

Редкое образование век у детей (эпителиома Малерба, пиломатрикса, или трихолеммома)

Государственное бюджетное учреждение здравоохранения Московской области «Московский областной научно-исследовательский клинический институт им. М. Ф. Владимирского», ул. Щепкина, д. 61/2, Москва, 129110, Россия

А. А. Рябцева, В. Ю. Нокорев, С. В. Таранникова

РЕЗЮМЕ

Офтальмология. 2015; 12 (2): 88–92

Цель. Изучение клинических проявлений редких новообразований век (эпителиомы Малерба) и повышение уровня дифференциальной диагностики доброкачественных новообразований век у детей.

Пациенты и методы. Под нашим наблюдением находилось 8 детей в возрасте от 3,5 до 8 лет с равнозначным соотношением по половому признаку. Во всех случаях проводили осмотр, пальпацию, хирургическое удаление новообразования, гистологическое исследование полученного материала с последующим катamnестическим наблюдением.

Результаты. Предположение о наличии трихолеммозы (пиломатриксомы) возникло на основании клинической картины. Диагноз эпителиомы Малерба был поставлен исключительно по данным гистологического исследования. Микроскопически опухоль в большинстве случаев окружена оболочкой, состоящей из двух типов клеток: по периферии – из базофильных, представляющих собой небольшие клетки со скудной цитоплазмой, нечеткими границами и резко базофильным ядром, а в центре – из тневых клеток, имеющих более четкие границы, чем базофильные клетки, и неокрашенное ядро. В толще определяются тяжи и островки мелких эпителиальных клеток, напоминающих т.н. базалоидные, с плоскоклеточными очажками и мелкими участками ороговения. Эпителиальные образования часто подвергаются некрозу. Вокруг массы эпителия располагаются грануляции с гигантскими клетками, нередко образуются костные балки, тесно прилежащие к некротическим участкам. При последующих наблюдениях осложнений и рецидивов не отмечено.

Заключение. Собственные наблюдения и данные научной литературы свидетельствуют о том, что эпителиома Малерба встречается в 1,3% случаев от всех доброкачественных образований век у детей различного возраста. Рост опухоли малоинтенсивный и доброкачественный. Лечение оперативное.

Прозрачность финансовой деятельности: Никто из авторов не имеет финансовой заинтересованности в предоставленных материалах или методах.

Конфликт интересов отсутствует.

Ключевые слова: доброкачественные новообразования век, эпителиома Малерба, пиломатрикса, гистологическое исследование, волосяной фолликул, оперативное лечение.

ENGLISH

Rare benign eyelid tumor in children (epithelioma of Malherbe, pilomatricoma, or trichilemmoma)

A. A. Ryabtseva, V. Yu. Nokorev, S. V. Tarannikova

Ophthalmological Department, M. F. Vladimirskiy Moscow Regional Clinical Research Institute, 61/2, Shchepkin Str. Moscow, 129110, Russia

SUMMARY

Aim. To describe clinical manifestations of rare eyelid tumor (epithelioma Malherbe) and to improve differential diagnosis of benign eyelid tumors in children.

Patients and methods. We observed 8 children aged 3,5-8 years (sex ratio was 1:1). In all cases, examination, palpation, surgical excision of the tumor with histological examination were performed.

Results. Trichilemmoma, or pilomatricoma, was suggested from clinical manifestations. Epithelioma Malherbe was diagnosed by histology only. Microscopically, the tumor is surrounded by a capsule which includes two cell types. Peripheral basophilic cells are small cells with poor cytoplasm, indistinct borders, and deeply basophilic nucleus. Central shadow cells have a distinct border and a central unstained area. Islands of small basaloid epithelial cells with squamous cell focuses and cornification are embedded in the stroma. Epithelial lesions are often necrotized. Epithelial mass is surrounded by granulations with giant cells. Osseous trabeculae are often adjacent to necrotic lesions. Further follow-up

revealed no complications or recurrences.

Conclusions. Our observations and literature data suggest that epithelioma Malherbe is occurred in 1.3% of benign eyelid tumors in children. Tumor growth is slow and non-invasive.

Financial disclosure: Authors have no financial or property interests related to this article. The authors declare that there are no conflicts of interest.

Keywords: benign eyelid tumor, epithelioma of Malherbe, pilomatricoma, histological examination, hair follicle, surgery.

Ophthalmology in Russia. 2015; 12 (2): 88–92

ВВЕДЕНИЕ

Доброкачественные новообразования век у детей нередко имеют место в практике врача-офтальмолога. По данным стационаров, опухоли век среди других новообразований органа зрения встречаются с частотой от 1,9% [1] до 19,6% [2]. Согласно амбулаторным наблюдениям, этот процент значительно выше.

Источником роста доброкачественных образований век могут быть элементы кожи и волосяные фолликулы, реже встречаются опухоли, происходящие из других тканей. По данным А.Ф. Бровкиной, преобладают опухоли эпителиального генеза (до 67%), при этом мягкотканые новообразования составляют 28,9%, а частота возникновения пигментных опухолей неизвестна [3].

Самые частые новообразования век у детей — это дермоидные кисты (т.н. тератомы), которые обычно находятся в области костных швов, а самые сложные кисты проникают вглубь орбиты, где часто располагаются рядом с надкостницей, выстилающей специальное углубление (ямку) кости. По мере роста ребенка увеличивается и размер опухоли. В литературе описаны случаи смещения глазного яблока новообразованием, в результате чего у ребенка возникает двоение (диплопия) [4].

Дермоидная киста не представляет опасности для здоровья ребенка и требует хирургического пособия в соответствующем возрасте (по нашим наблюдениям, не ранее 2,5-3 лет и не позднее 7-8 лет, т.к. позже начинается аутолиз новообразования и капсулы). При нерадикальном удалении возможно развитие рецидива дермоидной кисты, известны случаи озлокачествления рецидивирующей опухоли.

Часто на веках встречаются мягкотканые кожные образования различной локализации, размеров и консистенции (мы не рассматриваем здесь весь гистологический спектр таких новообразований, как папилломы, кератопапилломы, кератоокантомы и др.). После консультации дерматоонколога (за лечение образований глазничной области, как правило, смежные специалисты не берутся) данные образования подвергаются различному воздействию. Чаще всего речь идет о криоэксии образований, их хирургическом удалении и лазерном лечении, а в последнее время появилась возможность их удаления при помощи высококачественного радиоволнового аппарата Сургитрон.

Отдельной группой являются пигментированные и быстрорастущие образования век. Данная патология попадает под наблюдение исключительно офтальмоонколога и не является темой рассмотрения в данной работе.

Милли новорожденных, белые и черные «угри» (закупорка выходных отверстий различных желез) чаще наблюдаются и лечатся педиатрами и дерматологами в амбулаторных условиях.

Весьма редко (в 1,3% случаев от всех доброкачественных образований век), преимущественно в области верхнего века, встречаются образования, которые не поддаются идентификации для диагноза по внешнему виду. Это новообразования, берущие свое начало из волосяного фолликула. Речь идет об эпителиоме Малерба (пиломатриксоме или трихоломомме) [5-8].

Данное новообразование встречается у детей различного возраста. По данным Moehlenbeck, 40% опухолей развивается в возрасте до 10 лет и 60% — в возрасте до 20 лет. Эти опухоли встречаются чаще у девочек, но в нашей практике процентное соотношение девочек и мальчиков было одинаковым [9]. У трети пациентов опухоль обнаруживается в период новорожденности, что свидетельствует в пользу ее дизонтогенетического происхождения.

Фактором, провоцирующим развитие пиломатриксомы, может являться травма. Вместе с тем, известны и семейные случаи заболевания. В целом достоверной информации об этиологии этого новообразования нет, что объясняется его небольшой распространенностью.

При осмотре в толще кожи (или подкожно) определяется узел шаровидной формы, с неровными краями, диаметром от 0,5 до 3 см, эластической и/или каменистой плотности. Иногда создается впечатление о наличии инородного тела — деревянной щепки или шипа, которое располагается подкожно. Опухоль не спаяна с окружающими тканями, подвижна, иногда умеренно болезненна при пальпации.

Существует мнение, что эпителиома Малерба может обнаруживаться во внутренних органах [10-12]. В литературе описан такой клинический пример хирургического удаления эпителиомы Малерба [13].

На начальных стадиях расположенное в глубоких слоях кожи образование практически не заметно и не вызывает никаких субъективных ощущение

ний у пациента. С течением времени, постепенно увеличиваясь в размерах, опухоль начинает выступать над поверхностью кожи, которая иногда выглядит истонченной, атрофичной, гиперемированной, с измененной окраской (синяя, зеленоватая, фиолетовая), может шелушиться и покрываться коркой (иногда встречаются пигментные формы). Обнаружение у одного больного двух, трех и более опухолевых очагов одновременно — явление редкое, а множественная пиломатрикса считается казуистикой. Течение заболевания длительное, опухоль растет медленно, не малигнизируется.

Микроскопически опухоль окружена в большинстве случаев оболочкой, состоящей из двух типов клеток: по периферии — из базофильных, представляющих собой небольшие клетки со скудной цитоплазмой, нечеткими границами и резко базофильным ядром, а в центре — из тневых клеток, имеющих более четкие границы, чем базофильные клетки, и неокрашенное ядро. В толще определяются тяжи и островки мелких эпителиальных клеток, напоминающих т.н. базалоидные, с плоскоклеточными очажками и мелкими участками ороговения [14, 15]. Эпителиальные образования часто подвергаются некрозу [16, 17]. Вокруг массы эпителия располагаются грануляции с гигантскими клетками, нередко образуются костные балки, тесно прилежащие к некротическим участкам (см. Рис. 1).

Операция — иссечение вместе с окружающими тканями — выполняется традиционным способом либо посредством лазерного скальпеля. Нерадикальное удаление всегда приводит к рецидиву.

Важно помнить, что после удаления новообразования появление на коже симптомов изъязвления и воспаления является неблагоприятным прогностическим признаком. В этих случаях возможен инвазивный рост и злокачественная трансформация по базальноклеточному типу (3,3% случаев) [1].

Вероятность клинически установить точный диагноз ничтожно мала, поскольку, по данным литературы, правильный клинический диагноз ставится лишь в 1 случае из 50 и, как правило, на основании гистоло-

гического исследования, хотя и здесь частота ошибок достаточно велика.

Таким образом, клинически опухоль Малерба очень похожа на эпидермальную кисту либо подкожную атерому, и поэтому врачи зачастую ставят эти диагнозы. Только лишь в ходе оперативного вмешательства можно предположить опухоль Малерба по плотной и четко выраженной оболочке, наличию кальцинатов и полостей внутри опухоли с плотными перемычками, характерным хрустом при разрезе. Опухоль относится к доброкачественным и, несмотря на длительность существования, крайне редко подвергается злокачественному перерождению.

В детском отделении МОНИКИ им. М.Ф. Владимирского эпителиома Малерба впервые была выявлена исключительно по данным гистологического исследования после удаления необычного образования века.

Клинический случай

У поступившей пациентки М. (возраст 6 лет) на верхнем веке справа имелось поверхностное, плотное, частично спаянное с окружающими тканями образование зеленовато-сероватого цвета размером с просыаное зерно, безболезненное при пальпации (см. Рис. 2).

Диагноз при поступлении — атерома верхнего века правого глаза. Острота зрения составляла 1,0 на обоих глазах, рефракция эметропическая. Положение глаз — ортотропия, подвижность в полном объеме. Глазное дно в пределах возрастной нормы.

Из анамнеза известно, что новообразование появилось в возрасте 1 месяца. В процессе наблюдения отмечали медленный постепенный рост образования, которое не вызывало никаких неудобств, кроме косметических. Веки левого глаза не изменены.

Под общей (масочной) анестезией проведено удаление образования: после разреза кожи полутупо до интактных тканей выделена киста, полость обработана режущей кюреткой, проведен гемостаз, рана обработана раствором бриллиантового зеленого. Удаленная киста представляла собой небольшое образование разме-

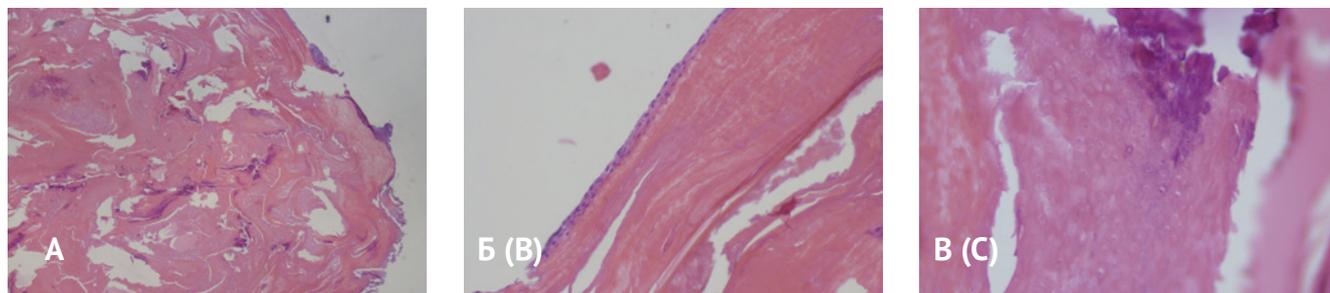


Рис. 1. Гистологическая картина эпителиомы Малерба (окраска гематоксилином и эозином): А — общий вид опухоли, увеличение 40×; Б — ороговение по трихилеммальному типу (без зернистого слоя), увеличение 200×; В — клетки-тени, кальцификаты (вверху), увеличение 400×.

Fig. 1. Histology of epithelioma of Malherbe (H&E stain): A — general view, magnification 40×; B — trichilemmal keratinization (without granular layer), magnification 200×; C — shadow cells, calcification (top), magnification 200×.

ром 4×3 мм неправильной формы и различной консистенции (от кашцеобразного до каменисто-плотного), цвет — от белого до серовато-зеленоватого, без специфического запаха (см. Рис. 3). Данный материал был отправлен на гистологическое исследование, где выявлены пласты лимфоцитоподобных клеток, очаги клеток-теней, участки с отложением извести (см. Рис. 1). По результатам гистологического исследования был поставлен диагноз эпителиомы Малерба.

При последующем наблюдении ребенка (через 1 месяц и через 1 год) осложнений и рецидивов не отмечено, поверхность верхнего века справа не изменена, обычного цвета, гладкая.

В нашем отделении было проведено хирургическое лечение еще 8 детей. По мере накопления клинического опыта верификация образования в предоперационном периоде уже не составляла труда, и предоперационный диагноз совпадал с гистологическим. Однако в ряде



Рис. 2. Внешний вид новообразования века (пациентка М., 6 лет).

Fig. 2. Eyelid tumor in 6-year-old girl.



Рис. 3. Удаленное новообразование.

Fig. 3. Excised tumor.

случаев гистологическое заключение звучало как пиломатриксомы, а затем и трихолеммома.

Таким образом, эпителиома Малерба (пиломатриксомы или трихолеммома) встречается в 1,3% случаев от всех доброкачественных образований век, локализуясь преимущественно в области верхнего века и берущих свое начало из волосяного фолликула [1]. Это новообразование встречается у детей различного возраста, у 30% пациентов опухоль выявляется в периоде новорожденности [9]. Очень редко эпителиома Малерба может обнаруживаться во внутренних органах. Присутствие у одного больного нескольких опухолей одновременно — явление казуистическое. Рост опухоли малоинтенсивный и доброкачественный.

Мнение авторов может не совпадать с позицией редакции.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Пучковская Н.А. Опухоли глаза, его придатков и орбиты. Киев: Здоровье; 1978.
2. Бархаш С.А., Васильева С.В., Пикалова Л.Д., Хриненко В.П. Изменение структуры глазной патологии у детей по данным стационара. Офтальмологический журнал. 1981; 1: 8.
3. Бровкина А.Ф. Офтальмоонкология. Руководство для врачей. М.: Медицина; 2002.
4. Апатенко А.К. Эпителиальные опухоли и пороки развития кожи. М.: Медицина; 1973.
5. Forbis R., Helwig E.B. Pilomatricoma (calcifying epithelioma). Arch. Dermatol. 1961; 83: 606-618.
6. O'Grady R.B., Spoerl G. Pilomatricoma (benign calcifying epithelioma of Malherbe). Ophthalmology. 1981; 88: 1196-1197.
7. Pirouzmanesh A., Refinish J.F., Gonzalez-Gomez I., Smith E.M., Meara J.G. Pilomatricoma: a review of 346 cases. Plast. Reconstr. Surg. 2003; 112 (7): 1784-1789.
8. Kose D., Ciftci I., Harmankaya I., Ugras S., Caliscan U., Koksai Y. Pilomatricoma in childhood. J. Cancer Res. Ther. 2014; 10 (3): 549-551.
9. Moehlenbeck F.W. Pilomatricoma (calcifying epithelioma): a statistical study. Arch. Dermatol. 1973; 108: 532-534.
10. Yencha M.W. Head and neck pilomatricoma in the pediatric age group: retrospective study and literature review. Int.J. Pediatr. Otorinolaryngol. 2001; 57: 123-128.
11. Malherbe A., Chenantais J. Note sur l'epitheliome calcifie des glandes sebacees. Prog. Med. 1880; 8: 826-828.
12. Duffo S., Nicollas R., Roman S., Magalon G., Triglia J.M. Pilomatricoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg. 1998; 124 (11): 1239-1242.
13. Литовка В.К., Веселый С.В., Латышов К.В., Сопов Г.А., Лысенко А.В. Редкие доброкачественные опухоли и опухолеподобные образования яичек у детей. Украинский журнал хирургии. 2009; 4: 144-147.
14. Hashimoto K. Calcifying epithelioma of Malherbe: an electron microscopic study. J. Appl. Physiol. 1965; 36: 2067.
15. Grafs S.K., Deichmüller C.M., Brandis A., Welkoborsky H.J. Pilomatricoma — an important differential diagnosis of facial masses. Laryngorhinootologie. 2015; 94 (1): 29-33.
16. Куц Н.Л., Джансыз Н.Н., Литовка В.К. О некротизирующей эпителиоме Малерба у детей. Вопросы охраны материнства и детства. 1990; 4: 54-55.
17. Решетов И.В., Кравцов С.А., Анурова О.А., Батухтина Е.В., Сидлецкий В.Я., Антоненкова Е.Н., Кириллов Н.В., Торопов Е.Н., Червов А.Ю. Редкое клиническое наблюдение гигантской некротизирующей эпителиомы Малерба теменно-затылочной области. Российский онкологический журнал. 2010; 5: 42.

REFERENCES

1. Puchkovskaya N.A. [Ocular, appendage, and orbital tumors]. *Opukholi glaza, ego pridatkov i orbity*. Kiev, Zdorov'e, 1978. (in Russ.).
2. Barkhash S.A., Vasil'eva C. B., Pikalova L.D., Khrinenko V.P. [Changes in the structure of ocular pathology in children according to hospital data]. *Izmeneniye struktury glaznoy patologii u detey po dannym stacionara*. [Ophthalmological Journal]. *Oftal'mologicheskii zhurnal*. 1981; 1: 8. (in Russ.).
3. Brovkina A.F. [Ophthalmooncology. Guidelines for doctors]. *Oftal'moonkologiya. Rukovodstvo dlya vrachey*. Moscow, Meditsina, 2002. (in Russ.).
4. Apatenko A.K. [Epithelial tumors and cutaneous malformations]. *Epitelial'nye opukholi i poroki razvitiya kozhi*. Moscow, Meditsina, 1973. (in Russ.).
5. Forbis R., Helwig E.B. Pilomatricoma (calcifying epithelioma). Arch. Dermatol. 1961; 83: 606-618.
6. O'Grady R.B., Spoerl G. Pilomatricoma (benign calcifying epithelioma of Malherbe). Ophthalmology. 1981; 88: 1196-1197.
7. Pirouzmanesh A., Refinish J.F., Gonzalez-Gomez I., Smith E.M., Meara J.G. Pilomatricoma: a review of 346 cases. Plast. Reconstr. Surg. 2003; 112 (7): 1784-1789.
8. Kose D., Ciftci I., Harmankaya I., Ugras S., Caliscan U., Koksai Y. Pilomatricoma in childhood. J. Cancer Res. Ther. 2014; 10 (3): 549-551.

-
9. Moehlenbeck F.W. Pilomatrixoma (calcifying epithelioma): a statistical study. *Arch. Dermatol.* 1973; 108: 532-534.
 10. Yencha M.W. Head and neck pilomatrixoma in the pediatric age group: retrospective study and literature review. *Int.J. Pediatr. Otorinolaryngol.* 2001; 57: 123-128.
 11. Malherbe A., Chenantais J. Note sur l'epitheliome calcifie des glandes sebacees. *Prog. Med.* 1880; 8: 826-828.
 12. Duflo S., Nicollas R., Roman S., Magalon G., Triglia J.M. Pilomatrixoma of the head and neck in children: a study of 38 cases and a review of the literature. *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 1998; 124 (11): 1239-1242.
 13. Litovka V.K., Veselyy S.V., Latyshov K.V., Sopov G.A., Lysenko A.V. [Rare benign tumors and tumor-like neoplasms of testicles in children]. *Redkie dobrokachestvennye opukholi i opukholepodobnye obrazovaniya yaichek u detey.* [Ukrainian journal of Surgery] *Ukrainskiy zhurnal khirurgii.* 2009; 4: 144-147. (in Russ.).
 14. Hashimoto K. Calcifying epithelioma of Malherbe: an electron microscopic study. *J. Appl. Physiol.* 1965; 36: 2067.
 15. Grafts S.K., Deichmüller C.M., Brandis A., Welkoborsky H.J. Pilomatrixoma – an important differential diagnosis of facial masses. *Laryngorhinootologie.* 2015; 94 (1): 29-33.
 16. Kushch N.L., Dzhansyz N.N., Litovka V.K. [Necrotizing epithelioma of Malherbe in children]. *O nekrotiziruyushchey epitheliome Malerba u detey.* [Problems of Maternity and Childhood Protection]. *Voprosy okhrany materinstva i detstva.* 1990; 4: 54-55. (in Russ.).
 17. Reshetov I.V., Kravtsov S.A., Anurova O.A., Batukhtina E.V., Sidletskiy V.Ya., Antonenkova E.N., Kirillov N.V., Toropov E.N., Chervov A.Yu. [Rare clinical observation of giant necrotizing epithelioma of Malherbe of parietooccipital region]. *Redkoe klinicheskoe nablyudenie gigantskoy nekrotiziruyushchey epiteliomy Malerba temenno-zatylochnoy oblasti.* [Russian Oncological Journal]. *Rossiyskiy onkologicheskiy zhurnal.* 2010; 5: 42. (in Russ.).

Забота
о раздраженных
глазах



ХИЛОПАРИН-КОМОД® раствор увлажняющий офтальмологический

ХИЛОПАРИН-КОМОД® — комбинация натрия гиалуроната и гепарина при раздражении, покраснении, жжении и зуде

- Комбинация 0,1% раствора натрия гиалуроната и гепарина в системе «КОМОД»
- Гепарин усиливает увлажняющие свойства гиалуроната натрия
- Не содержит консервантов и фосфатов
- Применим при ношении контактных линз

Под № РЗН 2013/1010 внесено в государственный Реестр медицинских изделий и организаций, осуществляющих производство и изготовление медицинских изделий.