

关^[3-4]。本例患者头皮增厚、脱发生生即有,属于先天性 LS 与 LA。国外报道过 2 例先天性 LA^[5]。

LA 和 LS 多见于女性,共同的特征性表现为头皮明显增厚、柔软,皮损触之似吸水海绵样或沼泽样,用力压可触及颅骨,松手后头皮立刻回弹。LA 在增厚的头皮区还可见脱发或短发。皮损多发生于头顶及枕部,缓慢发展,严重者可累及整个头皮。可伴有瘙痒、疼痛、麻木等不适。部分患者还可有头痛、颈项强直等表现。一般无系统症状。正常人头皮的平均厚度为 5~6 mm,而 LA 或 LS 患者的头皮厚度为 10~16 mm,皮下脂肪层为 8~13 mm^[3]。主要组织学改变表现为头皮(尤其是皮下脂肪层)明显增厚。

根据典型的临床表现,单纯头皮海绵样增厚应考虑 LS。如增厚的头皮上伴有脱发或短发时应考虑 LA。鉴别诊断:①头皮脂肪瘤:可单发或多发,质软,基底宽,可移动,多无自觉症状,组织病理学上可见成熟脂肪细胞群集成小叶,周围有纤维结缔组织及毛细血管包绕;②回状头皮:表现为头皮增厚、折叠,并伴有沟回状改变,无吸水海绵样触感及脱发;③毛囊黏蛋白病:表现为浸润性硬化性斑块或聚集性毛囊性丘疹或孤立的坚实性结节伴脱发,其组织病理学特征为外毛根鞘及皮脂腺黏蛋白沉积,毛囊、血管周围有不同程度

的炎症细胞浸润;④先天性局限性脱发性疾病:先天性皮肤发育不全愈合病灶常常以瘢痕覆盖,组织病理学可见表皮、真皮和皮下脂肪层均缺乏或个别层缺乏。

LA 和 LS 为皮下脂肪层增生性良性疾病,缺乏特效的治疗方法。本例患者采用手术切除皮损,取得了一定的疗效。

参 考 文 献

- [1] Cornbleet T. Cutis verticis gyrata Lipom [J]. Arch Dermatol Syphilol, 1935,32(1):688.
- [2] Coskey RJ, Fosnaugh BP, Fine G. Lipedematous alopecia [J]. Arch Dermatol, 1961,84:619-622.
- [3] Yaar S, Mansur AT, Gohktay F, et al. Lipedematous scalp and lipedematous alopecia: report of three cases in white adults [J]. J Dermatol, 2007,34(2):124-130.
- [4] Carrasco - Zuber JE, Alvarez - Veliz S, Cataldo - Cerda K, et al. Lipedematous scalp: a case report and review of the current literature [J]. J Dtsch Dermatol Ges, 2016,14(4):418-421.
- [5] Hae - Eul Lee, Sue - Jeong Kim, Myung Im, et al. Congenital lipedematous alopecia: adding to the differential diagnosis of congenital alopecia [J]. Ann Dermatol, 2015,27(1):87-89.

(收稿日期:2017-08-31)

(本文编辑:颜艳)

• 病例报告 •

多手指假肌源性血管内皮瘤一例

吕超 胡小平 叶庭路 于波

518000 深圳,安徽医科大学北京大学深圳医院临床学院皮肤科(吕超);北京大学深圳医院皮肤科(胡小平、叶庭路、于波)

通信作者:胡小平,Email:47776040@qq.com

基金项目:深圳市卫计委科研项目(201606004)

DOI:10.3760/cma.j.issn.0412-4030.2018.09.014

患者男,21岁,因右手多指发生皮下肿物伴疼痛5个月就诊。肿物初起为一针头大红斑,仅累及小指,无疼痛等不适。发病3个月后红斑迅速长大,呈结节状,数量爆发性增多,并累及无名指、拇指。皮损部分聚集,呈白色或黄色,遇冷及接触硬物后呈电击样或针刺样疼痛。患者发病以来未见其他不适,既往史及家族史无特殊。体检:一般情况可,浅表淋巴结未触及,心、肺、腹检查未见异常。皮肤科检查:右手小指见10个直径0.2~0.8 cm黄色或白色结节,部分皮损聚集,但不融合。右手无名指、拇指各见1个直径约0.3 cm的黄色结节,肿物表面光滑,境界不清,质硬,有明显触痛,见图1。皮损组织病理:肿瘤边界不清,累及真皮全层;肿瘤组织由多量梭形细胞及少量上皮样细胞组成,梭形细胞及上皮样细胞相互交织移行,呈束状、漩涡状或片状排列,胞质丰富,嗜酸性,少数细胞可见胞质内空泡形成,无红细胞及血管腔形成。肿瘤细胞核大,深染,少量轻度异形,核分裂象少

见。肿瘤细胞间见明显中性粒细胞及少量淋巴细胞浸润(图2)。免疫组化(图3):细胞角蛋白(CK)、Fli-1、ETS相关基因蛋白(ERG)、整合酶相互作用分子1(INI-1)、CD31、平滑肌肌动蛋白(SMA)、β联蛋白均阳性,CD34小血管阳性、梭形细胞阴性,Ki-67约10%阳性;上皮细胞膜抗原(EMA)、HMB-45、S100、结蛋白、TLE1、CD68均阴性。

诊断:假肌源性血管内皮瘤(pseudomyogenic hemangio-endothelioma, PH)。

治疗:右手小指因病灶较多,予以手术截肢;环指及拇指暂不处理,仅予随访。

讨论 PH较罕见,全球仅报道80余例,我国报道10余例。常见于中青年男性,发病部位多位于四肢,其中半数位于下肢,少数可发生在阴茎、肛周及胸椎等部位^[1-3]。皮损常表现为单个或多个疼痛性结节,平均直径1.9 cm(0.3~5.5 cm)^[1],可累及真皮、皮下组织、肌肉及骨组织。本例病变

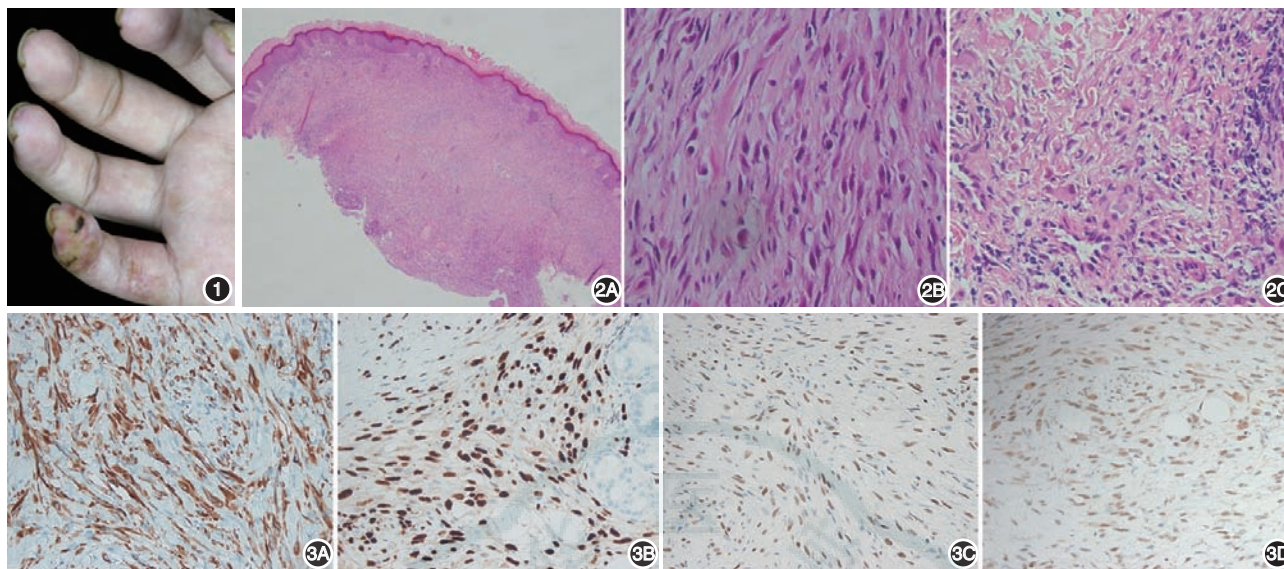


图1 右手小指见10个直径0.2~0.8 cm黄色或白色结节,部分皮损聚集,但不融合。右手环指、拇指各见一直径约0.3 cm的黄色结节
图2 假肌源性血管内皮瘤组织病理 2A:肿瘤细胞弥漫真皮全层,真皮浅层呈束状或旋涡状排列,真皮深层呈片状排列(HE×40); 2B:肿瘤由大量梭形细胞和少量上皮样细胞组成,胞质丰富,嗜酸性,部分细胞胞质可见空泡形成,核异形少见(HE×400); 2C:中性粒细胞及少量淋巴细胞浸润(HE×400) 图3 免疫组化检查(EnVision×400) 3A:瘤细胞CK阳性; 3B:瘤细胞ETS相关基因蛋白(ERG)阳性; 3C:瘤细胞Fli-1阳性; 3D:瘤细胞整合酶相互作用分子1(INI-1)阳性

呈多灶性发作,累及小指、环指及拇指。其中小指皮损较多,有10个,拇指及环指各1个。结节直径0.2~0.8 cm,部分皮损相互聚集。许伟伟等^[4]曾报道1例外伤后累及小指、环指的病例。但本例无诱因发病,进展迅速,皮损数呈爆发性增加,累及三指且单手指皮损达10个,既往文献未见报道。PH与上皮样肉瘤、横纹肌肉瘤及上皮样血管内皮瘤的临床表现相似,常通过病理检查和免疫组化相鉴别。

PH是一种惰性肿瘤,偶可见转移,少数病例可于短期内出现双肺转移,死亡者少见^[1,5-6]。目前的主要治疗方法为手术切除,但复发率较高。Hornick和Fletcher随访31例患者,18例(58%)复发。多灶性复发者可予以截肢治疗,化疗及放疗常用于PH的术后治疗,单独应用者较少。Joseph等^[6]曾发现1例突变为结节性硬化症(TSC1)的病例,经依维莫司治疗有效。本例患者小指皮损数较多,且进展迅速,予以截肢治疗。环指及拇指皮损数目少,进展缓慢,暂予以随访观察。现患者术后12个月,未见新发皮损,拇指及环指皮损稳定,未见进展,继续随诊监测病情变化。

参 考 文 献

[1] Hornick JL, Fletcher CD. Pseudomyogenic hemangioendothelioma:

a distinctive, often multicentric tumor with indolent behavior[J]. Am J Surg Pathol, 2011,35(2):190-201. doi: 10.1097/PAS.0b013e3181ff0901.

[2] Inyang A, Mertens F, Puls F, et al. Primary pseudomyogenic hemangioendothelioma of bone[J]. Am J Surg Pathol, 2016,40(5):587-598. doi: 10.1097/PAS.0000000000000613.

[3] McGinity M, Bartanusz V, Dengler B, et al. Pseudomyogenic hemangioendothelioma (epithelioid sarcoma-like hemangioendothelioma, fibroma-like variant of epithelioid sarcoma) of the thoracic spine[J]. Eur Spine J, 2013,22 Suppl 3:S506-S511. doi: 10.1007/s00586-013-2727-3.

[4] 许伟伟, 范钦和, 许璇. 假肌源性血管内皮瘤二例报告并文献复习[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2016,23(19):1324-1327.

[5] Sheng W, Pan Y, Wang J. Pseudomyogenic hemangioendothelioma: report of an additional case with aggressive clinical course[J]. Am J Dermatopathol, 2013,35(5):597-600. doi: 10.1097/DAD.0b013e31827c8051.

[6] Joseph J, Wang WL, Patnana M, et al. Cytotoxic and targeted therapy for treatment of pseudomyogenic hemangioendothelioma[J/O]. Clin Sarcoma Res, 2015,5: 22 [2017-09-08]. https://www.scienceopen.com/document_file/431cbbc1 - cc30 - 466d - a8a1 - e7924b766546/PubMedCentral/431cbbc1 - cc30 - 466d - a8a1 - e7924b766546.pdf.doi: 10.1186/s13569-015-0037-8.

(收稿日期:2017-09-26)

(本文编辑:尚淑贤)