

doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2021.06.10

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.1000-4432.2021.06.10>

· 病例报告 ·

## 睫状体恶性髓上皮瘤一例

方蕾, 王晓然, 张平, 陈立明, 林树芬, 杨华胜, 刘杏

(中山大学中山眼科中心, 中山大学眼科学国家重点实验室, 广州, 510060)

**[摘要]** 睫状体髓上皮瘤是一种源自神经上皮层的恶性肿瘤, 易因其伪装特性而被漏诊和误诊。本文报道了1例3岁9个月的男性患儿, 眼部表现似晶状体破裂, 经部分肿物切除活检, 病理诊断为睫状体恶性髓上皮瘤。

**[关键词]** 髓上皮瘤; 睫状体; 伪装综合征; 病例报告

## Medulloepithelioma of the ciliary body: a case report

FANG Lei, WANG Xiaoran, ZHANG Ping, CHEN Liming, LIN Shufen, YANG Huasheng, LIU Xing

(State Key Laboratory of Ophthalmology, Zhongshan Ophthalmic Center, Sun Yat-sen University, Guangzhou 510060, China)

**Abstract** Medulloepithelioma of the ciliary body is a kind of malignant tumor which arises from neuroepithelium. It is easily misdiagnosed or miss diagnosed due to its masquerade feature in the clinical practice. We report a boy with a tumor in his right eye at age of 3 years and 9 months presented first with lens rupture. Diagnosis of malignant medulloepithelioma of ciliary body was made pathologically by biopsy of the partial tumor.

**Keywords** medulloepithelioma; ciliary body; masquerade syndrome; case report

髓上皮瘤是一种罕见的儿童恶性肿瘤, 起源于原始神经上皮。主要发生于睫状体无色素上皮和中枢神经系统。睫状体髓上皮瘤是一种先天性睫状体恶性肿瘤, 其恶性程度相对较低, 文献[1]报道其病死率约为10%。该病多发生于幼儿, 发病年龄多在6岁内<sup>[2-4]</sup>, 也可发生于成人<sup>[5]</sup>。由于儿童不会表达, 加之该肿瘤发病隐匿, 临床上多以肿瘤导致的并发症而就诊, 易因误诊漏诊而延误治疗。我们收治1例以继发性青光眼为首发症状的睫

状体恶性髓上皮瘤患者, 报告如下。

### 1 病例资料

患者男性, 3岁9个月, 因右眼红痛1个月, 于2019年7月至中山大学中山眼科中心就诊。就诊时眼部检查最佳矫正视力右眼指数/20 cm, 左眼0.5; 眼压右眼53 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa), 左眼18.6 mmHg。右眼结膜混合充血(+), 角膜雾状

收稿日期 (Date of reception): 2020-10-12

通信作者 (Corresponding author): 刘杏, Email: drliuxing@163.com

基金项目 (Foundation item): 中山大学临床医学研究 5010 计划 (2014016)。This work was supported by Sun Yat-sen University Clinical Research 5010 Program (2014016), China.

水肿, 颞侧带状混浊。前房中央深度2角膜厚度, 颞侧消失, 鼻侧1/4角膜厚度; 前房中央、颞侧及下方可见白色絮状、团块状物质; 颞侧虹膜前粘连, 瞳孔缘窥不清, 瞳孔散大约5 mm。晶状体似混浊, 眼底窥不入(图1)。左眼眼前段及眼底未见明显异常。急诊诊断为: 1)右眼继发性青光眼; 2)右眼晶状体破裂? 3)右眼并发性白内障; 4)右眼角膜带状变性。予局部降眼压药治疗, 并转诊青光眼科。患者入院后行超声生物显微镜(ultrasound biomicroscopy, UBM)检查, 显示右眼颞下方虹膜变性与角膜粘连, 其余房角关闭, 晶状体与虹膜间可见团状高反射声像, 反射强度不均匀, 颞下方晶状体悬韧带窥不清(图2)。A超测右眼眼轴25.03 mm, 左眼22.40 mm。B超提示右眼玻璃体混浊、视乳头小凹陷声像(图3)。眼眶CT检查, 提示双眼眼环完整, 前房、晶状体、玻璃体内未见异常密度影, 眼肌及眼眶也未见异常。结合患者眼部表现及辅助检查, 不排除虹膜睫状体肿物, 于2019年7月拟行右眼白内障抽吸+虹膜病变切除, 术中发现颞侧虹膜略向前隆起且瞳孔缘虹膜后粘连, 虹膜表面可见新生血管和肉色肿物, 晶状体前囊完整, 晶状体尚透明。术中切除病变的虹膜组织和部分睫状体组织送病理检查。组织病理检查显示少量小细胞, 细胞圆形、不规则型, 胞浆

少, 核染色质深染, 局部区域细胞呈不规则腺样排列, 部分区域可见坏死(图4A, 4B), 病理诊断为右眼睫状体恶性髓上皮瘤(图4C-4F)。免疫组化: 细胞角蛋白(cytokeratin, CK)、神经胶质原纤维酸性蛋白(glial fibrillary acidic protein, GFAP)、突触素(synaptophysin, Sy)及S-100染色透明软骨样细胞均(+), Ki-67增殖指数约80%(图4G)。考虑患者继发青光眼, 建议行手术摘除眼球, 患者家长拒绝摘除眼球治疗, 术后定期随访。

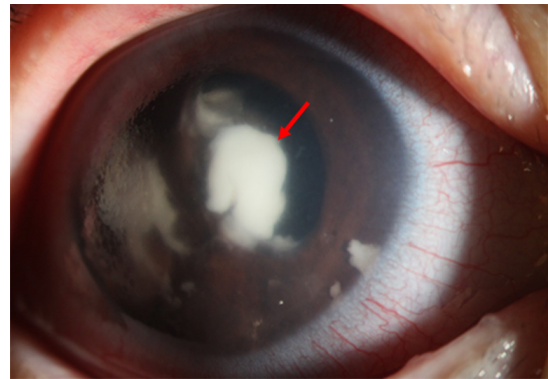


图1 术前眼前段照相

Figure 1 Preoperative anterior segment image

瞳孔区及虹膜面可见白色团块状物质(箭头)。

White masses in the region of pupil and iris surface (arrow).

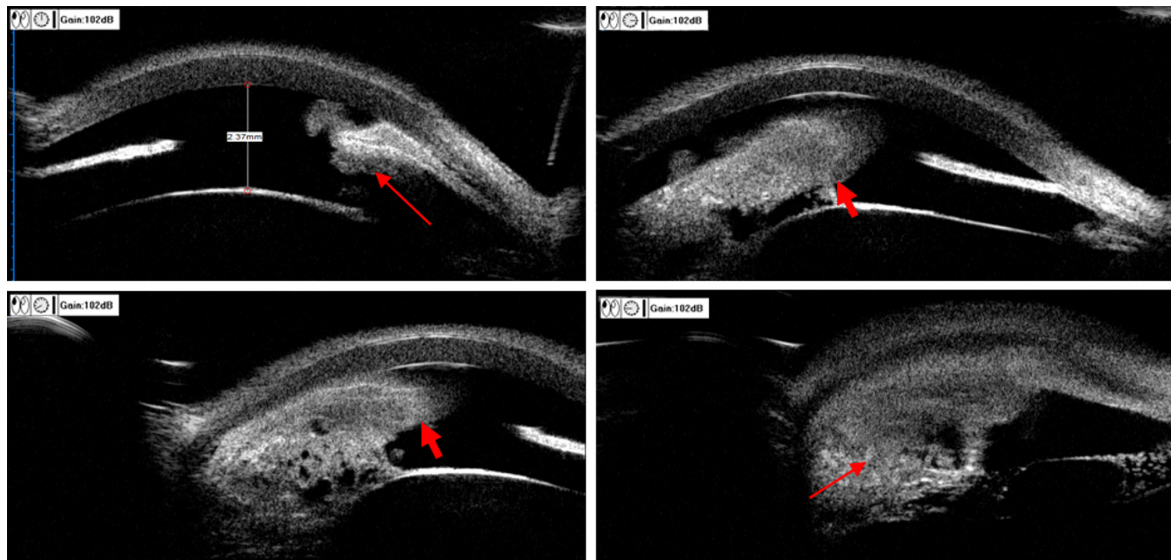


图2 术前UBM图像

Figure 2 Preoperative UBM image

颞侧及下方晶状体与虹膜间(长箭头)及瞳孔区(短箭头)可见团状非均质反射声像。

Massive heterogeneous reflections were seen between the temporal and inferior lens (long arrows) and iris and pupillary area (short arrows).

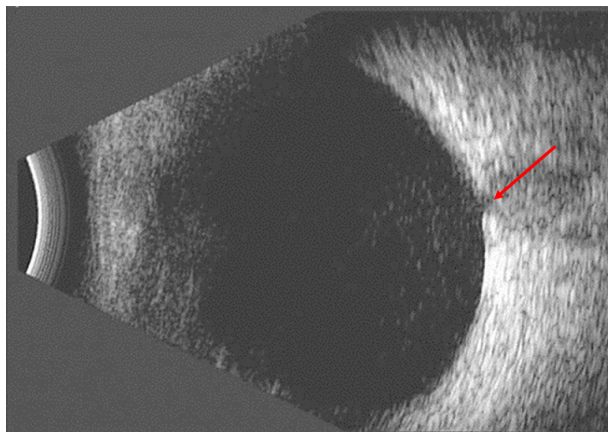


图3 B超图像

**Figure 3 B-scan image**

玻璃体混浊、视乳头小凹陷(箭头)。

The mild vitreous opacities and small excavation of the optic never head (arrows).

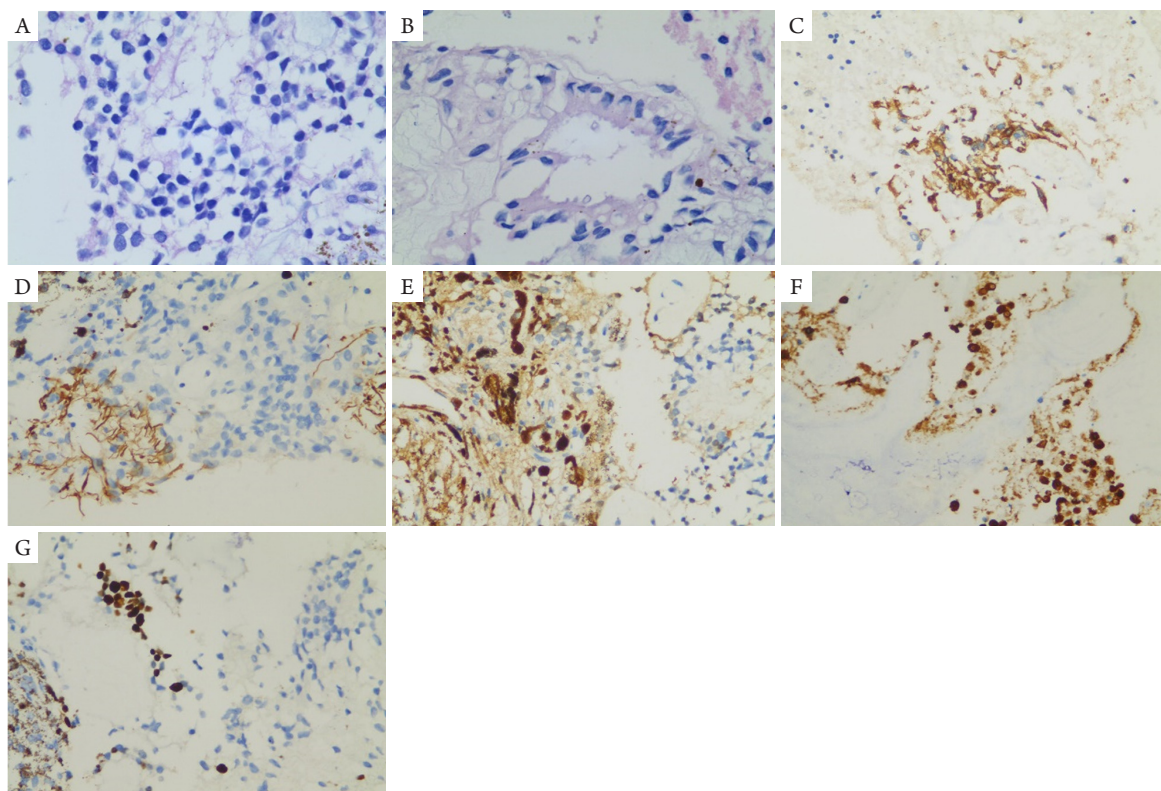


图4 睫状体肿物病理图像

**Figure 4 Histopathology of ciliary mass**

(A)部分区域瘤细胞弥漫排列, 细胞近圆形、不规则形, 胞浆较少, 细胞核近圆形、不规则形, 有异型性(HE,  $\times 400$ ); (B)部分区域瘤细胞柱状, 排列成腺腔样结构。部分瘤细胞变性、坏死(HE,  $\times 400$ ); (C-F) 依次为瘤细胞CK、GFAP、S-100、Sy染色阳性(SP法,  $\times 200$ ); (G) 睫状体髓上皮瘤中Ki-67增殖指数80%(SP,  $\times 200$ )。

(A) The tumor cells are round or irregular, diffusely arranged, have a minimal amount of cytoplasm and hyperchromatic nuclei are more atypia (HE,  $\times 400$ ); (B) Columnar tumor cells arranged in glandular pattern. Some tumor cells are degenerated and necrotic (HE,  $\times 400$ ); (C-F) IHC staining of CK, GFAP, S-100, Sy (SP,  $\times 200$ ); (G) Ki-67 proliferation index in ciliary medullo-epithelioma is 80% (SP,  $\times 200$ ).

患者术后14个月(2020年9月)复诊时右眼视力指数/10 cm, 眼压21 mmHg(局部使用布林佐胺噻吗洛尔)。检查见颞侧角膜带状变性, 中央前房深4角膜厚度, 颞下方虹膜缺损, 颞侧周边虹膜前粘连, 瞳孔散大不规则,

晶状体前囊见色素沉积(图5), 眼底视网膜平伏, 未见肿物。UBM提示6~12点虹膜、睫状体组织结构紊乱, 内部可见大小不一的囊腔, 部分呈中等反射并与角膜粘连(图6)。B超检查未见明显异常。

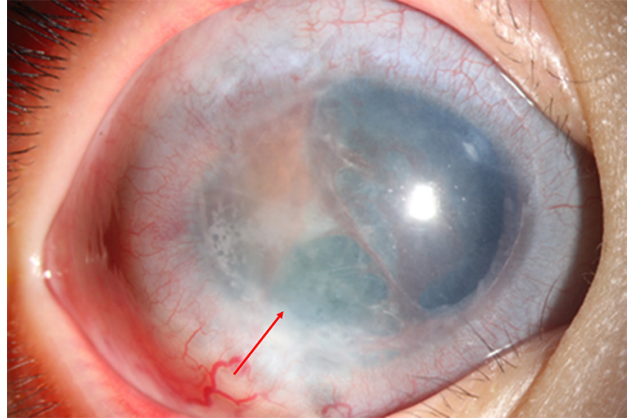


图5 术后眼前段照相

Figure 5 Postoperative anterior segment image

颞下方虹膜缺损(箭头), 瞳孔散大。

Inferior temporal iris defect (arrow), dilated pupil.

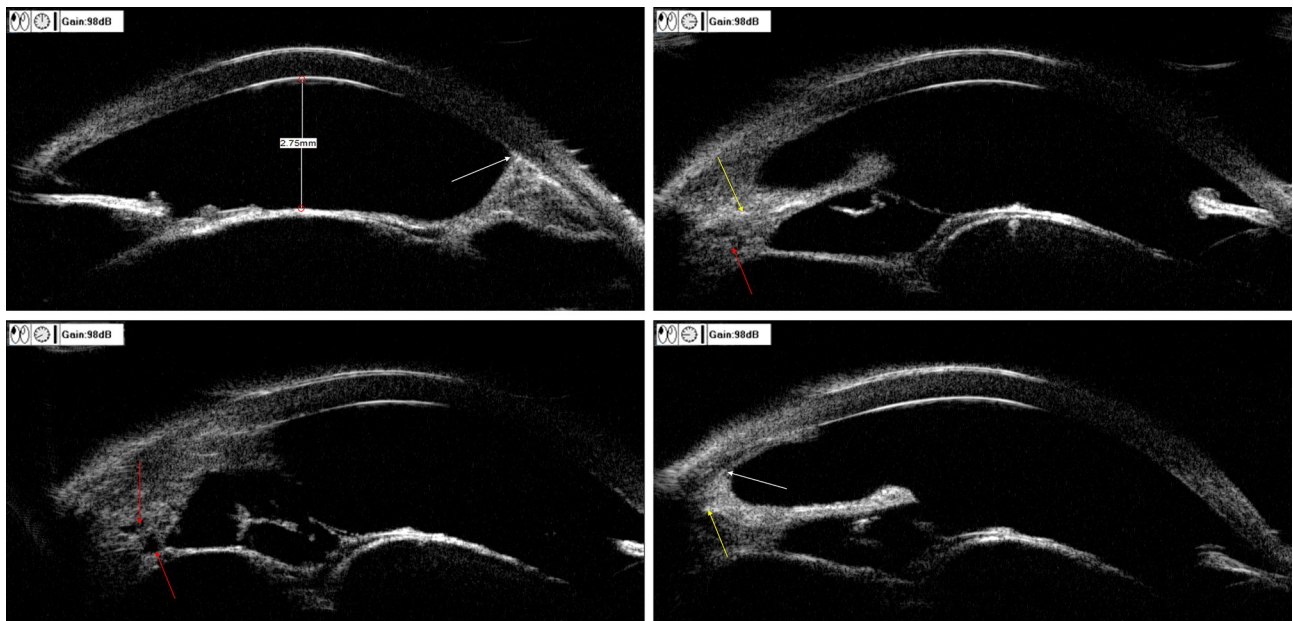


图6 术后UBM图像

Figure 6 Postoperative UBM image

6~12点虹膜、睫状体组织结构紊乱, 内部可见大小不一的囊腔(红色箭头)及中等反射(黄色箭头), 部分与角膜粘连(白色箭头)。

The tissue structure of the iris and ciliary body is disordered at 6-12 o'clock, different sizes of cysts (red arrows) and moderate reflections (yellow arrows) can be seen inside, and some of them adhere to the cornea (white arrows).

## 2 讨论

髓上皮瘤是一种来源于神经上皮的胚胎性肿瘤。由于眼内睫状体无色素上皮起源于视杯内层细胞(即原始髓上皮),故肿瘤主要发生于睫状体区。患者常见的临床表现为视力下降、眼红眼痛及白瞳症。可继发青光眼、白内障、葡萄膜炎、虹膜红变、视网膜脱离<sup>[6]</sup>、晶状体异位<sup>[7]</sup>。其中,继发青光眼发生率为44%~60%<sup>[1,8-9]</sup>。本例患者以右眼红痛就诊,首诊诊断为“继发性青光眼”,行手术肿物切除并经病理组织检查确诊肿瘤性质。

本例患儿就诊时单侧眼压升高,前房可见白色团块状物,初诊考虑白内障,晶状体破裂继发青光眼,拟行手术白内障摘除,术中抽取前房白色物质后发现患儿晶状体前囊膜完整,可见颞侧虹膜面新生血管,其下为肉色肿物。患儿前房白色物质像似晶状体破裂,皮质溢出,实质上是睫状体恶性髓上皮瘤造成的葡萄膜炎反应,其表现属于“伪装综合征”。伪装综合征是指具有眼部炎症表现而实质上并非炎症的一组疾病,可分为肿瘤性和非肿瘤性。由于其多样性和非特异性,是造成眼内肿瘤误诊及漏诊的重要因素。Kanavi等<sup>[9]</sup>曾报道了1例30个月的女童,单侧睫状体髓上皮瘤首诊表现为婴幼儿型白内障,随后伪装为肉芽肿性葡萄膜炎,直至虹膜表面出现肿物才被确诊,最终由于眼内肿物侵袭和眼痛需行眼球摘除。由于该肿瘤具有伪装特性,因此临床医生发现前房有渗出物的患儿时常例行UBM检查可以早期发现肿物并及时治疗,可能可以避免眼球摘除。而CT和磁共振对该肿瘤的早期诊断意义不大,但在后期有助于显示肿瘤方位,并可作为随诊辅助检查检测肿瘤是否复发和转移。

睫状体髓上皮瘤目前尚无最佳治疗方案。可行肿瘤局部切除或行眼球摘除术。一般认为该肿瘤可能有局部侵袭性,但很少发生远处转移<sup>[9]</sup>。本例患者局部肿瘤切除术后随访1年多未见局部或远处转移,用药可以控制眼压,但不排除睫状体肿瘤生长,仍需长期随访。

本文报告了1例以青光眼为首表现的睫状体恶性髓上皮瘤的病例。患者表现类似晶状体破裂,这在既往的研究中未报道过。睫状体髓上皮瘤由于其伪装特性在早期易误诊或漏诊而错失最佳的治疗时机,最终导致眼球摘除,甚至危害生

命。因此,这也提示临床医生在接诊儿童单眼疑似晶状体破裂继发青光眼时应排除眼内肿瘤的可能,使得“伪装综合征”得以早期诊断,保留患者眼球,甚至挽救生命。

## 参考文献

1. Broughton WL, Zimmerman LE. A clinicopathologic study of 56 cases of intraocular medulloepitheliomas[J]. *Am J Ophthalmol*, 1978, 85(3): 407-418.
2. 魏文斌,李彬,杨文利,等.儿童睫状体髓上皮瘤四例[J].*中华眼底病杂志*,2011,27(2):186-187.  
WEI Wenbin, LI Bin, YANG Wenli, et al. Medulloepithelioma of the ciliary body in children: presentation of 4 cases[J]. *Chinese Journal of Ocular Fundus Diseases*, 2011, 27(2): 186-187.
3. Canning CR, McCartney AC, Hungerford J. Medulloepithelioma (diktyoma)[J]. *Br J Ophthalmol*, 1988, 72(10): 764-767.
4. 周立军,孟永,杨华胜,等.源自视神经的畸胎性恶性髓上皮瘤一例[J].*眼科学报*,2008,24(1):68-70.  
ZHOU Lijun, MENG Yong, YANG Huasheng, et al. A teratoid malignant medulloepithelioma of the optic nerve[J]. *Eye Science*, 2008, 24(1): 68-70.
5. Wolter JR, James BR. Adult type of medullo-epithelioma of the ciliary body[J]. *Am J Ophthalmol* 1958, 46(1): 19-26.
6. Husain SE, Husain N, Boniuk M, et al. Malignant nonteratoid medulloepithelioma of the ciliary body in an adult[J]. *Ophthalmology*, 1998, 105(4): 596-599.
7. Gupta. NK, Simon JW, Walton DS, et al. Bilateral ectopia lentis as a presenting feature of medulloepithelioma[J]. *J AAPOS*, 2001, 5(4): 255-257.
8. Kaliki S, Shields CL, Eagle RC, et al. Ciliary body medulloepithelioma: analysis of 41 cases[J]. *Ophthalmology*, 2013, 120(12): 2552-2559.
9. Kanavi MR, Soheilian M, Kamrava K, et al. Medulloepithelioma masquerading as chronic anterior granulomatous uveitis[J]. *Can J Ophthalmol*, 2007, 42(3): 474-476.

本文引用: 方蕾, 王晓然, 张平, 陈立明, 林树芬, 杨华胜, 刘杏. 睫状体恶性髓上皮瘤一例[J]. *眼科学报*, 2021, 36(6): 490-494. doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2021.06.10

Cite this article as: FANG Lei, WANG Xiaoran, ZHANG Ping, CHEN Liming, LIN Shufen, YANG Huasheng, LIU Xing. Medulloepithelioma of the ciliary body: a case report[J]. *Yan Ke Xue Bao*, 2021, 36(6): 490-494. doi: 10.3978/j.issn.1000-4432.2021.06.10