

DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202322438

· 病案报道 ·

外耳道恶性增生性外毛根鞘瘤 1 例

蔡旭¹, 刘斌², 谭志强², 宋桂林¹

(1. 湖南师范大学附属长沙医院 长沙市第四医院 耳鼻咽喉头颈外科, 湖南 长沙 410006; 2. 湖南师范大学附属第一医院 湖南省人民医院 耳鼻咽喉头颈外科, 湖南 长沙 410005)

中图分类号: R739.61

外耳道增生性外毛根鞘瘤 (proliferating trichilemmal tumor, PTT) 通常认为是一种罕见的良性皮肤附属器肿瘤^[1]。组织学特征表现为上皮角化, 颗粒层缺乏, 鳞状上皮小叶增生, 出现糖原化的透明细胞。肿瘤恶化则称为外耳道恶性增生性外毛根鞘瘤 (malignant proliferating trichilemmal tumor, MPTT)。目前关于 MPTT 的病例报道相对少见, 相比于 PTT 其具有更强的细胞浸润性^[2], 病情进展速度快, 需要依靠疾病特点观察, 借助医学影像、病理检查综合判断, 因诊断标准不统一容易出现误诊漏诊现象。本文报道 2022 年 2 月转入湖南省人民医院耳鼻咽喉头颈外科治疗的 1 例曾在外院误诊的 MPTT 患者, 分析其误诊原因, 并结合该病的临床特点、影像学 and 病理特征、治疗方法进行综合分析, 为 MPTT 的临床诊治提供一定的参考。

1 临床资料

患者, 女, 39 岁, 因右耳反复流脓伴听力下降半年入院, 患者入院前半年无明显诱因出现右耳流脓, 色呈黄色, 有臭味, 伴听力下降, 无眩晕、恶心、呕吐等症状。就诊于当地医院, 行手术治疗 (具体术式不详), 后复查 MRI, 提示胆脂瘤, 现为求进一步治疗, 于 2022 年 2 月 25 日入院。查体: 体温 36.5 °C, 脉搏 75 次/min, 呼吸 18 次/min, 血压 113/78 mmHg; 专科检查: 外耳无畸形, 右外耳道内可见黄色脓性分泌物积聚, 对侧外耳道干洁, 鼓膜完整, 标志清楚, 耳廓无牵拉痛, 乳突区无压痛; C512 音叉检查韦伯试验 (Weber test, WT) 偏右; 颞骨乳突 CT 平扫 (图 1) 示右侧颞骨、乳突术后改变, 术区软组织密度灶, 性质待定, 建

议进一步检查, 右侧乳突小房积液; 入院诊断: 耳流脓、听力下降查因 (右); 中耳癌? 中耳胆脂瘤? 于全麻显微镜下行右侧颅底肿瘤切除术 + 乳突改良根治术 + 上鼓室鼓窦凿开术 + 游离皮瓣切取移植术 + 腹壁脂肪填充术 + 外耳道封闭术, 术中见中耳腔内充满大量肉芽及癌灶, 面神经未见侵袭, 将面神经保护好, 仔细清除茎乳孔处病变组织, 暴露颈静脉球, 颈静脉球未见累及, 深面颈内动脉管骨壁完整。继续轮廓化乙状窦并向鼓室天盖方向探查, 暴露深面膝状神经节, 颅底骨质未见破坏, 术中出血约 50 mL。病理报告 (图 2): 右外耳道肿物可见局灶表皮乳头状瘤样增生, 表皮下可见毛囊增生, 部分细胞增生活跃, 有异型, 考虑增生性外毛根鞘肿瘤 (生物学行为交界到低度恶性), 局灶伴钙化, 免疫组化: CK7 (-)、CK5/6 (+)、P63 (+)、Ki67 (+20%)、P53 (散在 +)、S-100 (-); 原位杂交: EBER (-)。术后复查结果显示: 右侧颞骨乳突范围较前扩大, 原术区软组织密度灶已基本消失, 可能是术腔脂肪填充所致。术后 8 个月未见复发, 填充软组织未见坏死现象。复查 CT 图片见图 3。

2 讨论

PTT 是一种罕见的肿瘤, 多发生于老年女性头皮部位。发生于外耳道者极其少见, PTT 恶化后形成 MPTT, 灶状的恶性细胞呈梭形, 这些肿瘤细胞具有侵袭性。术前的诊断、分析对手术方案的制定、实施至关重要, 还可能会影响后期的康复情况^[3]。

2.1 PTT 的临床特点

综合病例分析及其临床表现, Ye 等^[4]将 PTT

第一作者简介: 蔡旭, 女, 在读硕士研究生, 住院医师。
通信作者: 宋桂林, Email: songguilin@hunnu.edu.cn

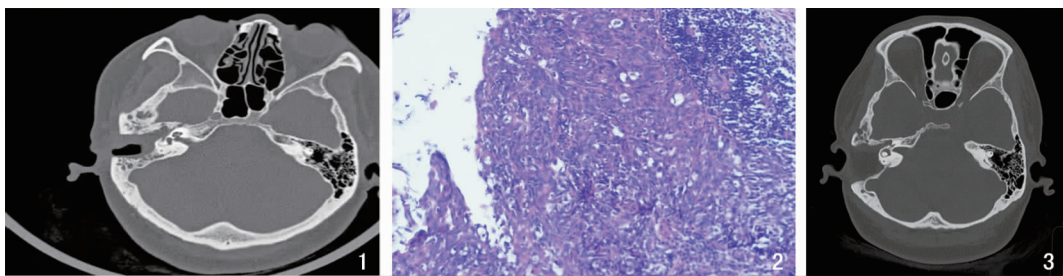


图1 术前颞骨、乳突薄层水平位CT 图2 病理检查 (HE ×100) 图3 术后8个月颞骨、乳突薄层水平位CT 示术区填充软组织未见坏死现象,未见复发

分成3类,分别是良性肿瘤:表现为轻微的核异型性,未出现淋巴血管浸润和坏死;低度恶性肿瘤:组织学异常,细胞出现轻微浸润,由皮肤组织可见,由真皮逐渐向皮下结构侵袭;高度恶性肿瘤:核异型表现明显,病灶部位细胞高度有丝分裂,淋巴、血管浸润或坏死。组织学上MPTT呈现多小叶状结构、细胞边界分明、如铺路石状排列,无膜包裹细胞核,巢状增生,中央大多显示外毛根鞘型骤然角化,形成囊性空腔,形成不规则巢团状或条索状。细胞核存在异型性,有不规则细胞团埋于间质中,甚至有角化珠形成。

免疫组学分析细胞特异性标记蛋白,通常作为肿瘤鉴定的辅助手段。近年来已证实MPTT中Ki-67与P53的表达存在异常上调^[5-6]。除此之外,CT作为临床分析的作用工具,在PTT的鉴定中也表现出其优势之处。结合CT可清晰观察外耳道及其内部骨质的形状,分析出肿物的位置,是否发生骨质侵犯。

本病例主要临床表现为耳流脓伴听力下降,CT表现为术区软组织密度,考虑胆脂瘤,临床表现及影像学资料提示中耳胆脂瘤可能性大,临床上易误诊,病理及免疫组化是确诊的金标准,本病例肿瘤表皮下可见肿瘤增生,未向真皮浅层浸润,部分细胞增生活跃,考虑异形细胞,形态学上属于交界到低度恶性,Ki67(+20%)、P53(散在+)提示肿瘤倾向于MPTT。

2.2 治疗与预后

MPTT首选手术治疗,主要是将病灶清理干净,术后应密切随访,由于MPTT比较罕见,已发表的病例数甚少,无法评估术后的疗效,既往发生于外耳道的患者仅有1例报道,该病例术后16个月出现了肿瘤局部复发。本病例既往曾在当地医院就诊,考虑胆脂瘤行手术治疗,现又复发,是否MPTT误诊,还需进一步确认,而中耳胆脂瘤术后近5年内复发的

概率很小,依据MPTT的临床特性,其浸润性强,手术处理不当复发几率较大,且从多方检测确定符合MPTT的表征。术后复查结果显示:右侧颞骨、乳突大部分缺如,术区可见大片脂肪密度影,为术区脂肪填充。术后8个月未见复发,填充软组织未见坏死现象。

综上所述,MPTT是极为罕见的皮肤恶性肿瘤,临床上极易漏诊,手术切除是主要治疗方式,术后需长期随访,复发及后续治疗方案仍需进一步评估。

参考文献:

- [1] Alici O, Keles MK, Kurt A. A rare cutaneous adnexal tumor: Malignant proliferating trichilemmal tumor [J]. *Case Rep Med*, 2015, 2015(9):1-4.
- [2] Garg PK, Dangi A, Khurana N, et al. Malignant proliferating trichilemmal cyst: a case report with review of literature [J]. *Malays J Pathol*, 2009, 31(1): 71-76.
- [3] 李春香,王家晨,王建明. 外耳道胆脂瘤的临床诊疗进展 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2020, 26(2): 205-208.
- [4] Ye J, Nappi O, Swanson PE, et al. Proliferating pilar tumors: a clinicopathologic study of 76 cases with a proposal for definition of benign and malignant variants [J]. *Am J Clin Pathol*, 2004, 122(4): 566-574.
- [5] Chaichannan K, Satayasontorn K, Puttanupaab S, et al. Malignant proliferating trichilemmal tumors with CD 34 expression [J]. *Med Assoc Thai*, 2010, 93(6): S28-34.
- [6] Gulati HK, Deshmukh SD, Anand M, et al. Low-grade malignant proliferating pilar tumor simulating a squamous-cell carcinoma in an elderly female: a case report and immunohistochemical study [J]. *Int J Trichology*, 2011, 3(2): 98-101.

(收稿日期:2022-10-22)

本文引用格式:蔡旭,刘斌,谭志强,等. 外耳道恶性增生性外毛根鞘瘤1例 [J]. *中国耳鼻咽喉颅底外科杂志*, 2023, 29(6): 93-94. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202322438