

儿童典型水疱型毛母质瘤 1 例

喻 丽, 舒 虹^{*}

(昆明市儿童医院皮肤科, 云南 昆明 650228)

中图分类号: R739.5 文献标志码: B doi: 10.3969/j.issn.1002-1310.2021.04.042

1 临床资料

患儿男, 6岁。发现左上臂外侧类圆形淡红色囊性肿物 8 个月余。患儿于 8 个月余前, 无明显诱因, 于左上臂外侧皮肤出现一淡青色结节, 约黄豆大小, 无自觉症状, 未予重视。后肿物逐渐增大, 伴轻微痒疼感, 于当地医院就诊, 行 B 超检查 (未见报告), 建议行手术切除, 家长拒绝, 后自行外包草药 2 个月余, 具体药名不详, 无效。2 个月余前皮损表面出现水疱样改变, 增大, 无破溃, 触之基底轻微压痛, 为求进一步诊治, 来我科就诊。患儿既往体健, 发病前该部位无外伤、感染、昆虫虫叮咬史, 否认家族中有类似病史。

体格检查: 一般情况可, 全身浅表淋巴结未扪及, 心肺腹查体未见异常。皮肤科情况: 左上臂外侧可见一约 2.0cm×2.0cm×1.0cm 大小淡红色肿物, 形态规则, 类圆形, 半透明, 似水疱样外观, 壁厚, 紧张, 肿物基底可触及约“蚕豆大”的质硬结节, 活动度差, 伴有轻压痛 (见图 1a、图 1b)。

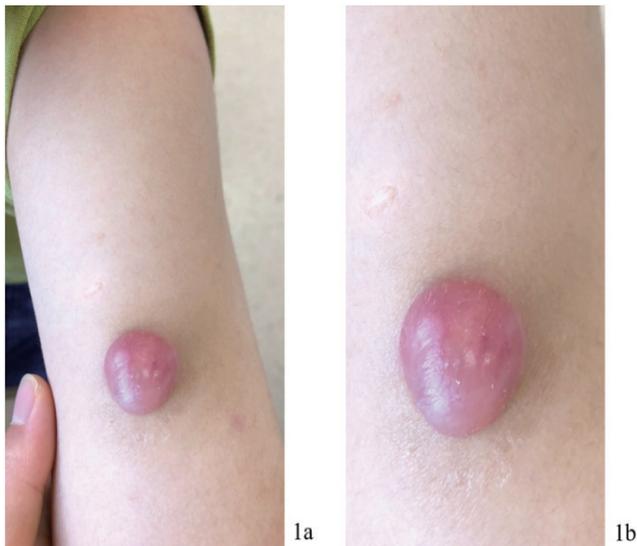


图 1a、1b 左上臂外侧可见一约 2.0cm×2.0cm×1.0cm 大的类圆形、半透明、淡红色水疱样肿物

皮肤镜提示: 浸润法 50 倍下淡蓝红色背景基础上可见线状血管结构及不规则白色无结构区 (见图 1c)。皮肤超声 50MHz 下可见表皮回声稍增强, 真皮及皮下组织界限不清, 呈高、中、低不均匀混合回声声像, 未见明显囊壁结构 (见图 1d)。



图 1c 皮肤镜 50 倍浸润法下: 淡蓝红色背景基础上可见线状血管结构及不规则白色无结构区

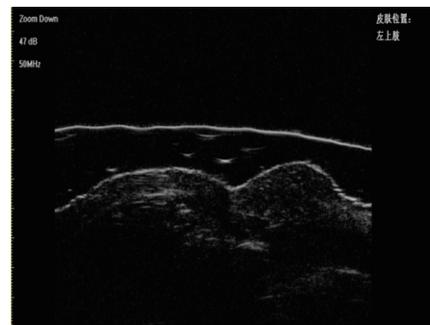


图 1d 皮肤超声 50MHz 下: 真皮及皮下组织界限不清, 呈高、中、低不均匀混合回声声像, 未见明显囊壁结构

局麻下手术切除完整肿物, 皮损组织病理示: 真皮内可见由影细胞、嗜碱性细胞和过渡细胞组成的肿瘤巢, 周围有纤维包膜, 影细胞位于瘤团的中央, 胞质呈强嗜酸性, 胞核消失, 嗜碱性细胞小, 位于瘤团周边, 二者之间为过渡细胞, 见散在较多紫红色钙化灶, 间质内血管增生扩张, 散在淋巴细胞、组织细胞 (见图 2a、图 2b)。

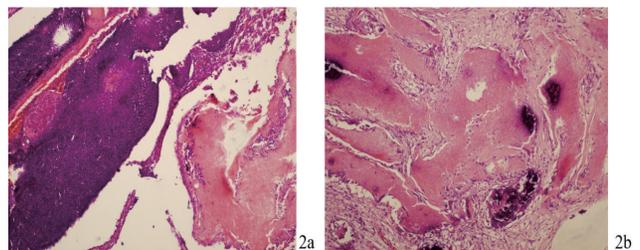


图 2a、图 2b 瘤体位于真皮内, 由影细胞、嗜碱性细胞和过渡细胞形成的团块样结构, 真皮浅层可见淋巴水肿和淋巴管扩张 (HE×100)

诊断: 毛母质瘤。结合临床最终诊断为水疱型毛

母质瘤。术后伤口愈合良好,随访半年余,未见复发,现继续随访中。

2 讨论

毛母质瘤又称 Malherbe 钙化上皮瘤,是一种起源于毛发基质、向外根鞘细胞分化的儿童常见皮肤良性附属器肿瘤^[1]。水疱型毛母质瘤是毛母质瘤中的一种特殊类型,临床罕见,发病率约占毛母质瘤的2%~6.3%^[2-3]。该病好发于青少年,女性较多见,发病高峰为(10~20)岁,研究表明(60~70)岁是本病又一个高发年龄段^[4]。皮损以上肢、肩部等易摩擦部位为主,颈部、躯干、眼睑和头皮上亦有报道,肿瘤大小直径约为(1~3)cm,起病初期多数患者无自觉症状,部分患者自诉发病前有摩擦、搔抓史,或者手术外伤史等诱发因素^[5]。目前有文献报道多发性毛母质瘤和家族性病例可能与 Curschmann-Steinert 强直性肌营养不良、加德纳氏综合征、Rubinstein-Taybi 综合征或其他遗传性疾病有关^[6]。然而,在 Chen 等^[7]对水疱型毛母质瘤的文献综述中,他们均未出现毛母质瘤伴有上述相关的遗传性疾病。在本病例中,所有这些相关病史亦均为阴性。

该病常单发,界清,特征性临床表现为瘤体表面淡红色或紫红色厚壁半透明水疱,水疱下方可触及质硬结节。组织病理可见真皮中下部由嗜碱性细胞、过渡细胞和影细胞形成边界清楚的肿瘤巢,周围被纤维包裹,真皮浅层可见扩张的淋巴管和淋巴水肿^[8]。其发病机制目前尚不清楚,归纳有以下几种说法:①胞质β链蛋白N末端区域的突变是毛基质病变的主要原因^[8];②肿瘤瘤体压迫周围淋巴管、血管,或对硬结区某些机械性刺激而引起淋巴管阻塞是水疱形成的主要原因^[9]。③肿瘤细胞或浸润的炎症细胞可产生弹性溶解酶,导致胶原纤维破裂、淋巴管破坏和扩张,从而使真皮充满淋巴液,形成大疱状外观^[10-11]。然而更多学者倾向于机械刺激和创伤可能是最有可能的促成因素。另外一些学者认为,水疱型毛母质瘤的水疱是假水疱,因为大疱样的空间充满淋巴液^[12]。

毛母质瘤临床误诊率较高^[13-14],临床上需要与表皮囊肿、皮脂腺囊肿、血管瘤、钙质沉着症、神经纤维瘤、神经鞘瘤、淋巴管瘤等相鉴别,临床上可以通过肿物B超、皮肤镜、皮肤超声及针吸活检等辅助检查提高确诊率。毛母质瘤不会自然消退,且可因为反复机械刺激,继发感染、破溃,手术切除病损为治疗首选,其恶性转化极为罕见,多发生在中老年患者而非青年患

者。Zaballos 等^[15]学者报道毛母质瘤的皮肤镜特点,可见均匀红色区域和不规则白色无结构区、多形性血管结构等特殊皮肤镜模式。本例患者皮损皮肤镜下可见淡蓝红色区域、线状及树枝状血管结构及不规则白色无结构区,与文献报道相符,具有一定特征性。本例患儿6岁,发病年龄偏小,临床表现为左上臂外侧淡红色水疱样肿物,皮肤镜下具有淡红色区域、不规则白色无结构区等特殊模式,手术切除皮损,组织病理找到特征性镜影细胞。由于本病具有罕见性以及临床表现的特殊性,临床医生极易误诊或漏诊,因此,本例患儿作为儿童典型性病例予以报告。

参考文献:

- [1] Simi C M, Rajalakshmi T, Correa M. Pilomatricoma: A tumor with hidden depths[J]. Indian J Dermatol Venereol Leprol, 2010, 76(5): 543-546.
- [2] 吴洁, 陈向齐, 陈胜平. 水疱型钙化上皮瘤一例[J]. 实用皮肤病学杂志, 2013, 6(3): 190.
- [3] Julian C G, Bowers P W. A clinical review of 209 pilomatricomas[J]. J Am Acad Dermatol, 1998, 39(2Pt1): 191-195.
- [4] 赵辨. 中国临床皮肤病学[M]. 2版. 南京: 江苏凤凰科学技术出版社, 2017: 1729-1730.
- [5] 韩毓梅, 鲁静浩, 胡东艳, 等. 水疱型毛母质瘤1例及文献回顾[J]. 临床皮肤科杂志, 2018, 47(10): 669-670.
- [6] Wachter G T, Bieber I, Warmuth M M, et al. Multiple pilomatricomas and gliomatosis cerebri: a new association?[J]. Pediatr Dermatol, 2009, 26(1): 75-78.
- [7] Chen S Y, Wu F, Qian Y, et al. Pilomatricoma with bullous appearance: a case report and review of literature[J]. Int J Dermatol, 2011, 50(5): 615-618.
- [8] Chan E F, Gat U, McNiff J M, et al. A common human skin tumor is caused by activating mutations in beta-catenin[J]. Nat Genet, 1999, 21(4): 410-413.
- [9] De G V, Alfaioli B, Massi D, et al. Bullous pilomatricoma: a particular and rare dermal bullous disorder[J]. Acta Derm Venereol, 2009, 89(2): 189-190.
- [10] Fetil E, Soyol M C, Menderes A, et al. Bullous appearance of pilomatricoma[J]. Dermatol Surg, 2003, 29(10): 1066-1067.
- [11] Inui S, Kanda R, Hata S. Pilomatricoma with a bullous appearance[J]. J Dermatol, 1997, 24(1): 57-59.
- [12] Yiqun J, Jianfang S. Pilomatricoma with a bullous appearance[J]. J Cutan Pathol, 2004, 31(8): 558-560.
- [13] 何弘, 高天文, 李青, 等. 146例毛母质瘤临床回顾[J]. 临床皮肤科杂志, 2002(2): 79-80.
- [14] 林挺, 徐洁明. 毛母质瘤105例临床与病理分析[J]. 中国医师杂志, 2005(4): 533.
- [15] Zaballos P, Llambich A, Puig S, et al. Dermoscopic findings of pilomatricomas[J]. Dermatology, 2008, 217(3): 225-230.