

LA PATOLOGIA NEOPLASTICA PALPEBRALE NELLA NOSTRA ESPERIENZA

MICHELE LANZA, GIOVANNI FRANCESCO NICOLETTI, GIUSEPPE ANDREA FERRARO, FRANCESCO D'ANDREA

SECONDA UNIVERSITÀ DEGLI STUDI DI NAPOLI
DIPARTIMENTO ASSISTENZA DI PATOLOGIA DELLA TESTA E DEL COLLO,
ORALE E MAXILLO-FACCIALE - CATTEDRA DI CHIRURGIA PLASTICA
TITOLARE: PROF. FRANCESCO D'ANDREA

RIASSUNTO

Gli autori passano in rassegna le caratteristiche cliniche delle neoplasie palpebrali, riportando la frequenza, localizzazione e distribuzione statistica nelle esperienze cliniche personali di 154 casi, descrivendo le terapie adottate per ogni singolo caso, mediante tecniche tradizionali, moderne metodologie chirurgiche e la chirurgia laser.

Parole chiave: Neoplasie palpebrali.

SUMMARY

The authors review the clinical peculiarity of the eyelid neoplasms, they report the frequency, the seat and statistical delivery of 154 personal cases; they describe for every case the surgical therapy, traditional and modern, and laser surgery.

Key words: Eyelid tumors, Eyelid neoplasms, Oncological surgery of eyelid.

Introduzione

Le palpebre, strutture anatomiche di peculiare complessità ed importanza sia per la posizione che esse occupano nel contesto del disco facciale che per la protezione della cornea e per la funzione adiuvante alla vista, sono frequentemente sede di displasie e neoplasie, di diversa origine e natura.

Risulta oggi di fondamentale importanza la perfetta conoscenza di tali patologie che, seppur si presentino spesso di chiara e facile diagnosi di natura, in quanto direttamente obiettivabile ad un attento esame clinico, richiedono sempre un tempestivo approccio terapeutico necessariamente specialistico, al fine di ottenere i migliori risultati estetici e funzionali oltre che una stabile e permanente guarigione clinica. La particolare e peculiare complessità della regione palpebrale rende, infatti, inconciliabile una diagnosi tardiva con una piena

restituito ad integrum sia estetica che funzionale. Riportiamo una breve rassegna delle più frequenti neoformazioni e tumori palpebrali^{1 2}.

Tumori epiteliali benigni

Cheratosi seborroica

E' una lesione di facile riscontro in età avanzata (verruca senile), frequente ad osservarsi nelle palpebre e in tutte le regioni fotoesposte: clinicamente si presenta rilevata, di aspetto verrucoso, giallastra, a superficie seborroica, untuosa e friabile, occasionalmente sanguinante in seguito a traumi.

Tricoepitelioma

E' tipico delle donne in età puberale, di aspetto opaco e traslucido, lievemente rilevato e di consistenza dura con rari e sottili peli.

Cheratoacantoma

Si sviluppa nelle aree fotoesposte, soprattutto in soggetti di età avanzata, come una neoforazione rotondeggiante, rosso-violacea, liscia o discheratosica, inizialmente nodulare con teleangectasie, poi successivamente acquisisce un cratere centrale di aspetto crostoso e necrotico, che può andare incontro a regressione spontanea sotto forma di ampia cicatrice retraente. Nella fase nodulare, può simulare clinicamente un basalioma, in quella ulcerativa, uno spinalioma^{1 2}.

Epitelioma di Malerbe

Particolarmente raro a livello palpebrale, esso prende origine dalle cellule della matrice del pelo che subiscono un processo di mummificazione. E' frequente in età infantile e nel sesso femminile e si presenta come un nodulo isolato, duro e a superficie irregolare, localizzato nel derma o nell'ipoderma, ricoperto da cute normale.

Siringoma

E' frequente nelle palpebre inferiori di donne in età puberale e origina dalle ghiandole o dai dotti sudoripari; esso si presenta rotondeggiante, giallo-brunastro o rosso, di piccole dimensioni (ca. 2,3 mm.).

Tumori mesenchimali benigni

Fibroma

Si presenta come un nodulo rilevato, tendenzialmente peduncolato, a superficie liscia e limiti netti, a consistenza molle o dura, di piccole dimensioni ma a progressivo e lento accrescimento.

Neurofibroma

Si evidenzia in età infantile e nella prima pubertà, spesso nel contesto della M. di Von Recklinghausen, a partire dalle guaine connettivali dei nervi periferici. Clinicamente si manifesta sotto forma di multiple nodosità sottocutanee, a consistenza molle e limiti netti, ricoperte da cute normale ma spesso con le tipiche macchie caffelatte (neurofibromatosi).

Xantelasmi

Sono particolarmente frequenti, sia a carico delle palpebre superiori che inferiori, dove hanno la localizzazione elettiva. Si presentano come placche giallastre e lievemente rilevate,

morbide e a forma allungata, a progressiva, lenta espansione. Talora sono associate ad ipercolesterolemia familiare o ad altre turbe del metabolismo dei lipidi.

Tumori melanotici benigni

Nevi acquisiti e nevi congeniti

I nevi acquisiti non sono presenti alla nascita, si manifestano più frequentemente nell'infanzia e nell'adolescenza, aumentano nell'età media e possono regredire successivamente. Sono abbastanza infrequenti alle palpebre; la trasformazione maligna è molto rara, più frequente nei cosiddetti nevi displasici.

I nevi congeniti di piccole dimensioni si riscontrano raramente alle palpebre e si presentano di colore nero o marrone scuro, ricoperti spesso da peli. I nevi giganti, più frequenti al tronco e bacino, possono interessare l'estremo cefalico con una distribuzione tipicamente dermatomera. Essi sono spesso intensamente pigmentati, di aspetto seborroico e peloso, a consistenza molle^{1 2}.

Amartomi

Cisti dermoidi

La cisti dermoide è un tumore cistico congenito costituito essenzialmente da elementi dermici; si localizza più frequentemente a lato del sopracciglio. Sono costituite da inclusioni di cellule epiteliali lungo alcune suture delle ossa craniche (la fronto-malare e la fronto-nasale) e si presentano come tumefazioni a localizzazione profonda (sottofasciale) a lento accrescimento. Aderenti al periostio si presentano di consistenza dura.

Angiomi

Si riscontrano frequentemente all'estremo cefalico, e tra essi, 1/3 a carico della regione orbito-palpebrale. Il più frequente è l'angioma tuberoso delle palpebre, presente alla nascita sotto forma di macchia piana, puntiforme, di colorito rosso, che si allarga progressivamente assumendo contorni irregolari: esso va incontro, di frequente, ad involuzione spontanea durante la pubertà.

L'angioma sottocutaneo è frequente al quadrante supero-interno della palpebra inferiore e si presenta come una tumefazione violacea a localizzazione sottocutanea e ricoperta da cute normale; anche esso tende spesso alla

risoluzione spontanea.

Gli angiomi dell'adulto sono meno frequenti di quelli dell'infanzia e possono suddividersi in due gruppi: cavernoso, a lento accrescimento e con caratteristiche di tipo venoso e l'angioma ipertrofico deformante, a rapido accrescimento e di tipo arterioso. Entrambi possono manifestarsi in occasione di un trauma o di modificazioni ormonali e non tendono alla risoluzione spontanea. Tra gli angiomi palpebrali sono frequenti le forme cosiddette "capillari" quali la S. di Sturge-Weber e le F.A.V., spesso associate ad altre malformazioni vascolari^{1 3 4}.

Tumori maligni epiteliali

Ca. basocellulare

E' un tumore localmente invasivo e a lenta crescita che raramente dà metastasi e che prende origine dall'epidermide o dalle cellule poste perifericamente ai follicoli piliferi che hanno caratteristiche simili a quelle dello strato basale dell'epidermide. E' il tumore maligno più frequente nella regione palpebrale (42,8 % nella nostra casistica) che, seppur metastatizzati molto raramente, nella localizzazione palpebrale presenta particolari caratteristiche di invasività.

La metastatizzazione a distanza del basalioma può avvenire nei casi in cui il tumore primitivo sia in fase avanzata, di grandi dimensioni e trascurato da tempo; in ogni caso, la malignità locale è alta: elevata è pure la possibilità di recidiva locale, soprattutto se è stata condotta una tecnica chirurgica di escissione molto conservativa e poco attenta.

Il basalioma in fase avanzata, con dimensioni tra 1 e 2,5 cm. presenta elevata invasività verso i tessuti molli sottostanti, muscolo, tarso, congiuntiva e sclera e, se localizzato al canto interno, verso le vie lacrimali; talora possono essere invasi anche il periostio e le pareti orbitarie, le strutture contigue quali gli spazi subaracnoidei, la fossa cranica anteriore e il massiccio facciale attraverso i linfatici periarteriosi e gli spazi perineurali.

In base alla classificazione anatomico-clinica di Lever, se ne individuano diverse varianti:

C. Basocellulare nodulare, il più frequente, presenta la forma di un noduletto madreperlaceo duro e indolente, a lento accrescimento, che può tendere alla ulcerazione tardivamente;

C.B.Ulcus Rodens, sotto forma di un'ulcerazione primitiva, sanguinante e dolente che tende ad accrescersi in superficie ed in profondità infiltrando precocemente il sottocutaneo ed il periostio orbitario.

C.B.Pigmentato, è una variante della forma nodulare, presenta un accumulo di melanina che talora rende problematica la diagnosi differenziale con il melanoma.

C.B.Sclerosante, sotto forma di una placca di colore giallastro, a consistenza duro-fibrosa, con tendenza ad approfondirsi. E' molto raro.

C.B.Piano-cicatrizziale. Si presenta come una area cutanea atrofica, di aspetto tipicamente cicatrizziale, talora con ulcerazioni periferiche, ad accrescimento lento e progressivo.

Ca. baso-squamoso

Comunemente definita una rara variante di basalioma in transizione verso il Ca. spinocellulare, ma attualmente viene definita un'entità nosologica, distinta dal comune basalioma, per la maggiore malignità locale oltre che per la possibilità di dare metastasi a distanza; 2 casi nella nostra casistica^{1 2}.

Ca. spinocellulare

Definito anche Ca. a cellule squamose, può insorgere anche sulle mucose, a rapido accrescimento locale, metastatizza prevalentemente per via linfatica.

I principali fattori predisponenti risiedono nella prolungata esposizione alle radiazioni ionizzanti e al sole, le precancerose cutanee di vecchia data e le cicatrici distrofiche; si localizza frequentemente al labbro inferiore, nel punto di passaggio tra cute e mucose, al padiglione auricolare e, piuttosto raramente alle palpebre (nella nostra casistica, in sette casi, pari al 4,5%).

Clinicamente si può manifestare sotto forma nodulare, ulcerata, vegetante, infiltrante; esso può assumere uno sviluppo esofitico (a cavolfiore), precocemente ulcerativo, o infiltrante, a sviluppo rapidamente endofitico e precocemente metastatizzante.

Il rapido accrescimento, la frequente partenza da mucose o semimucose, la precoce ulcerazione consentono spesso una agevole diagnosi differenziale con il basalioma; le difficoltà terapeutiche del ca.spinocellulare della palpebra risiedono nella difficoltà di produrre una tumorectomia che sia risolutiva e al tempo stesso adeguatamente conservativa nei confronti dei tessuti palpebrali: l'elevata frequenza di metastasi a distanza, di recidive, la mor-

talità media che è variabile tra il 9 e il 25% a cinque anni dalla diagnosi, impongono un attento studio anamnestico e clinico, nonché una efficace asportazione chirurgica in prima istanza che sia sufficientemente ampia e attenta nei confronti di eventuali metastasi linfonodali.

Ca. sebaceo

Neoplasia maligna che origina dalle ghiandole sebacee presenti negli annessi oculari e che si presenta in forma nodulare, simulando una cisti o un calazio per cui, facilmente misconosciuto, porta sovente ad una diagnosi tardiva e ad una mortalità superiore al 20% per il ritardo diagnostico, spesso in concomitanza a metastasi linfonodali già evidenti.

Negli USA è più frequente del Ca. spinocellulare della palpebra, nella nostra casistica viene riportato un solo caso, a diagnosi tardiva, risolto con exenteratio.

Ca. delle ghiandole apocrine

Estremamente raro, prende origine dalle ghiandole di Moll palpebrali e metastatizza prevalentemente per via linfonodale.

Melanotici

Melanoma

La localizzazione primaria del melanoma in sede palpebrale è veramente rara (inferiore all'1% nelle casistiche esaminate, 1,2% nella nostra): la palpebra può essere coinvolta dall'espansione di un melanoma dalla guancia o dalla congiuntiva a ridosso del margine palpebrale. Il melanoma palpebrale può essere così classificato, in base all'aspetto clinico:

melanoma su lentigo maligna (insorto su melanosomi di Hutchinson)

melanoma a diffusione superficiale, a sviluppo prevalentemente orizzontale

melanoma a nodulare, a crescita prevalentemente verticale

La classificazione di Clark tiene conto del livello cutaneo di infiltrazione ¹:

LIVELLO I, iperplasia melanocitica atipica

LIVELLO II, interessamento del derma papillare

LIVELLO III, interessamento del derma reticolare

LIVELLO IV, invasione di tutto il derma reticolare

LIVELLO V, infiltrazione del sottocute.

La classificazione di Breslow, tiene conto dello

spessore del tumore ¹:

I, spessore inferiore a 0,75 mm

II, spessore compreso tra 0,75 e 1,5 mm

III, spessore compreso tra 1,5 e 3 mm

IV, spessore superiore a 3 mm.

La classificazione TNM, tiene conto di entrambe (Clark e Breslow) ¹:

PTis, LIVELLO I,

pT1, LIVELLO II di Clark, I di Breslow

pT2, LIVELLO III di Clark, II di Breslow

pT3, LIVELLO IV di Clark, III di Breslow

pT4, LIVELLO V di Clark, IV di Breslow.

L'invasività del melanoma è tale che risulta necessaria una tumorectomia sufficientemente ampia, con exenteratio nei casi di invasione del fornice e fissazione della sclera all'orbita; la dissezione radicale dei linfonodi del collo è consigliata in presenza anche di una sola positività, mentre la linfadenectomia preventiva è oggi considerata inutile in questo tipo di patologia ^{4 5 6}.

Linfatici

Leucemia

Nelle leucemie dell'infanzia è estremamente infrequente la localizzazione palpebrale ed oculare, almeno in fase precoce della malattia, mentre tale localizzazione è decisamente eccezionale quale unica manifestazione della malattia.

Linfomi

Il linfoma orbito-palpebrale può localizzarsi nel contesto della ghiandola lacrimale, dell'orbita e del bulbo oculare, e più raramente a carico delle vie lacrimali; sovente, quella orbito-palpebrale rappresenta una manifestazione secondaria di un linfoma primario localizzato in altra sede od occulto.

L'incidenza di linfomi palpebrali primitivi è estremamente variabile secondo i diversi autori esaminati, tra lo 0,2% e il 15%; nella nostra casistica è inferiore all'1%. Lo sviluppo può essere extraorbitario, sotto forma di una massa palpabile che può assumere un aspetto eritematoso, lichenoido o fungoide, oppure intraorbitario, e si manifesta clinicamente sotto forma di esoftalmo ingravescente con compromissione del N. ottico.

La prognosi dei linfomi palpebrali è legata decisamente all'istotipo e allo staging; poiché essi sono altamente radiosensibili e chemiosuscettibili, una terapia mirata alternativa alla chirurgia può consentire risultati molto soddisfacenti ^{1 7 8}.

Materiali e Metodi

La nostra casistica comprende un totale di 154 casi di neoplasie primitive palpebrali, benigne e maligne giunte alla nostra osservazione dal 1995 ad oggi; esse sono state trattate ricorrendo a terapie chirurgiche tradizionali, in uso in chirurgia plastica ricostruttiva e/o moderne terapie parachirurgiche (Laser erbium, Laser Nd:Yag ad impulso lungo, Dye Laser), al fine di ottenere i migliori risultati sia in termini di risoluzione permanente della malattia che estetici (tab. I).

Tabella I

Istotipi riscontrati, percentuali di incidenza e terapia adottata

ISTOTIPO	N° di casi	% di incidenza	Terapia adottata
Neoplasie benigne			
Xantelasma	27	17.5	Chirurgia 11 casi Laser erbium 15 casi
Fibromi	11	7.1	Chirurgia
Nevi displasici	6	3.8	Chirurgia
Nevi congeniti	3	1.9	Chirurgia
Cisti dermoidi	3	1.9	Chirurgia
Angiomi tuberosi	4	2.5	Dye laser
Angiomi cavernosi	5	3.2	Dye laser + chirurgia
Angiomi ipertrofici	2	1.2	Dye laser + chirurgia
S.di Sturge Weber	1	0.6	Laser Nd:Yag
Cheratosi seborroica	6	3.8	Laser erbium
Siringoma	1	0.6	Chirurgia
Tricoepitelioma	2	1.2	Chirurgia
Ep. Di Malerbe	1	0.6	Chirurgia
Tumori maligni			
Ca. basocellulare	66	42.8	Chirurgia
Ca spinocellulare	7	4.5	Chirurgia
Ca basosquamoso	2	1.2	Chirurgia
Ca sebaceo	1	0.6	Chirurgia
Adenocarcinoma	2	1.2	Chirurgia
Melanoma	2	1.2	Chirurgia
Linfoma	2	1.2	Chemo+radio
Totale casi	154	100%	

Discussione e conclusioni

La distribuzione della patologia neoplastica palpebrale da noi riscontrata comprende il 60% di pazienti maschi e 40% femmine, con età media di 67 anni.

Nell'75,2% dei casi è stata riscontrata all'anamnesi una prolungata esposizione al sole per motivi professionali o abitudini personali, con una familiarità per tumori cutanei del 5,68%. L'epoca di insorgenza riscontrata nella nostra casistica è da ascrivere a due principa-

li picchi di frequenza: entro un anno ed entro sei anni dalla diagnosi; le sedi di localizzazione più frequentemente riscontrate sono il canto interno (43,9%) e la palpebra inferiore (49,1%), seguite dalla palpebra superiore (4,1%), il canto esterno (1,6%) e il sopracciglio (1,3%); non sono state riscontrate apprezzabili differenze di frequenza tra l'occhio destro (48%) e quello sinistro (52%) (Fig. 1, Fig. 2).

Tabella II

Aree preferenziali di localizzazione dei tumori palpebrali.

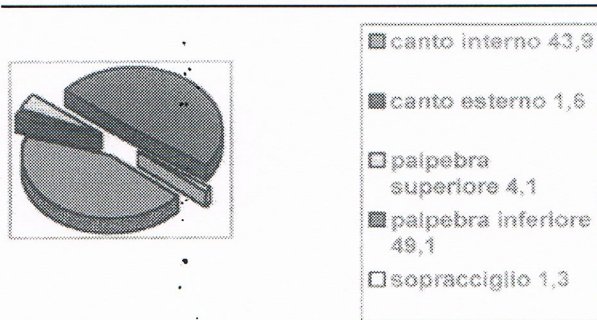
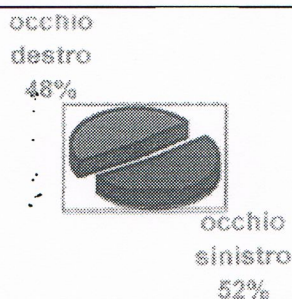


Tabella III

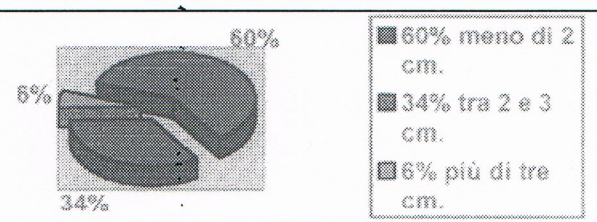
Aree preferenziali di localizzazione dei tumori palpebrali.



Le dimensioni, della lesione al momento della diagnosi: 60% inferiori a 2 cm., 34% tra i 2 e i 3 cm., 6% superiori a 3 cm. di diametro (Fig. 3).

Tabella IV

Dimensioni della neoplasia al momento della diagnosi.



Il trattamento terapeutico ad essi riservato, in 134 casi chirurgici: escissione e chiusura per scorrimento e affrontamento diretto dei margini, 55 casi, innesti di cute, 10 casi, lembi cutanei di continuità, 57 casi (lembo nasogenieno, 21 casi, lembo gabbellare 15 casi, lembo mediofrontale 8 casi, lembo di Mc Gregor 2 casi, lembo di rotazione della guancia 5 casi, lembi a peduncolo sottocutaneo 2 casi, lembo cervicofacciale, 4 casi, lembo di Mustardè 1 caso), lembi composti 6 casi (lembo muscolocutaneo di temporale, 1 caso, lembo cutaneocondromucoso, 1 caso, lembo tarsocongiuntivale, 4 casi); sono stati inoltre effettuati innesti di mucosa ed innesti composti in 27 casi, exenteratio orbitae in 1 solo caso^{9 10 11 12 13}.

Per quanto riguarda le terapie non chirurgiche adottate, esse si sono dimostrate estremamente valide ed alternative alla chirurgia tradizionale per quei casi in cui la lesione, benigna e a sviluppo superficiale, poteva essere trattata con una tecnica di esfoliazione epidermica progressiva mediante luce laser (cheratosi seborroica, xantelasmi, ecc.), con risultati estetici molto soddisfacenti e con piena soddisfazione del paziente. Le lesioni vascolari sono state trattate efficacemente con Laser Nd:Yag (lesioni capillari) e Dye laser combinato a tecniche chirurgiche tradizionali di legatura e escissione (angiomi cavernosi e tuberosi), ottenendo risultati estetici davvero ottimali. In conclusione, le neoformazioni palpebrali, rappresentano, oggi più che mai patologia di interesse altamente specialistico che necessita di una diagnosi precoce e di un trattamento terapeutico mirato ed il più possibile conservativo ricorrendo, dove consentito, alle più moderne tecnologie.

Bibliografia

- Micali G., Soma P.F., Siragò P., Stagno D'alcontres, Stracuzzi G.: *I tumori delle palpebre*, Vol.I, Bold/Ad , Milano, 1989.
- Ferraro G.A., Brongo S., Di Nola G.M., D'Andrea F.: *Neoplasie cutanee maligne: risoluzione chirurgica in day surgery*. Atti II° Congr. Naz. Soc It Chir Ambulat e Day Surg, 1997; 69.
- Micali G., Scuderi N., Moschella F.: *I tumori delle palpebre, aspetti clinici e terapeutici, Tecniche di chirurgia ricostruttiva*. Vol.2, Bold/Ad Srl, Milano, 1990.
- D'Andrea F., Ferraro G.A., Brongo S.: *La chirurgia plastica ricostruttiva in chirurgia oncologica*. Atti Giornate Scientifiche della Seconda Università degli Studi di Napoli, 1997; Vol II: 320.
- Actis G.P.: *Manuale pratico di oftalmo-chirurgia plastica e ricostruttiva*. Ed Minerva Medica, Torino, 1985.
- Jackson I.T.: *Eyelid and Canthal Region Reconstruction, in Local Flap in Head and Neck Reconstruction*. Mosby Company, St. Louis, 1985.
- Jzls G.W., Smith B.C.: *Reconstruction of the eyelids and associated structures*. In McCarty J.G., editor. Plastic Surgery Vol.2 Philadelphia: W.B. Saunders Company, 1990; 1671 - 1784.
- Scuderi N., de Vita R., D'Andrea F.: *Ferite palpebrali e loro trattamento*. Quaderni di Med e Chir vol 2, N° 2, 1986.
- Micali G., Scuderi N.: *Trattamento dei traumi palpebrali recenti*. Relazione all'8° Conv. della Soc. Oftalmologica Meridionale, Caltanissetta, 1974; 13 - 15.
- Mustardè J.C.: *Major reconstruction of the eyelids-functional and aesthetic considerations*. Clin Plast Surg 1981; 8: 227, 1981.
- Scuderi N., Rubino C.: *Island chondro-mucosal flap and skin graft: a new technique in eyelid reconstruction*. Br J Plast Surg, 1994; 47: 57 - 59.
- Stricker M., Gola R.: *Chirurgie Plastique et Reparatrice des paupiers et de leur annexes*. Masson ed, Parigi, 1990.
- D'Andrea F., Ferraro G.A., Brongo S.: *Different reconstructive options in partial eyelid loss*. Gastr Internat, 1997; 10 (3): 787 - 788.

**Per corrispondenza: Dr. Giuseppe Andrea Ferraro
C.D.N. Isola B/8 - 80143 Napoli**