

外毛根鞘癌 14 例临床病理分析

朱重梅, 黄丽云, 吴秋良*

(中山大学肿瘤防治中心病理科, 广东 广州, 510060)

摘要:【目的】探讨外毛根鞘癌的临床病理特点和与其他皮肤恶性肿瘤的鉴别诊断要点。【方法】收集确诊的外毛根鞘癌 14 例, 整理一般临床资料, 系统观察大体标本和镜下病理形态学特征。【结果】14 例外毛根鞘癌发病年龄 22 ~ 72 岁(平均年龄 45.5 岁), 男女比例 4:10, 发病部位均位于头颈部。大体上绝大部分为孤立性、分叶状、较大的外生性团块, 仅 1 例为囊性肿物; 镜下见癌细胞胞浆丰富、嗜酸性或透亮、无细胞间桥, 具有不伴颗粒层的突然角化等病理形态学特征。【结论】外毛根鞘癌具有独特的临床病理特征, 需与皮肤鳞状细胞癌等恶性肿瘤相鉴别。

关键词: 外毛根鞘癌; 增生性外毛根鞘肿瘤; 鳞状细胞癌

中图分类号: R739.5

文献标志码: A

文章编号: 1672-3554(2013)02-0276-04

Trichilemmal Carcinoma: A Clinical and Pathologic Analysis of 14 Cases

ZHU Chong-Mei, HUANG Li-Yun, WU Qiu-Liang*

(Department of Pathology, Cancer Center, Sun Yat-Sen University, Guangzhou 510060, China)

Abstract: 【Objective】To analyze the clinical and histopathologic features of trichilemmal carcinoma, and show the differences between trichilemmal carcinoma and other malignant tumors of skin. 【Methods】We collected 14 cases of trichilemmal carcinoma to collect clinical information and observe the morphology. 【Results】The mean age of the patients was 45.5 years (range 22–72 years). There were four males and ten females. In each case, lesions were limited to the head and neck. Macroscopically, solitary nodules were observed. Most of cases were homogeneous solid, only one of the cases was cystic. Histologically, invasive lobular proliferations of prominent atypical clear cells lacking of intercellular bridge were noted emanating from follicular epithelia and the epidermis. And foci of trichilemmal keratinization were identified in the majority of cases. 【Conclusion】Trichilemmal carcinoma have unique clinical and histopathologic features that distinguished it from other malignant tumors of skin such as squamous cell carcinoma.

Key words: trichilemmal carcinoma; proliferating trichilemmal tumor; squamous cell carcinoma

[J SUN Yat-sen Univ(Med Sci), 2013, 34(2):276–279]

外毛根鞘癌(trichilemmal carcinoma)是一种少见的皮肤附属器来源的恶性肿瘤, 具有相似于毛囊峡部外毛根鞘的分化特点, 常常发生在老年人头面部日光暴露的部位, 发病率不高, 生物学行为相对惰性, 手术完整切除后可治愈, 复发和转移少见^[1-2]。外毛根鞘癌需与鳞状细胞癌、汗腺癌、皮脂腺癌、黑色素瘤等其他皮肤原发恶性肿瘤相鉴别, 初学者常易将其与鳞状细胞癌相混淆^[3-4]。对于

外毛根鞘癌的治疗, 目前以手术切除为首选, 其他治疗方法是否有效尚缺乏实践验证^[5]。现就我科 2000 年至 2012 年间诊断的外毛根鞘癌 14 例做回顾性分析和总结。

1 材料与方法

收集 2000 年至 2012 年间中山大学肿瘤防治

收稿日期: 2012-09-28

基金项目: 广东省医学科研基金(303041146001)

作者简介: 朱重梅, 医师, E-mail: zhuzhm@sysucc.org.cn; * 通信作者: 吴秋良, 教授, E-mail: wuql@sysucc.org.cn

中心病理科诊断的外毛根鞘癌 14 例,整理一般临床资料;所有标本经中性福尔马林固定,肉眼观察大体标本形态后常规取材、脱水、石蜡包埋,4 μm 切片、HE 染色,光学显微镜下观察组织形态学特征。部分病例加做免疫组化染色。

2 结 果

2.1 一般临床资料

14 例外毛根鞘癌发病年龄 22 ~ 72 岁 (平均

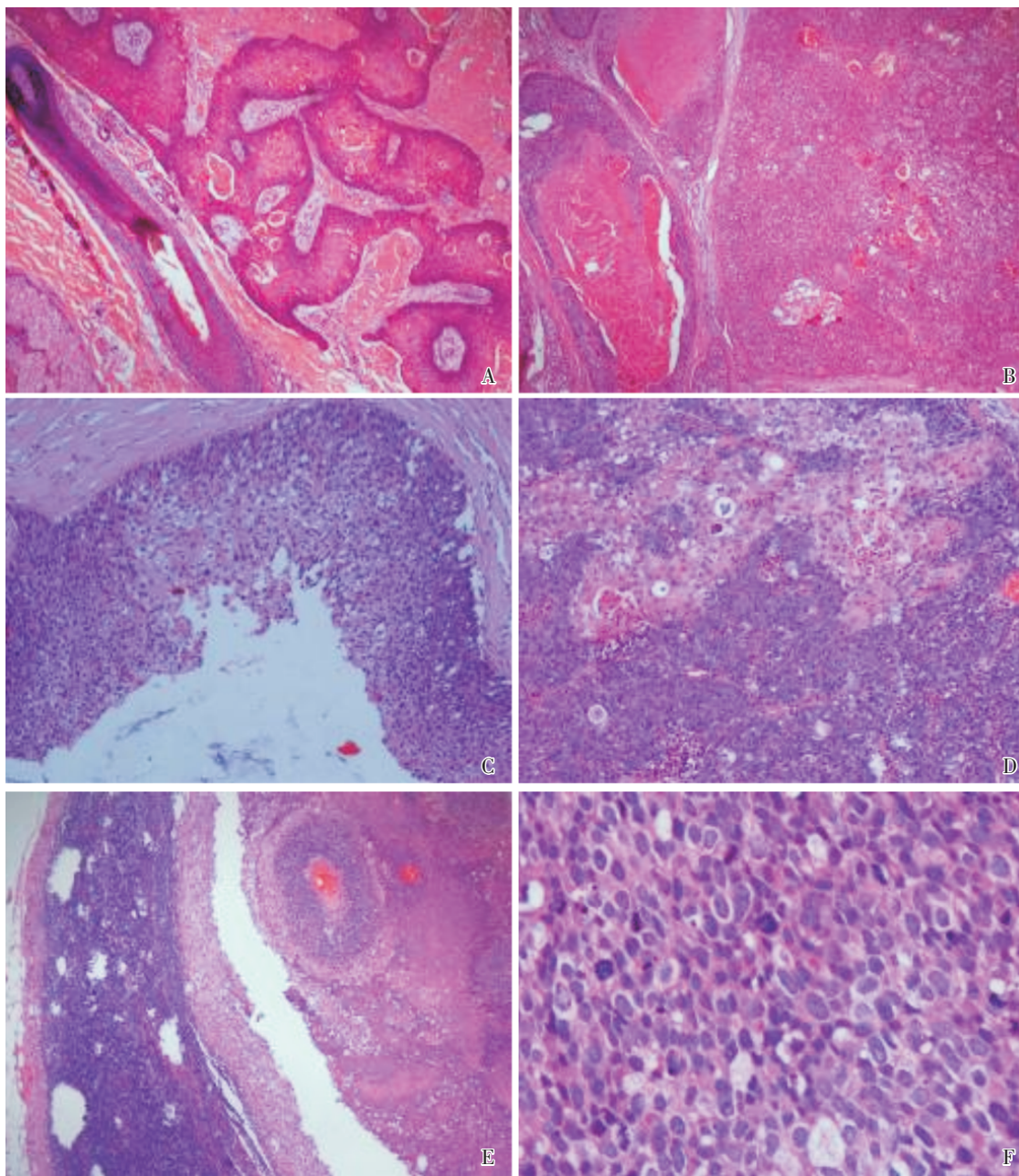


图 1 外毛根鞘癌镜下形态特点

Fig.1 The morphological features of trichilemmal carcinoma

A: The neoplastic cells of trichilemmal carcinoma have lobular or solid growth patterns, similar to the external root sheath of the hair follicle ($\times 40$); B: There are much foci of trichilemmal keratinization in the center of the tumor cell nests ($\times 40$); C: A malignant proliferating trichilemmal cyst ($\times 100$); D: Trichilemmal carcinoma located in eye socket, there are two type of cells, one is basophilia, the other is acidophilia ($\times 100$); E: The metastatic lymph node of trichilemmal carcinoma ($\times 40$); F: The tumor cells show prominent atypia and a high mitotic activity ($\times 400$).

年龄 45.5 岁),男女比例 4:10,发病部位均位于头颈部(其中 12 例发生在头皮,1 例发生在眼眶,1 例发生在外耳道)。患者大多数因自检发现头颈部肿物就诊,病程数年至数十年不等,病变一般较局限,所有患者均在我院接受了肿物切除手术,术后病理确诊为外毛根鞘癌,有两位患者伴有颈部淋巴结转移,两位患者术后肿瘤原位复发。其中一位 72 岁女性患者眼眶外毛根鞘癌伴有腮腺浅叶及左颈Ⅱ区一枚淋巴结转移;一位 27 岁女性患者头皮外毛根鞘癌伴有右颈部两枚淋巴结转移,术后辅助化疗 2 程,疗效稳定;一位 66 岁女性患者外耳道外毛根鞘癌术后 39 个月复发,再次行肿物切除术;一位 26 岁男性患者左枕部外毛根鞘癌术后 5 个月复发,再次行肿物切除术后 3 个月又发现原手术疤痕下 2 cm × 2 cm 大小肿物,CT 示双肺有多个结节,直径 0.5 ~ 2 cm,最大一个结节位于左下肺,左侧胸腔少量积液,左胸膜增厚粘连,呈结节状突起,临床拟诊肿瘤复发及双肺转移,姑息性化疗 3 程,疗效稳定;其余患者均未发现转移及复发。患者的血常规、肝肾功能、血气分析、血清电解质、肿瘤标记物等实验室检查未见异常。14 例患者当中有 3 例失访,其余 11 例患者随访至今,无 1 例死亡,即使有 1 例 12 年前初次确诊的患者术后两次复发,并且出现肺部转移,经姑息性化疗 3 程后仍生存至今。

2.2 大体标本和病理形态特征

14 例外毛根鞘癌大体标本绝大多数为孤立性、分叶状或结节状外生性肿块,仅 1 例为囊性肿物,最大径 0.8 ~ 4 cm,切面灰白,质地中等。镜下见癌细胞呈巢状分布,分叶状,癌巢周围常有较厚的纤维分隔包绕,周边可见体积较小的基底样细胞栅栏状排列,上层细胞胞浆丰富、嗜酸性,有些细胞胞浆较透亮,癌巢中央突然角化。与鳞状细胞癌相比较,外毛根鞘癌缺乏颗粒层细胞和细胞间桥(图 1A-F)。

3 讨 论

在 2006 版 WHO 皮肤肿瘤病理学分类中把伴

毛囊分化的恶性肿瘤分为毛母质癌(pilomatrical carcinoma)和增生性外毛根鞘肿瘤(proliferating trichilemmal tumour),其中增生性外毛根鞘肿瘤有一个连续的形态学变化谱,一端表现为边界清楚的囊实性肿瘤,累及真皮,也可延伸至皮下组织,常具有典型的外毛根鞘囊肿的特点,囊壁周边为呈栅栏状排列的小的基底细胞样细胞,逐渐向大的有丰富嗜酸性胞浆的鳞状细胞分化,紧接着出现不伴颗粒层的突然角化,致密的嗜酸性角化物内可见钙化区和胆固醇结晶,肿瘤细胞形态单一,无明显异型性,分裂像很少;形态学谱的另一端为具有恶性特征的肿瘤,如浸润性生长、核多形性以及分裂活性高,局灶可出现毛母质分化,还可伴有皮脂腺、大汗腺分化区和梭形细胞区。

外毛根鞘癌主要应与皮肤的鳞状细胞癌、汗腺癌、皮脂腺癌和黑色素瘤等肿瘤鉴别^[6],鉴别要点包括:①外毛根鞘癌最重要的特点是具有不伴颗粒细胞层的突然角化,与鳞状细胞癌的角化珠不同;②外毛根鞘癌细胞胞浆丰富、嗜酸性或透亮,无细胞间桥,不同程度地显示了向毛囊外毛根鞘方向分化的特点;③PAS 染色外毛根鞘癌细胞胞浆阳性,并能勾显出癌巢周围的基底膜^[7];④免疫组化显示癌细胞 CK 阳性,S100、HMB45 和 Melan A 阴性可与黑色素瘤鉴别^[8-9];⑤外毛根鞘癌好发于老年人,发病部位 90%以上都在头皮,与日光暴露有关。外毛根鞘癌首先要和鳞状细胞癌鉴别,不伴颗粒层的突然角化和缺乏细胞间桥是主要的鉴别点,PAS 染色也有一定帮助。透明细胞汗腺癌细胞胞浆丰富、淡染,易与外毛根鞘癌混淆,但癌巢内有导管或小管结构形成,免疫组化染色 CK19 和 CEA 呈阳性反应。眼眶部位外毛根鞘癌尤其应与皮脂腺癌相鉴别,皮脂腺癌细胞的特征是多泡性和空泡状透明胞浆,应与单纯胞浆透亮相区别,油红 O 或苏丹Ⅳ染色可显示细胞内空泡。本文所有病例肿物均位于头颈部,大部分为单发的外生性团块,与文献报道一致。但有一例较特殊,大体为囊性肿物,大小为 3 cm × 3 cm × 2.5 cm,囊内含清亮液体,镜下囊内壁衬数十层异型细胞,细胞胞浆丰富、嗜酸性,基底层细胞栅栏状排列,核分裂多见,免疫组化显示 CK(+),CEA、S100

及 HHF35 均阴性。另有一例眼眶部位发生的外毛根鞘癌,患者曾在外院行眼眶肿物切除,术后一周发现左耳垂下(腮腺)肿物转入我院治疗,腮腺肿物与眼眶肿物镜下形态一致,肿瘤主要由两种细胞构成,一种胞浆较少且嗜碱性,另一种胞浆较丰富且嗜酸性,两者之间过渡较突然,另可见少量毛囊样结构,伴有坏死;淋巴结中见嗜碱性、胞浆少的肿瘤细胞转移,也同样伴有坏死;免疫组化染色显示肿瘤细胞 CK_H、CK5/6、P63 和 Cam5.2 弥漫阳性,CK8/18 部分细胞阳性,CK19、CEA、S100 和 SMA 均阴性。综上所述,外毛根鞘癌的诊断首先是基于 HE 形态的观察,典型病例容易诊断,不典型病例中仔细寻找也总能发现蛛丝马迹;其次可以借助免疫组化染色等辅助手段,外毛根鞘癌一般表达非腺上皮的标记如 CK_H、CK5/6、CK14、CK17 等^[9]。

虽然外毛根鞘癌组织形态学上显示侵袭性生长,但临床过程上相对是一种惰性的肿瘤,淋巴结转移和复发相对少见,治疗效果和预后也相对较好^[10]。本文 14 例外毛根鞘癌基本上包括了所有的这些临床病理特征,但也有 2 例术后原位复发(其中甚至有一例还伴发双肺转移),2 例同时伴有颈部淋巴结转移。外毛根鞘癌主要以手术治疗为主,手术既是治疗手段,也是最终病理诊断所需,对于复发、伴有淋巴结或远处转移的患者,可以尝试辅助化疗,但是否存在针对性有效的化疗方案以及是否还有其他治疗手段可应用尚缺乏经验。因外毛根鞘癌发病率较低,病例数不多,其具体的致病因素、发病机理、影响预后及转归的因素等还有待进一步深入研究。

参考文献:

- [1] Reis JP, Tellechea O, Cunha MF, et al. Trichilemmal carcinoma: review of 8 cases[J]. J Cutan Pathol, 1993, 20(1): 44-49.
- [2] Chan KO, Lim IJ, Baladas HG, et al. Multiple tumour presentation of trichilemmal carcinoma [J]. Br J Plast Surg, 1999, 52(8): 665-667.
- [3] Oyama N, Kaneko F. Trichilemmal carcinoma arising in seborrheic keratosis: a case report and published work review[J]. J Dermatol, 2008, 35(12): 782-785.
- [4] Garrett AB, Azmi FH, Ogburia KS. Trichilemmal carcinoma: a rare cutaneous malignancy: a report of two cases[J]. Dermatol Surg, 2004, 30(1): 113-115.
- [5] Hayashi I, Harada T, Muraoka M, et al. Malignant proliferating trichilemmal tumour and CAV (cisplatin, adriamycin, vindesine) treatment[J]. Br J Dermatol, 2004, 150(1): 156-157.
- [6] 罗燕, 邱丙森. 8 例外毛根鞘癌的组织病理学分析[J]. 中华皮肤科杂志, 1999, 32(3): 187-188.
- Luo Y, Qiu BS. Histopathological analysis of 8 cases of trichilemmal carcinoma[J]. Chin J Dermatol, 1999, 32(3): 187-188.
- [7] 王涛, 刘跃华, 方凯, 等. 外毛根鞘癌[J]. 临床皮肤科杂志, 2009, 38(12): 773-774.
- Wang T, Liu YH, Fang K, et al. Trichilemmal carcinoma[J]. J Clin Dermatol, 2009, 38(12): 773-774.
- [8] 葛霞, 谢群, 姚敏, 等. 细胞角蛋白和 c-erbB-2 在外毛根鞘癌中的表达与意义 [J]. 中华皮肤科杂志, 2003, 36(7): 397-399.
- Ge X, Xie Q, Yao M, et al. The expression and significance of cytokeratin and C-erbB-2 in trichilemmal carcinoma of skin [J]. Chin J Dermatol, 2003, 36(7): 397-399.
- [9] 李新功, 孙莉, 高虹, 等. 细胞角蛋白在皮肤附属器肿瘤的表达及其诊断意义[J]. 中国麻风皮肤病杂志, 2006, 22(5): 359-362.
- Li XG, Sun L, Gao H, et al. Expression of cytokeratins and its diagnostic significance in skin adnexal tumors [J]. China J Lepr Skin Dis, 2006, 22(5): 359-362.
- [10] Todd N, Charles P, Robert S, et al. Trichilemmal carcinoma: A study of five cases[J]. J Am Der, 2010, 102(3): 2902-2907.

(编辑 张恩健)