

面部毛鞘棘皮瘤1例

石玉香^{1,2*}, 李长天^{1#}

¹甘肃中医药大学第一临床医学院, 甘肃 兰州

²兰州大学第一医院病理科, 甘肃 兰州

收稿日期: 2023年3月21日; 录用日期: 2023年4月17日; 发布日期: 2023年4月24日

摘要

毛鞘棘皮瘤是一种罕见的良性错构瘤, 也被称为良性滤泡性肿瘤, 常表现为孤立性病变。这种肿瘤通常出现在老年患者面部皮肤上。临床表现为中央凹陷的皮损, 组织病理学上, 肿瘤通常为囊性结构。我们报道1例年轻女性面部毛鞘棘皮瘤, 探讨其临床病理学特征、诊断、鉴别诊断和治疗。

关键词

面部肿瘤, 毛鞘棘皮瘤, 病理诊断

Facial Pilar Sheath Acanthoma: A Case Report

Yuxiang Shi^{1,2*}, Changtian Li^{1#}

¹The First Clinical Medical College, Gansu University of Traditional Chinese Medicine, Lanzhou Gansu

²Department of Pathology, The First Hospital of Lanzhou University, Lanzhou Gansu

Received: Mar. 21st, 2023; accepted: Apr. 17th, 2023; published: Apr. 24th, 2023

Abstract

Pilar sheath acanthoma is a rare benign hamartoma, also known as a benign follicular tumor, often presenting as a solitary lesion. This tumor usually occurs on the facial skin of elderly patients.

*第一作者。

#通讯作者。

文章引用: 石玉香, 李长天. 面部毛鞘棘皮瘤 1 例[J]. 临床医学进展, 2023, 13(4): 6311-6315.

DOI: 10.12677/acm.2023.134888

The clinical manifestation is a central sunken skin lesion. Histologically, the tumor is usually a cystic structure. We report a facial pilar sheath acanthoma case of a woman and discuss its clinicopathological features, diagnosis, differential diagnosis and treatment.

Keywords

Facial Tumor, Pilar Sheath Acanthoma, Pathological Diagnosis

Copyright © 2023 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 引言

毛鞘棘皮瘤(Pilar sheath acanthoma, PSA)是一种罕见的起源于毛囊的良性滤泡性错构瘤[1]。1978年 Mehregan 等[2]人首次报道了该疾病,用来描述一种具有滤泡分化和独特组织病理学特征的肿瘤,后续国内外报道年龄均为成年人,老年人多见,无性别差异,发病通常为数月至数年不等[3] [4] [5]。我们报道 1 例有长期化妆品接触史的年轻女性面部毛鞘棘皮瘤,并结合相关文献复习,探讨其临床病理学特征、诊断、鉴别诊断和治疗,旨在进一步提高临床医师对这种罕见良性肿瘤的认识。

2. 临床资料

患者女性,29岁,左侧面颊近耳部黑褐色绿豆样大小斑块 10 余年。既往无疼痛、瘙痒,皮损一直无变化,未予诊治。近两周因该处皮肤瘙痒抓挠后斑块处发生疼痛并破溃,遂来我院就诊。否认长期日晒史,否认长期放射线接触史,化妆品接触史十余年。既往无外伤、传染病及家族史。体格检查:一般情况良好,体格发育正常,营养良好,双侧颌下及颈部未触及浅表淋巴结肿大。皮肤科检查:左侧面颊近耳部可见大小 1 cm × 0.9 cm 的皮肤破损,突出皮肤约 0.4 cm,皮损边缘呈暗红色,中央略呈“火山口”样溃疡,界限清楚,触之较硬,活动度差,可有压痛。全身浅表淋巴结未触及肿大。进行清创处理后,边缘切除送病理检查。

3. 病理检查

巨检:灰白色梭形带皮肤组织一块,大小 1.8 cm × 1.2 cm × 0.8 cm,其上可见大小 1 cm × 0.9 cm 的灰红色隆起,可见小破溃,基底部可见白色乳酪样组织。镜检:送检组织中央为明显扩张的毛囊漏斗呈囊腔,囊壁内被覆鳞状上皮(图 1(a)),内含有角蛋白(图 1(b)),由囊壁向周围真皮内呈放射状伸出分叶状肿瘤团块,可深达皮下脂肪(图 1(c)),团块局灶性栅栏状排列(图 1(d))。另见角质囊肿及透明膜形成,周围见急性炎症细胞及慢性炎症细胞浸润。免疫组化:P63 和 CK5/6(+)(图 1(f));基底细胞 BER-EP4(+);S100、Melan-A、HMB45、CK8/18、GCDP15、CD34 和 CK7 均(-)、Ki-67 增殖指数为 20%。特殊染色: PAS 染色示部分小叶团块周边可见阳性透明带(图 1(e))。

病理诊断: (面部)毛鞘棘皮瘤。

治疗: 手术切除皮损。

随访: 术后一年随访未见复发。

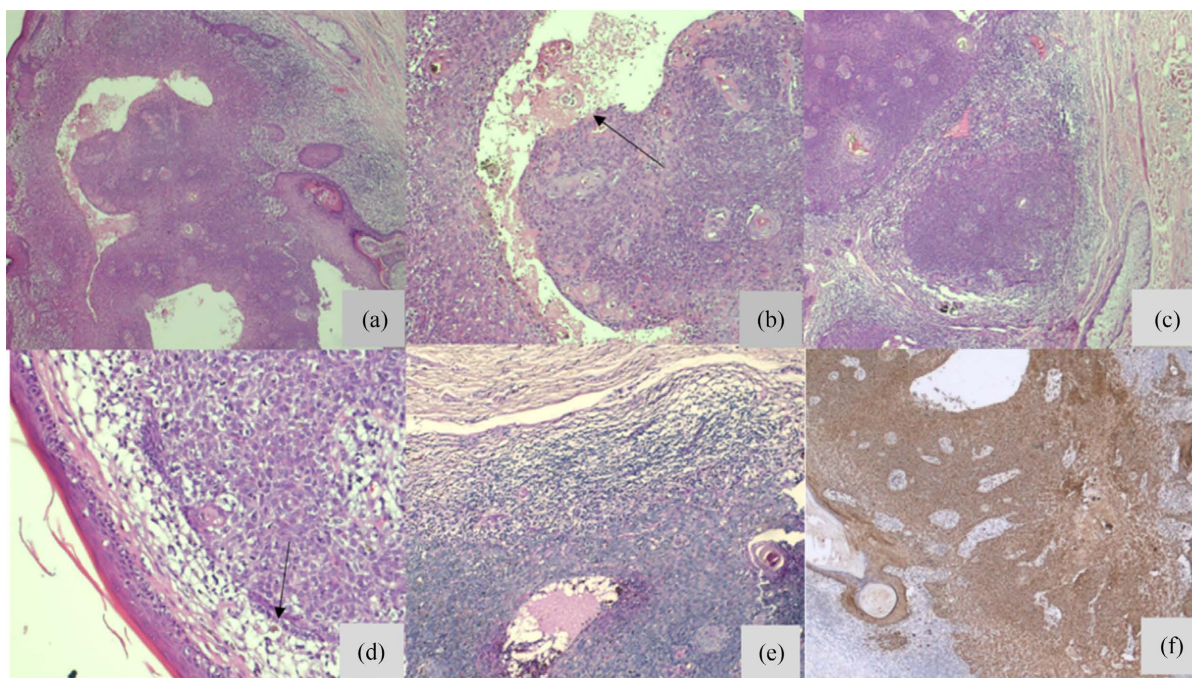


Figure 1. (a) The cyst wall is covered with squamous epithelium, low magnification of HE staining; (b) The cyst lumen contains keratin, low magnification of HE staining; (c) The cyst wall extends radially into the surrounding dermis with lobulated tumor masses, low magnification of HE staining; (d) The lobulated masses are arranged in a focal fenestrated pattern, magnification in HE staining; (e) PAS staining shows positive hyaline bands around some of the lobulated masses, low magnification of HE staining; (f) The lobulated masses stain positively for CK5/6 immunohistochemistry, low magnification of HE staining

图 1. (a) 囊壁内被覆鳞状上皮 HE 低倍放大; (b) 囊腔内含有角蛋白 HE 低倍放大; (c) 囊壁向周围真皮内呈放射状伸出分叶状肿瘤团块 HE 低倍放大; (d) 小叶团块呈局灶性栅栏状排列 HE 中倍放大; (e) PAS 染色示部分小叶团块周边可见阳性透明带 HE 低倍放大; (f) 小叶团块 CK5/6 免疫组化染色阳性 HE 低倍放大

4. 讨论

1) 临床特征 毛鞘棘皮瘤最常见的部位是面部, 尤其是上嘴唇周围, 也有少数病例发生在其他部位, 包括前额、耳垂、下唇、四肢、眉毛、耳后区和脸颊[6] [7] [8] [9]。

毛鞘棘皮瘤皮损主要表现为皮肤色或灰褐色无症状的孤立性丘疹、结节, 直径多在 1 cm 以内, 中央囊状扩张的毛囊内含有角质物质, 向表面开放。因此, 该病变与粉刺、Winer 毛孔扩张和毛囊瘤有一些共同的临床特征。Kurokawa [10]等证实了该瘤可以向毛囊漏斗部、狭部、皮脂腺、外毛根鞘及毛球的分化。当它表现为圆顶状丘疹时临床上可能被误解为角化棘皮瘤、面部纤维丘疹、黑色素细胞痣、漏斗囊肿或基底细胞癌。

2) 病理学特征 WHO (2018)第四版将其归属皮肤附属器肿瘤 - 伴毛囊分化的良性肿瘤下(ICD-O 编码 M8104/0)。该病被认为是一种内生真皮病变, 诊断主要依靠病理学检查: ① 肿瘤中央为明显扩张的毛囊漏斗呈不规则分枝状囊腔, 囊腔内含有角蛋白; ② 囊壁增厚, 向周围真皮内呈放射状伸出分叶状肿瘤团块, 可深达皮下脂肪层; ③ 囊壁由角化的层状鳞状上皮构成, 并可见颗粒细胞层且可见棘层肥厚; ④ 小叶团块呈局灶性栅栏状排列, 纤维组织边缘较薄; ⑤ 部分肿瘤团块周围可见一层 PAS 阳性、抗淀粉酶的透明基底膜。在大多数区域, 肿瘤性上皮聚集物的角化为漏斗状, 并伴有角化透明质颗粒。当中央漏斗囊部分由于斜切而在切面上不明显时, 肿瘤看起来由多个部分融合的结节组成, 但诊断是基于对峡部上皮聚集、皮脂腺导管分化和漏斗囊状结构的认识。

对于该肿瘤的免疫组织化学染色特征国内外研究较少, 尚未发现特异性免疫标志物。Poblet 等[11]

认为毛细胞瘤的上皮细胞通常表现为 CD34 和 calretin 的免疫组化表达, 他们证明, CD34 仅在生长期卵泡中在毛肌附着区下方的外根鞘上皮细胞中表达, 但在隆起的细胞中未观察到 CD34 免疫表达, 可能和该瘤具有不同的分化有关, 具体还需要更多的病例深入研究。Jo-Velasco [3]对 3 例患者进行免疫组化染色发现第 1 例肿瘤细胞显示 CK14 免疫阳性, 而上皮膜抗原免疫染色较弱且局限性, 仅标记透明细胞。除皮脂腺分化外, 肿瘤未见脂磷脂染色。Calretinin 的免疫染色结果也为阴性, 这一发现排除了其向外根鞘伴生层分化的可能性, 未见癌胚抗原阳性的导管结构, 因此也可排除导管分化。相反, 第 2 个病例患者的肿瘤细胞显示 Calretinin 的免疫反应, 这支持肿瘤向伴随的外根鞘的层分化。第 3 个病例患者 CD34、Calretinin 和 ADIPOPHLIN 阴性, 仅在隆起水平的滤泡干细胞的免疫组织化学标记 PHLDA-1 表达, 说明该病的形态各异, 并没有特定的免疫组织化学抗体。本例是根据 HE 染色后光镜下观察到的肿瘤细胞病理学与其他疾病进行鉴别性免疫组化染色后作出诊断。

3) 影像学检查 PSA 的超声表现并不一致, 大多数皮下病变表现为皮下层内部不均匀的低回声团块, 边缘境界清楚, 探头加压团块可发生形状变化, 且无血流信号, 易误诊为毛鞘囊肿、表皮样囊肿及皮样囊肿等黏稠囊性病变。也有 PSA 的超声表现为真皮层圆形低回声结节, 结节浅面可见低回声帽, 结节及低回声帽内血供丰富[4]。超声表现的不同是否与发生部位相关是未知的, 还需要更多的病例样本来确定。CT 检查很少被应用该病, 秦朋等[5]报道发生在鼻旁可见软组织增厚影, 密度尚均匀。影像学检查缺乏特异性, 难以与其他区分, 但是影像学可以对疾病的良恶性诊断[5] [12]。

4) 鉴别诊断 该病需要和基底细胞癌、鳞状细胞癌、角化棘皮瘤、毛鞘瘤等鉴别, ① 基底细胞癌, 与毛鞘棘皮瘤同样好发于颜面部, 也可伴有糜烂或溃疡。肿瘤细胞团块位于真皮, 可与表皮相连, 细胞小, 无细胞间桥, 常无角质囊肿, 周边细胞成栅栏状排列, 免疫组化肿瘤细胞 Ber-Ep4 阳性。② 鳞状细胞癌, 本瘤易误诊为鳞状细胞癌, 但癌细胞具有明显的异型性, 呈浸润性生长, 细胞巢可呈舌片状、条索状单排浸润真皮或皮下。免疫组化癌细胞 P63、CK5/6 阳性。③ 角化棘皮瘤: 多被认为一种皮肤的高分化鳞状细胞癌, 老年男性多见, 表现为坚实的圆顶形结节, 表面光滑, 中央有凹陷如火山口样, 期内充满角质, 通常数周增大 1~2 cm, 4~6 月后自行消退, 同样好发于面部, 但角化棘皮瘤底部表皮增生呈条索状向真皮内不规则延伸, 增生的表皮内可见角化珠, 真皮内有明显的炎症反应。④ 毛鞘瘤临床表现为皮色小丘疹, 表明呈疣状或光滑。组织学上以毛囊外根鞘增生为主, 表现为与表皮相连的一个或成簇密集分布的实性小团块, 不见明显扩张的毛囊漏斗部。

5) 治疗和预后 目前在这种肿瘤的患者中, 没有已知的相关综合征, 也没有已知的基因异常描述。但也有部分学者认为该病也可能是毛囊正常的生理性周期变化[13]。由于该病变是良性肿瘤, 一旦诊断确定, 就不需要进一步治疗。如果患者出于美容或者其他原因选择切除这些病变, 可以选择手术切除、电灼烧法或刮除。发现有破溃或局部感染不能切除患者可以选择清创换药对症处理[14]。也有发生鼻旁破溃者采用 20% 的 5-氨基酮戊酸溶液(ALA)湿敷 + 激光治疗的患者, 但效果并不理想, 后改用 ALA 溶液封包后激光照射 2 次, 效果明显, 可以作为治疗参考[5]。部分肿瘤过大, 或者清除不彻底者, 可以复发, 复发后仍能再次给予切除治疗。绝大多数作者认为毛鞘棘皮瘤为的良性肿瘤, 肿瘤虽然浸润生长至真皮层, 但有明显界限, 鳞状上皮分化好, 而且生长缓慢, 病程长。即使该病体积及浸润深度均超过了皮肤癌的标准, 但并无一例发生转移, 多数预后良好。本病例患者为青年女性, 皮损发生在面部, 初期表现为灰褐色斑丘疹, 后因外界因素刺激而发生皮肤溃疡, 未发现淋巴结转移及未侵袭其他组织, 切除后一年随访未见复发及转移。

参考文献

- [1] Smolle, J. and Kerl, H. (1983) Pilar Sheath Acanthoma—A Benign Follicular Hamartoma. *Dermatologica*, **167**, 335-338.

- <https://doi.org/10.1159/000249812>
- [2] Mehregan, A.H. and Brownstein, M.H. (1978) Pilar Sheath Acanthoma. *Archives of Dermatology*, **114**, 1495-1497. <https://doi.org/10.1001/archderm.1978.01640220044011>
- [3] Jo-Velasco, M., et al. (2018) Plaque-Like Pilar Sheath Acanthoma: Histopathologic and Immunohistochemical Study of 3 Unusual Cases. *American Journal of Dermatopathology*, **40**, 125-130. <https://doi.org/10.1097/DAD.0000000000000936>
- [4] 古丽牙尔·艾尼, 张丁月, 阮晓苗, 等. 枕部毛鞘棘皮瘤超声表现 1 例[J]. 中国医学影像学杂志, 2022, 30(3): 228-229.
- [5] 秦朋, 金玲, 李珊珊, 等. 毛鞘棘皮瘤 1 例[J]. 中国麻风皮肤病杂志, 2013, 29(2): 126-128.
- [6] 惠靖雯, 赵云, 潘叶, 等. 眼睑毛鞘棘皮瘤一例[J]. 中华眼科杂志, 2020(3): 227-228.
- [7] 范文葛, 宋琳毅, 张青松, 等. 毛鞘棘皮瘤一例[J]. 中华皮肤科杂志, 2013(1): 63.
- [8] Ba, W., Wang, W. and Li, C. (2015) An Unusual Location of a Pilar Sheath Acanthoma. *International Journal of Trichology*, **7**, 179-181. <https://doi.org/10.4103/0974-7753.171586>
- [9] 沈博, 马国章, 柳曦光, 等. 毛鞘棘皮瘤 1 例[J]. 中国皮肤性病杂志, 2015, 29(7): 720-721.
- [10] Kurokawa, I., et al. (2002) Cytokeratin Expression in Pilonidal Sinus. *British Journal of Dermatology*, **146**, 409-413. <https://doi.org/10.1046/j.1365-2133.2002.04620.x>
- [11] Poblet, E., et al. (2006) The Immunohistochemical Expression of CD34 in Human Hair Follicles: A Comparative Study with the Bulge Marker CK15. *Clinical and Experimental Dermatology*, **31**, 807-812. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2006.02255.x>
- [12] 战胜霞, 万学峰. 皮肤影像学检查在常见非黑素皮肤癌手术中的应用进展[J]. 中国美容医学, 2022, 31(8): 193-196.
- [13] Lee, J.Y. and Hirsch, E. (1987) Pilar Sheath Acanthoma. *Archives of Dermatology*, **123**, 569-570. <https://doi.org/10.1001/archderm.1987.01660290033010>
- [14] 闫军, 于冰, 陈曦. 颈部毛鞘棘皮瘤 1 例[J]. 淮海医药, 2016, 34(5): 632.