

DOI:10. 11798/j. issn. 1007-1520. 201302016

· 临床报道 ·

恶性增生性外毛根鞘瘤术后放疗 1 例并文献复习

黄芳玲,姜武忠,蒋文娟,叶祥兆,皮伟巍,沈 妮
(中南大学湘雅医院 肿瘤科,湖南 长沙 410008)

摘 要: **目的** 通过报道恶性增生性外毛根鞘瘤(malignant proliferating trichilemmal tumor, MPTT)患者 1 例并进行文献回顾及相关讨论,以提高对该病病理特点、诊疗方法的认识水平。**方法** 对 2011 年收治的 1 例右侧头顶部肿块 30 年患者,于 2010 年 6 月、2011 年 3 月 2 次行头皮肿块切除术,术后病理诊断均为恶性增生性外毛根鞘瘤,术后辅助适形调强放疗,即计划靶区(PTV) 61.04 Gy/28 f 治疗。**结果** 患者临床疗效评定为完全缓解(CR),随访 18 个月未见肿瘤复发及转移,目前患者正在随访中。**结论** MPTT 患者术后加足量放疗,是提高 MPTT 疗效的有效途径之一。

关 键 词:恶性增生性外毛根鞘瘤;术后放疗;适形调强放疗
中图分类号:R739.9 **文献标识码:**B **文章编号:**1007-1520(2013)02-0143-03

增生性外毛根鞘瘤(proliferating trichilemmal tumor, PTT)于 1960 年首次被 Wilson-Jones 提出,1983 年 MPTT 第 1 次被报道^[1]。增生性外毛根鞘瘤又称为增生性毛囊囊性肿瘤、增殖性毛囊囊肿、增殖性外毛根鞘囊肿^[2-3],是一种少见的皮肤附属器肿瘤。常见于老年女性,女性发病率为男性的 2~5 倍,发病年龄主要集中在 30~80 岁,平均年龄 65 岁,有报道称 90% 患者年龄大于 60 岁^[4]。

1 病例报道

患者,男,40 岁。30 年前无意中发现右头顶部一蚕豆大小无痛性肿块,2008 年起逐渐增大,约 3 cm×4 cm,无红肿热痛等不适,2010 年 6 月 8 日于外院行右顶部头皮下肿块除术。病理切片我院会诊为增生性外毛根鞘瘤。2010 年 9 月肿块原位复发,并逐渐长大,遂于 2011 年 3 月至我院就诊。既往病变部位无创伤及慢性炎症史。

体格检查心肺腹无异常,头皮右顶部可扪及一肿块,约 3 cm×4 cm 大小,质稍硬,较规则椭圆形,活动度可,无触痛及压痛,表面皮肤较紧绷,红肿,有毛发生长,无破溃、流脓、红肿。三大常规、肝肾功能等无异常,胸片、腹部

B 超等未发现转移灶。

2 治疗

2011 年 3 月 25 日在我院行头皮肿块切除+游离皮片移植术。沿肿瘤边缘扩大 2 cm 切除肿块。术后病理诊断:恶性增生性外毛根鞘瘤。术后头部 MRI 示右侧头皮肿胀,MRI 见头颅强化灶(图 1),考虑为术后瘢痕组织,未见明显肿块残留,相邻颅骨未见异常。考虑到患者肿瘤在第一次手术后短期内出现复发,且 MPTT 易出现肿瘤复发及远处转移,为改善患者预后,降低患者因肿瘤复发而需行多次手术的可能性,患者于 2011 年 4 月 11 日起行术后辅助适形调强放疗,即计划靶区(PTV) 61.04 Gy/28 f 治疗。患者取仰卧位,戴头部面罩固定,放疗靶区头皮外垫 1cm 组织胶。图 2 红色部分为 CTV,即术腔区域,蓝色部分为 PTV。放疗剂量分布见图 2:红色线为 6714.4 CGy,黄色线为 6104 CGy,紫色线为 5400 CGy,淡蓝色线为 5000 CGy,绿色线为 4500 CGy。放疗顺利完成,放疗区域 I 度皮肤反应。患者临床近期疗效评定为完全缓解(CR)。放疗完成后,患者定期门诊复诊,随诊 18 个月,患者精神意识正常,无头痛头晕等不适,手术愈合好,放疗区域已出现新生头发,未扪及肿块,患者目前正在随访中。

作者简介:黄芳玲,女,硕士研究生。
通讯作者:姜武忠,Email:jwz903@sohu.com.

3 病理特点

患者 2 次手术肿瘤病理特征基本相同(图 3)。镜下见肿瘤呈巢状侵袭性生长,伴区域外

毛根鞘角化,周围基底样细胞呈栅状排列,内有大量坏死物,部分细胞呈空泡样,细胞异形性明显,核深染,不典型核比例较高,并可见核分裂像。符合恶性增生性外毛根鞘瘤诊断。

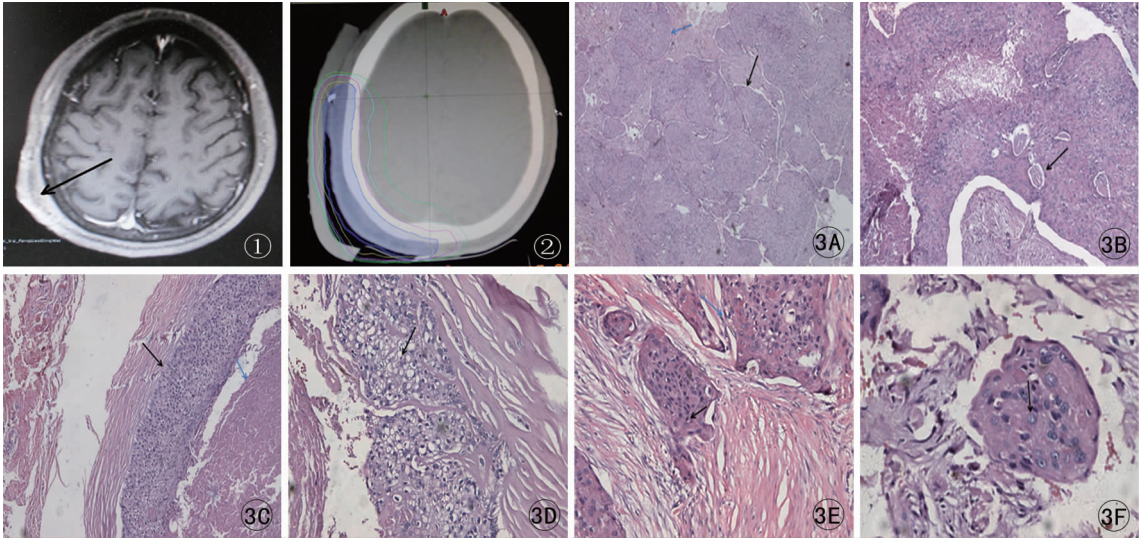


图 1 术后影像学 图 2 术后放疗靶区 图 3 2 次手术肿瘤病理特点 A:肿瘤呈巢状(HE ×50); B:肿瘤呈侵袭性生长(HE ×100); C:周围基底样细胞呈栅状排列(HE ×100); D:细胞内有大量坏死物(HE ×200); E:肿瘤细胞呈空泡样(HE ×200); F:部分肿瘤细胞可见核分裂像(HE ×400)。

4 讨论

PTT 好发于头皮,约 90%,亦可发生于面部、胸部、背部、四肢、臀部、会阴等部位^[5]。肿瘤一般直径约数厘米,若患者未引起注意,任其发展,肿瘤直径亦可增大达 25 cm^[6]。

PTT 显微镜下是以突然角化为特征的实性、囊性或蜂窝状肿瘤,通常位于真皮甚至皮下组织,边界清楚,可与表皮相连。肿瘤组织主要由外毛根鞘细胞组成,呈外毛根鞘角化(相当于生长期或退行期毛囊外毛根鞘角化)。某些小叶周边基底样细胞排列成栅状,并绕以 PAS 阳性玻璃膜。其特征为小叶中心上皮突然变成嗜酸性无定形角蛋白,通常其间只有很少的颗粒层,此种无定形角蛋白与见于毛根鞘囊肿腔内的为同一类型。肿瘤细胞含有扩大的泡状核,有明显核仁,一定程度的核深染,分裂像常见,胞浆呈嗜酸性^[2-3,7]。MPTT 呈侵袭性增长,即使仍见外毛根鞘角化,但瘤细胞核不典型和巨大,其与 PTT 的鉴别诊断依据为高有丝分

裂率、非典型分裂、核多形性、肿瘤浸润及转移^[8-9]。PTT 的诊断主要以病理学诊断为主,其他诊疗方式可提高其诊断准确性。日本研究者在分析同一 PTT 样本中外毛根鞘囊肿样部分与典型肿瘤部分的增殖细胞核抗原(PCNA)、CK10 及 CK16 表达的差异,得出三者的联合检测有利于 PTT 的诊断^[10]。西班牙研究者 Herrero 等^[8]认为联合细胞 DNA 数目,PCNA 及 CD34 可提高 MPTT 诊断的准确性。有学者对 PTT 及 MPTT 组织中 p53 的检测发现,在两者中均有野生型 p53 的丢失^[11-12],从基因层面开始了对 PTT 及 MPTT 的病因分析。本病例第 1 次手术外院病理诊断为 PTT,经我院病理科会诊诊断为 MPTT,原因为本例患者病理切片肿瘤呈浸润性生长,细胞核呈多形性,见有丝分裂及非典型分裂。因 MPTT 少见且具备 PTT 的病理特点,因此,临床上易误诊。

对于 PTT 及 MPTT 的治疗方法,国内外统一首选手术治疗,并要求扩大 1 cm 安全缘切除肿瘤。对于手术治疗后的辅助治疗手段,国际上有放疗、化疗及冷冻治疗的报道^[13-17]。但是

由于病例数较少,目前暂时未得出哪种辅助治疗方式确切有效的结论。

MPTT以易复发及远处转移为特征,在传统手术后仍有大部分患者面临着肿瘤复发及转移的威胁,仅仅肿瘤外缘扩大切除显然不能预防。这需要我们不断探索寻求良好的后续治疗方法。国际报道放疗未能取得疗效的可能原因有:病例数太少,少量病例数易掩盖真实的结果;国内外报道,大多没有统一的放疗剂量标准,存在以往常规放疗为保护脑组织剂量不够及普通放疗摆位误差较大,而不能得出较好的效果的可能性,在目前的报道中仍有少数病例是在出现区域淋巴结转移后行颈部放疗,已经错过了术后预防性放疗的时间。在本病例中,患者第2次手术后诊断为MPTT,为预防肿瘤再次复发及转移,经患者知情同意后行目前国内常用且较为先进的适形调强放疗,在保护脑组织的基础上较好的提高了靶区剂量,且未出现严重放疗副反应,随访至今未出现肿瘤复发及转移征象。因此,MPTT患者术后加足量放疗,是提高MPTT疗效的有效途径之一。

参考文献:

- [1] Kini JR, Kini H. Fine-needle aspiration cytology in the diagnosis of malignant proliferating trichilemmal tumor: Report of a case and review of the literature [J]. *Diagn Cytopathol*, 2009, 37(10): 744 - 747.
- [2] Bolongia JL, Jarizzo JL, Rapini RP. 皮肤病学(第二版) [M]. 北京:北京大学医学出版社,2011: 2060.
- [3] 王侠生,廖康煌. 杨国亮皮肤病学[M]. 上海:上海科学技术出版社,2005: 985.
- [4] Elder D, Elenitsas JJ. *Lever's histopathology of the skin* [M]. 8th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven,1997.
- [5] Lee SJ, Choi KH, Han JH, et al. Malignant Proliferating Trichilemmal Tumor of the Lower Eyelid [J]. *Ophthalmic Plastic and Reconstructive Surgery*, 2005, 21(5): 349 - 352.
- [6] Casas JG, Woscoff A. Giant pilar tumor of the scalp [J]. *Arch Dermatol*, 1980, 116(12): 1395.
- [7] Plumb SJ, Stone MS. Proliferating trichilemmal tumor with a malignant spindle cell component [J]. *J Cutan Pathol*, 2002, 29(8): 506 - 509.
- [8] Herrero J, Monteagudo C, Ruiz A, et al. Malignant proliferating trichilemmal tumours: an histopathological and immunohistochemical study of three cases with DNA ploidy and monometric evaluation [J]. *Histopathology*, 1998, 33(6): 542 - 546.
- [9] Satyaprakash AK, Sheehan DJ, Sangqueza OP. Proliferating trichilemmal tumors: A review of the literature [J]. *Dermatol Surg*, 2007, 33(9): 1102 - 1108.
- [10] Masui Y, Komine M, Kadono T, et al. Proliferating trichilemmal cystic carcinoma: a case containing differentiated and dedifferentiated parts [J]. *J Cutan Pathol*, 2008, 35 (Suppl 1): 55 - 58.
- [11] Fernandez-Figueras MT, Casalots A, Puig L, et al. Proliferating trichilemmal tumour: p53 immunoreactivity in association with p27 Kip1 over-expression indicates a low-grade carcinoma profile [J]. *Histopathology*, 2001, 38(5): 454 - 457.
- [12] Takata M, Rehman I, Rees JL. A trichilemmal carcinoma arising from a proliferating trichilemmal cyst: the loss of the wild-type p53 is a critical event in malignant transformation [J]. *Hum Pathol*, 1998, 29(2): 193 - 195.
- [13] Takenaka H, Kishimoto S, Shibagaki R, et al. Recurrent malignant proliferating trichilemmal tumor: local management with ethanol injection [J]. *Br J Dermatol*, 1998, 139 (4): 726 - 729.
- [14] Arico M, La Rocca E, Nolo G, et al. Proliferating trichilemmal tumor with lymph node metastasis [J]. *Br J Dermatol*, 1989, 121(6): 793 - 797.
- [15] Park BS, Yang SG, Cho KH. Malignant proliferating trichilemmal tumor showing distant metastasis [J]. *Am J Dermatopathol*, 1997, 19(5): 536 - 539.
- [16] Saida T, Oohara K, Hori Y, et al. Development of a malignant proliferating trichilemmal cyst in a patient with multiple trichilemmal cysts [J]. *Dermatologica*, 1983, 166(4): 203 - 208.
- [17] Yoleri L, Baser NT, Kandiloglu AR. Malignant proliferating trichilemmal cyst arising in multiple trichilemmal cysts [J]. *Ann Plast Surg*, 1999, 43(5): 575 - 576.

(修回日期:2012-08-26)