej ponad zmianą. U wszystkich pacjentów guz wniknął poza przegrodę oczodołową. Nie było ograniczenia ruchomości gałek ocznych. Rozwój guzów nagałkowych u 3 dzieci (60%) przypadła na okres między 6. a 14. rokiem życia, a u pozostałych dwojga pacjentów (40%) zmiany pojawiły się po urodzeniu. Zabieg chirurgiczny pozwolił na całkowitą resekcję guza u jednego dziecka (20%). U pozostałych pacjentów (80%) usunięto przednią część zmiany nagałkowej, która drażyła do głębszych części oczodołu. W badaniu histopatologicznym rozpoznano zmiany o charakterze skórzako-tłuszczaka. W dalszej obserwacji nie stwierdzono żadnych powikłań.

Choristoma o typie skórzaka stwierdzono ponadto w obrębie mięska łzowego u 14-letniego pacjenta. Guz był dobrze odgraniczony, żółtawy, przesuwalny. Zmianę usunięto w całości wraz z mięskiem łzowym.

Choristoma okolicy okołoczodołowej umiejscowione były poniżej łuku brwiowego, obejmując część skroniową powieki górnej u 12 dzieci (92,3%), a część nosową powieki (7,7%) – u jednego pacjenta. Guzy były otorbione, okrągłe, gładkie i niebolesne, przesuwalne u 7 dzieci (53,9%), a nieruchome u 6 pacjentów (46,1%). U 7 dzieci (53,9%) zmiany pojawiły się w pierwszych miesiącach życia, a u pozostałych 6 pacjentów (46,1%) były rozpoznane między 4. a 16. rokiem życia. Guzy powiększały się wraz z wiekiem dziecka i w chwili operacji miały wymiary od 8 mm do 22 mm średnicy. U wszystkich dzieci zmiany wycięto w całości wraz z torbą. Śródoperacyjnie stwierdzono zrośnięcie guzów z okostną kości jarzmowej u 6 dzieci (46,1%), z zagłębieniem w obrębie kości jarzmowej – u dwojga z nich, a guz położony w głębokim wyłobieniu w kości jarzmowej, drażącym do dołu skroniowego czaszki – u jednego pacjenta (7,7%). U 3 dzieci (23,1%) zmiany przekraczały przegrodę oczodołową i łączyły się z ciałem tłuszczowym oczodołu. W badaniu histopatologicznym guzów okolicy okołoczodołowej rozpoznano skórzaki u 12 dzieci (92,3%) oraz skórzako-tłuszczaka u jednego dziecka (7,7%).

Omówienie

Wśród analizowanych przez nas guzów łagodnych dominowały choristoma o typie dermoidu. Jest to zgodne z obserwacjami innych autorów (5,6).

Nagałkowe skórzaki najczęściej umiejscawiają się w rąbku rogówkowo-twardówkowym (10). Guzy ujawniają się jako zmiany izolowane bądź towarzyszące zespołowi Goldenhara. Zazwyczaj są pojedyncze i obejmują część skroniową rogówki (11), co potwierdzają wyniki naszych badań. Rzadziej występują mnogie lub rozległe choristoma rogówki, które często współistnieją z licznymi wadami rozwojowymi, w tym ze szczeliną powiek, siatkówką i naczyniówką, małowidzeniem, zanikową tęczówką i zaćmą wrodzoną (8,12). Najczęstszymi przyczynami obniżenia ostrości wzroku są indukowana przez rozrost guza niezborność lub niedowidzenie, zwłaszcza w następstwie zajęcia centralnej części rogówki. U obserwowanych przez nas dzieci dermoidy obejmowały powierzchowne warstwy obwodowej części rogówki, nie uszkadzały błony Descemeta i nie wpływały na refrakcję. Pełnościennie skórzaki rogówki wymagają keratoplastyki penetrującej (3).

Choristoma umiejscowione w skroniowej, podspojówkowej części gałki ocznej najczęściej należą do zmian o typie skórzako-tłuszczaków (13), co potwierdziły również nasze badania. Rozrost dermolipoma może być izolowany bądź towarzyszy chorobom układowym przebiegającym z zaburzeniami kostnienia twarzoczaszki. Masa guza wypełnia sklepienia worka spojówkowego, najczęściej załamek górny, i draży do oczodołu, w sąsiedztwie mięśnia prostego bocznego lub gruczołu łzowego. Nie powoduje na ogół zaburzeń funkcjonalnych (zez, zespół suchego oka). Sporadycznie jest przyczyną ucisku na gałkę oczną bądź rozwoju astygmatyzmu. Dominujące znaczenie w kwalifikacji do działań chirurgicznych mają rozmiary guza i względy kosmetyczne. Zakres operacji zwykle ogranicza się do wycięcia przedniej części zmiany. Doszczętne usunięcie może uszkodzić strukturę wewnątrzoczodołowe i nie jest konieczne, ponieważ rzadko dochodzi do odrostu guza (9). Przyjęcie przez nas podobnej, oszczędzającej strategii leczenia chirurgicznego pozwoliło uniknąć powikłań pooperacyjnych.

Najczęściej spotykanym umiejscowieniem dermoidów narządu wzroku jest oczodół i okolica okołoczodołowa (4,5,14). Guzy ujawniają się na ogół przed 3. rokiem życia, ale początek ich wzrostu przypada między 3. a 5. tygodniem życia płodowego. Nieprawidłowa implantacja ektodermy w tym okresie jest przyczyną typowej lokalizacji dermoidów, najczęściej w górnej skroniowej części oczodołu, w zespoleniu ze szwem czołowo-jarzmowym, lub znacznie rzadziej w górnej nosowej części oczodołu, w zespoleniu ze szwem czołowo-nosowym (15). Guzy charakteryzują się powolnym wzrostem i zwykle nie powodują żadnych funkcjonalnych zaburzeń. Jednak ich progresja może być nie do przewidzenia, z następczą deformacją i erozją kości oczodołu, a w konsekwencji z przemieszczeniem gałki ocznej, z zaburzeniami funkcji wydzielniczej gruczołu łzowego, z uciskiem na mięśnie zewnętrzne i z dwojeniem. W następstwie urazu okolicy oczodołowej lub samoistnie może dojść do pęknięcia torbieli i miejscowego stanu zapalnego (5). Biorąc pod uwagę ewentualne powikłania progresji zmian, w analizowanej przez nas grupie dzieci podejmowano decyzję operacyjnego usunięcia guzów okolicy okołoczodołowej w możliwie krótkim czasie po rozpoznaniu, tj. u ponad połowy pacjentów w pierwszym roku życia. Nie obserwowano dysfunkcji powiekowych i ocznych związanych z wczesnym wycięciem guzów, a blizny pooperacyjne były zadowalające klinicznie maskowane. U części operowanych przez nas pacjentów stwierdzono zrośnięcie guza z okostną oczodołu. Dotyczyło to zwłaszcza dzieci starszych, operowanych kilka lat po klinicznym ujawnieniu się zmian. Podobnie Ruszkowski i wsp. (14) obserwowali w miejscu występowania dermoidów, w okolicy czołowo-jarzmowej, częste deformacje kostne i zespolenia z okostną. Mogą być one następstwem przewlekłego, często bezobjawowego zapalenia wokół torbieli, wywołanego przez zawarte w niej lipidy i keratynę. Zdaniem Abou-Rayyah i wsp. (7) ponad $\frac{2}{3}$ wyciętych torbieli wykazuje w badaniu histopatologicznym różne stopnie zaawansowania procesu zapalnego, a ryzyko rozwoju zmian zapalnych wzrasta wraz z wiekiem. Autorzy zalecają wczesne usuwanie dermoidów, w okresie dzieciństwa. Zdaniem innych (5) wskazaniem do operacji są guzy powiek o rozmiarach przekraczających 8 mm średnicy, a wycięcie dermoidów przed 5. rokiem życia

dziecka pozwala uniknąć przyszłych deformacji kostnych w następstwie gwałtownego powiększania się zmian.

Wnioski

Guzy typu choristoma mają typowe umiejscowienie w obrębie narządu wzroku i charakterystyczny obraz kliniczny.

Strategia leczenia chirurgicznego zależy od usytuowania i rozległości zmian.

Zarówno terapeutyczne, jak i kosmetyczne wyniki chirurgicznego leczenia guzów typu choristoma u dzieci są satysfakcjonujące.

PIŚMIENNICTWO:

1. Castillo BV, Kaufman L: *Pediatric tumors of the eye and orbit*. *Pediatr Clin North Am* 2003, 50, 149-172.
2. Shields JA, Augsburger JJ, Donoso LA: *Orbital dermoid cyst of conjunctival origin*. *Am J Ophthalmol* 1986, 101, 726-729.
3. Newsom R, Ayliffe W, Dhar-Munshi S, Kirkham N, Lin Ch: *Management of corneal opacification associated with epibulbar choristomata*. *Br J Ophthalmol* 1999, 83, 1403.
4. Shields JA, Shields CL: *Orbital cysts of childhood – classification, clinical features, and management*. *Surv Ophthalmol* 2004, 49, 281-299.
5. Huan-Chen H, Hsiu-Fen L: *Eyelid tumors in children: A clinicopathologic study of a 10-year review in Southern Taiwan*. *Ophthalmologica* 2004, 218, 274-277.
6. Stankiewicz A, Bakunowicz-Łazarczyk A: *Guzy układu wzrokowego u dzieci w latach 1980-1986*. *Klin Oczna* 1988, 90, 246-247.
7. Abou-Rayyah Y, Rose GE, Konrad H, Chawla SJ, Moseley IF: *Clinical, radiological and pathological examination of periocular dermoid cysts: evidence of inflammation from an early age*. *Eye* 2002, 16, 507-512.
8. Duncan JL, Golabi M, Fredrick DR, Hoyt CS, Hwang DG, Kramer SG, Howes EL, Cunningham ET: *Complex limbal choristomas in linear nevus sebaceous syndrome*. *Ophthalmology* 1998, 105, 1459-1465.
9. Mishriki YY: *Bilateral eye tumors of long duration*. *Dermolipoma Postgrad Med* 2004, 116, 53-54.
10. Koraszewska-Matuszewska B, Pieczara E, Zielińska-Pająk E, Steuer E, Nawrocka L: *Guzy nowotworowe oka w wieku dziecięcym*. *Klin Oczna* 1993, 5, 166-168.
11. Oakman JJ, Lambert S, Grossniklaus H: *Discussion: Corneal dermoid: case report and review of classification*. *J Pediatr Ophthalmol Strabismus* 1993, 30, 388-391.
12. Golubovic S, Lathovic Z, Horvatic C, Obradovic M: *Surgical treatment of large corneal dermoid*. *Doc Ophthalmol* 1995, 91, 25-32.
13. Heffler KF: *Tumors of the cornea and conjunctiva*. *Curr Opin Ophthalmol* 1995, 6, 32-38.
14. Ruszkowski A, Caouette-Laberge L, Bortoluzzi P, Egerszegi EP: *Superior eyelid incision: an alternative approach for frontozygomatic dermoid cyst excision*. *Ann Plast Surg* 2000, 44, 591-594.
15. Sathananthan N, Moseley I, Rose GE, Wright JE: *The frequency and clinical significance of bone involvement in outer canthus dermoid cysts*. *Brit J Ophthalmol* 1993, 77, 789-794.

Praca wpłynęła do Redakcji 12.09.2006 r. (893)
Zakwalifikowano do druku 05.07.2007 r.

Adres do korespondencji (Reprint requests to):
dr n. med. Anna Niwald
Klinika Okulistyki Dziecięcej Katedry Pediatrii Zabiegowej
Uniwersytetu Medycznego
ul. Sporna 36/50
91-738 Łódź