

• 病例报告 •

## 耳后促纤维增生性毛发上皮瘤 1 例

匡天杰<sup>1</sup> 刘得龙<sup>1</sup>

**[摘要]** 毛发上皮瘤为一种少见的皮肤良性肿瘤,好发于阳光可直接照射的位置,通常较小,位于耳后的巨大单发性毛发上皮瘤较少见。本例患者病理结果为促纤维增生性毛发上皮瘤。该类型肿瘤较少见,且无特异性肿瘤标志物,可根据其组织学特点确诊。该肿瘤是结缔组织增生性毛发上皮瘤的一种特殊类型。

**[关键词]** 促纤维增生性毛发上皮瘤;耳肿瘤;外科手术

**DOI:**10.13201/j.issn.2096-7993.2022.05.014

**[中图分类号]** R739.61 **[文献标志码]** D

### Fibroproliferative trichoepithelioma grows behind the ear: a case report

KUANG Tianjie LIU Delong

(Department of Otorhinolaryngology Head and Neck Surgery, Dalian Central Hospital, Dalian, 116033, China)

Corresponding author: LIU Delong, E-mail: liudelong8688@163.com

**Summary** Trichoepithelioma is a kind of rare benign tumor of the skin that occurs in direct sunlight and is usually small. Large solitary trichoepithelioma behind the ear is rare. The pathological result of this patient was fibroproliferative trichoepithelioma. This type of tumor is rare and has no specific tumor markers. Diagnosis can be decided based on its histological characteristics. Combined with the appearance and histological characteristics of other types of trichoepithelioma, it can be concluded that this tumor is a special type of connective tissue hyperplastic trichoepithelioma.

**Key words** fibroproliferative trichoepithelioma; ear neoplasms; surgical procedures, operative

### 1 病例报告

患者,男,85岁,以“发现左耳后肿物10余年,肿物破溃半年”为主诉于2021年8月9日入院。患者10余年前无意中发左耳后新生物,约高粱米大小,质硬,无疼痛、瘙痒,未行特殊治疗。肿物逐渐增大,半年前破溃,流出淡黄色液体,无异味。入院后查体:双耳外耳道及鼓膜未见异常;左耳耳后沟见约大米粒大小肿物两枚,质韧,两者之间可见暗红色破溃后创面,长轴约2cm,短轴约0.5cm,无压痛;右耳未见异常。中耳CT:乳突及外耳道未见异常。完善相关检查,血常规未见异常,明确无手术禁忌证后,于局部麻醉下行左耳后肿物切除术。术中见耳后处的两枚肿物为新生物破溃前的上下两端,肿物及破溃处边缘保留1mm安全缘,将两端隆起的肿物及中间破溃部分彻底切除,显露肌层,并使用刮匙将残余肿物组织彻底刮除。将切除物送病理检查,病理结果回报:(左耳后)皮肤附属器肿瘤,倾向毛源分化肿瘤,考虑促纤维增生性毛发上皮瘤。免疫组织化学结果BerEP4

(-),CK5/6(+),CEA(-),S-100(-),CK8/18(-),CD10(部分+),P53(少数弱+),CK7(+),CK20(-),Ki-67(约10%),Bcl-2(少部分+),见图1。术后随访3个月,未见复发。

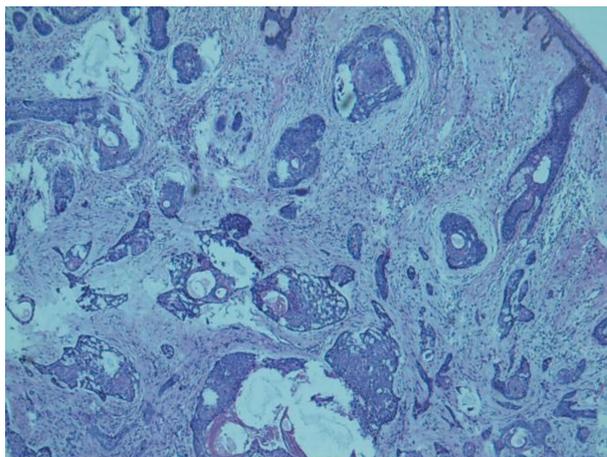


图1 病理结果所示

### 2 讨论

本例患者肿瘤位于耳后,就诊时已发生破溃及皮肤缺损,无法判断外观形态特点。毛发上皮瘤可

<sup>1</sup>大连市中心医院耳鼻咽喉头颈外科(辽宁大连,116033)  
通信作者:刘得龙,E-mail:liudelong8688@163.com

分为非遗传单发性和遗传多发性,遗传多发性好发于儿童与青少年,常以丘疹形式出现;非遗传单发性较少见,发病年龄为 20~30 岁,多见于面部,肿物坚实、肤色,直径 5 mm 左右<sup>[1]</sup>。国内有报道生长于面中部且累及耳轮脚、耳甲腔的多发性毛发上皮瘤,结合既往文献报道,其可合并耳部阻塞感及听力下降等症状<sup>[1]</sup>,国外有报道极个别单发性毛发上皮瘤患者也可表现为耳廓巨大肿物即孤立性毛发上皮瘤<sup>[2]</sup>,面积大小不一,但直径一般不超过 3 cm,多见于高龄患者。促纤维增生性毛发上皮瘤(亦称硬化性毛发上皮瘤)是一种少见的良性皮肤性肿瘤,通常较小(2~9 mm)、无症状,生长缓慢,呈现一硬斑,中央萎缩凹陷<sup>[3]</sup>,外观与一般的毛发上皮瘤无较大差别。本例患者中耳 CT 与听力均未见异常,查体未见新生物累及外耳道及耳廓,手术中亦未见累及肌层,故暂认为促纤维增生性毛发上皮瘤一般侵犯范围较局限,侵袭性较差。患者自诉肿物破溃后流出黄色液体,因未见完整肿物形态,故不能确定已流出的液体是否由完整囊壁包裹,或者该类肿瘤是否存在液化倾向。

促纤维增生性毛发上皮瘤的外观与普通的毛发上皮瘤或毛母细胞瘤完全不同。毛母细胞瘤通常呈球状结节,而促纤维增生性毛发上皮瘤的轮廓通常为表浅的真皮斑,肿瘤以出现细基底样上皮细胞索、角质囊肿和致密的纤维间质三联征为特征<sup>[3]</sup>,这与结缔组织增生性毛发上皮瘤(desmoplastic trichoepithelioma, DTE)的组织学特征极其相似<sup>[4-5]</sup>,其他特征可能包括对角蛋白和钙化异物的巨细胞反应,局部可见乳头间质体。虽然胞质内成分可能易被 CEA 抗体识别,但并不能因其阳性表达而确诊<sup>[3]</sup>,故目前尚无典型免疫标志物,因此结合组织学特征进行确诊是目前较为准确的方法。

促纤维增生性毛发上皮瘤的组织学特征与硬斑病样基底细胞癌(mBCC)和微囊性附属器癌(MAC)相似,临床上需注意辨别。mBCC 往往生长更不对称,浸润更深,且基底细胞癌核不典型更明显,核分裂象和(或)凋亡小体的数量也更多,若可以观察到 mBCC 病灶的典型特征,如周边呈栅栏状排列的成片或小结节状基底样细胞及与周围结缔组织间的收缩间隙,即可确诊。另一个有助于诊断的特征是寻找细胞学温和的角质囊肿,这一特点常见于促纤维增生性毛发上皮瘤。角质囊肿可能在浸润性基底细胞癌中见到,但罕见于 mBCC,即使出现,囊性结构周边的肿瘤细胞也具有不典型性。

促纤维增生性毛发上皮瘤还可能与 MAC 或汗管瘤相混淆,尤其是小的表浅活检标本。乳头间质体的出现可排除 MAC 和汗管瘤;如果明确有导管分化,可以排除促纤维增生性毛发上皮瘤。如果明确肿瘤中有 CK20 或 CgA 阳性 Merkel 细胞,也支持存在毛囊分化,从而帮助鉴别促纤维增生性毛

发上皮瘤与汗管瘤或 MAC。

促纤维增生性毛发上皮瘤属于单发性毛发上皮瘤,其性质及外观与 DTE 相似,区别在于 DTE 的 CK20 呈阳性表达<sup>[5]</sup>,>80% 的 DTE 和 mBCC 患者 BerEP4 呈阳性表达,>90% 的 MAC 患者 BerEP4 呈阴性表达<sup>[6]</sup>,但促纤维增生性毛发上皮瘤未报道存在特异性阳性的免疫标志物。本例患者的病理结果中组织学特征较明显,但免疫组织化学结果与 DTE 却不相同。虽然病史较长,但术中见肿瘤侵犯深度较浅,未累及肌层,这一特点与 DTE 类似,不能排除存在侵犯神经血管的可能性<sup>[7]</sup>。因为与一般的毛发上皮瘤相比,DTE 在镜下可以看到更多的树突状细小血管穿通于高度纤维性的间质中<sup>[8]</sup>,且 DTE 与促纤维增生性毛发上皮瘤的组织学特征极为相似,只是后者不具有与其相似的特征性免疫标志物,故认为促纤维增生性毛发上皮瘤为 DTE 的一种特殊类型。

无论何种类型的毛发上皮瘤均为良性皮肤附属器肿瘤,恶变风险较低,手术彻底切除肿瘤为最佳的治疗方式,术后复发率较低。术中需注意切除范围,保证足够的安全缘,以确定无肿瘤残留。若创面较大,可用邻近组织瓣修复组织缺损,以确保耳廓的正常形态。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

## 参考文献

- [1] 王海滕,方凯,晋红中.累及耳部的毛发上皮瘤 1 例并文献复习[J].中国皮肤性病学杂志,2020,34(2):191-193.
- [2] Genc S, Sirin Ugur S, Arslan IB, et al. A giant solitary trichoepithelioma originating from the auricle[J]. Dermatol Surg, 2012, 38(9): 1527-1528.
- [3] 黄勇,薛德彬,黄文斌,译.皮肤病理学[M].北京:科学技术出版社,2015:369-370.
- [4] 高涛,钟佳乐,龙娟.结缔组织增生性毛发上皮瘤 1 例[J].临床皮肤科杂志,2021,50(12):748-749.
- [5] Rahman J, Tahir M, Arekemase H, et al. Desmoplastic Trichoepithelioma: Histopathologic and Immunohistochemical Criteria for Differentiation of a Rare Benign Hair Follicle Tumor From Other Cutaneous Adnexal Tumors[J]. Cureus, 2020, 12(8): e9703.
- [6] Sellheyer K, Nelson P, Kutzner H, et al. The immunohistochemical differential diagnosis of microcystic adnexal carcinoma, desmoplastic trichoepithelioma and morpheaform basal cell carcinoma using BerEP4 and stem cell markers[J]. J Cutan Pathol, 2013, 40(4): 363-370.
- [7] 邓莉,李小刚,刘洋,等.结缔组织增生性毛发上皮瘤 1 例及文献复习[J].临床皮肤科杂志,2018,47(11): 724-726.
- [8] Huet P, Jegou MH, Boursolond F, et al. [Anatomoclinical and dermatoscopic study of trichoadenoma][J]. Ann Dermatol Venereol, 2020, 147(5): 334-339.

(收稿日期:2021-10-06)