

- sound biomicroscopy. *Ophthalmology*. 1991, 98: 287-295.
- 李凤鸣. 中华眼科学. 第 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2004, 1515-1516
  - Zetterstrom C, Lundavall A, Weeber H, et al. Sulcus fixation without capsular support in children. *J Cataract Refract Surg*. 1999, 25: 776-781
  - Sewelam A, Ismail AM, El Serogy H. Ultrasound biomicroscopy of haptic position after transscleral fixation of posterior chamber intraocular lenses. *J Cataract Refract Surg*. 2001, 27: 1418-1422
  - Evereklioglu C, Er H, Bekir NA, et al. Comparison of secondary implantation of flexible open-loop anterior chamber and scleral-fix-

- ated posterior chamber intraocular lenses. *J Cataract Refract Surg*. 2003, 29: 301-308
  - Dahan E, Salmenson BD, Levin J. Ciliary sulcus reconstruction for posterior implantation in the absence of an intact posterior capsule. *Ophthalmic Surg*. 1989, 20: 776-780
  - Awad AD, Mullaney PB, Al-Hamad A, et al. Secondary posterior chamber intraocular lens implantation in children. *J AAPOS*. 1998, 2: 269-274
  - Pavlin CJ, Sherar MD, Foster FS. Subsurface ultrasound microscopy imaging of the intact eye. *Ophthalmology*. 1990, 97: 244-250
- (收稿时间: 2006-04)

## · 病例报告 ·

## 先天性眶内恶性血管外皮细胞瘤一例

鲁小中 肖利华 魏红

患儿女 11 个月 主因左眼睑突发红肿伴眼球突出 12 天, 于 2006 年 7 月 20 日收入我科。查体: 左眼视力: 有追物反应, 眼睑红肿, 眼球突出 6mm, 眼位偏下固定, 各方向运动不能, 结膜水肿充血, 角膜透明, 后节未见异常, 眶压 Tn+2。CT 示: 左眶上部肿物影, 内密度均匀, 边界清, 眼球向下移位。MRI 示肿物 T1 中信号, T2 高信号; B 超示肿瘤内低回声, 有少量分布不均匀的点状回声。彩色 B 超示肿瘤内有粗大的血管供应, 呈动脉频谱。入院后 4 天给予行全麻下眶内肿瘤切除术, 术中见肿瘤有不完整的包膜, 色淡白, 质嫩, 果冻状, 钳夹易碎。病理诊断: 恶性血管外皮细胞瘤。术后病人伤口愈合佳, 眼球运动恢复, 眼突 2mm。因家属不同意进一步治疗, 出院观察。

**讨论** 此患儿的临床症状为恶性肿瘤的典型表现, 根据此年龄段, 最常见的是儿童的胚胎型横纹肌肉瘤, 粒细胞肉瘤, 转移性神经母细胞瘤, 恶性血管内皮细胞瘤等, 极少见到如此小的年龄发生原发眼眶的血管外皮细胞瘤, 检索国内文献, 未见有相同报道。血管外皮细胞瘤 (HP) 是来源于毛细血管外皮的一种肿瘤, 国内倪氏<sup>[1]</sup>报道 1422 例眶内肿瘤, 22 例为 HP, 约占 1.5%, 血管肿瘤的 3.3%~7.0%, 多发年龄在 31~50 岁之间, 发生于婴儿或儿童甚为少见, 文献报道多发于下肢、腹膜后、头颈部、骨盆等处<sup>[2]</sup>。其实任何部位可都能发生, 有文献报道可发生于肺、脑膜、脑、子宫、肠系膜、胸膜、食管、乳腺、头颈部、眼眶、鼻腔等, 1942 年由 Stout 和 Murray 首先提出认为其有先天性和后天性两种。先天性以良性多见, 但可复发和转移; 后天性(成年人)以恶性多见<sup>[3]</sup>。临床症状与影像学表现与一般的恶性肿瘤的表现相似, 常需术后病理才能确诊。血管外皮细胞瘤良性者有完整或不完整的包膜, 常呈分叶状, 大小不等, 质地软、韧甚至硬。颜色由灰白、淡红至褐色不等。恶性血管外皮细胞瘤呈浸润性生长, 与周围组织边界不清。本例术中见肿瘤

有不完整的包膜, 色淡白, 质嫩, 果冻状, 钳夹易碎, 后部与周围组织边界不清, 符合恶性血管外皮细胞瘤的特征。

1982 年, Croxatto 和 Fout<sup>[4]</sup>复习 30 例眶内 HP, 根据组织学上几条标准, 将其分成三类: 良性、交界性和恶性 HP。但也有人认为虽可从病理上能分为良性、边缘性、恶性, 但其临床行为恶性, 易复发和转移。

眶内 HP 的症状和体征与病变的性质和位置有关, 位于前部的肿瘤多发生于眶上部, 表现为无痛性突眼, 眼周皮肤、球结膜红肿。病程长短不一。因肿瘤供血丰富, 血管之间常有吻合, 滋养动脉和导出静脉粗大, 因而可见肿瘤表面血管迂曲扩张, 有些肿瘤内动脉性血管极其丰富, 易误诊为动静脉畸形。许培源等认为通过术前栓塞治疗, 可有效的减少术中出血。少数病例有外伤史, 外伤或其它刺激可能为本病的诱发因素<sup>[5]</sup>。Kaufman 和 Stout 报告 31 例 HP, 其中 6 例首发症状为眼眶外伤性瘀血和水肿。

血管外皮细胞瘤首选疗法为完整切除肿瘤。其预后差, 复发率为 17~80%, 即使认为做了治愈性手术, 随访局部复发率在 22~50%<sup>[7]</sup>。10%~15% 发生转移死亡, 复发多发生在术后 1~2 年, 但也有术后 33 年复发者, 对此肿瘤术后至少观察 10 年, 才考虑治愈。对于复发肿瘤可考虑再次切除, 对于多次复发或恶性血管外皮细胞瘤需眶内容摘除, 而后放射治疗。若术后放疗结合化疗也许会更好<sup>[5]</sup>。

## 参 考 文 献

- 倪卓, 马小葵, 郭秉宽. 1422 例眼眶肿瘤的病理分类. *中华眼科杂志*, 1991, 27 (2): 71
- Gieser SC, Hufnagel TJ & Jaros RA et al. Hemangiopericytoma of the ciliary body. *Arch Ophthalmol* 1998, 116: 1269
- Kaliffman SL, StOUt AP. Hemangiopericytoma children. *Cancer*, 1990, 13: 695
- Croxatto J O & FONT RI. Hemangiopericytoma of the orbit: A clinicopathologic study of 30 cases. *Hum Pathol* 1982, 13: 210
- Setzkorn R K, Lee D J & Iliff NT et al. Hemangiopericytoma of the Orbit treated with conservative surgery and radiotherapy. *Arch Ophthalmol* 1987, 105: 1103

作者单位: 100039 北京, 北京永定路武警总医院眼眶病研究所

通讯作者: 鲁小中

(收稿时间: 2006-09)