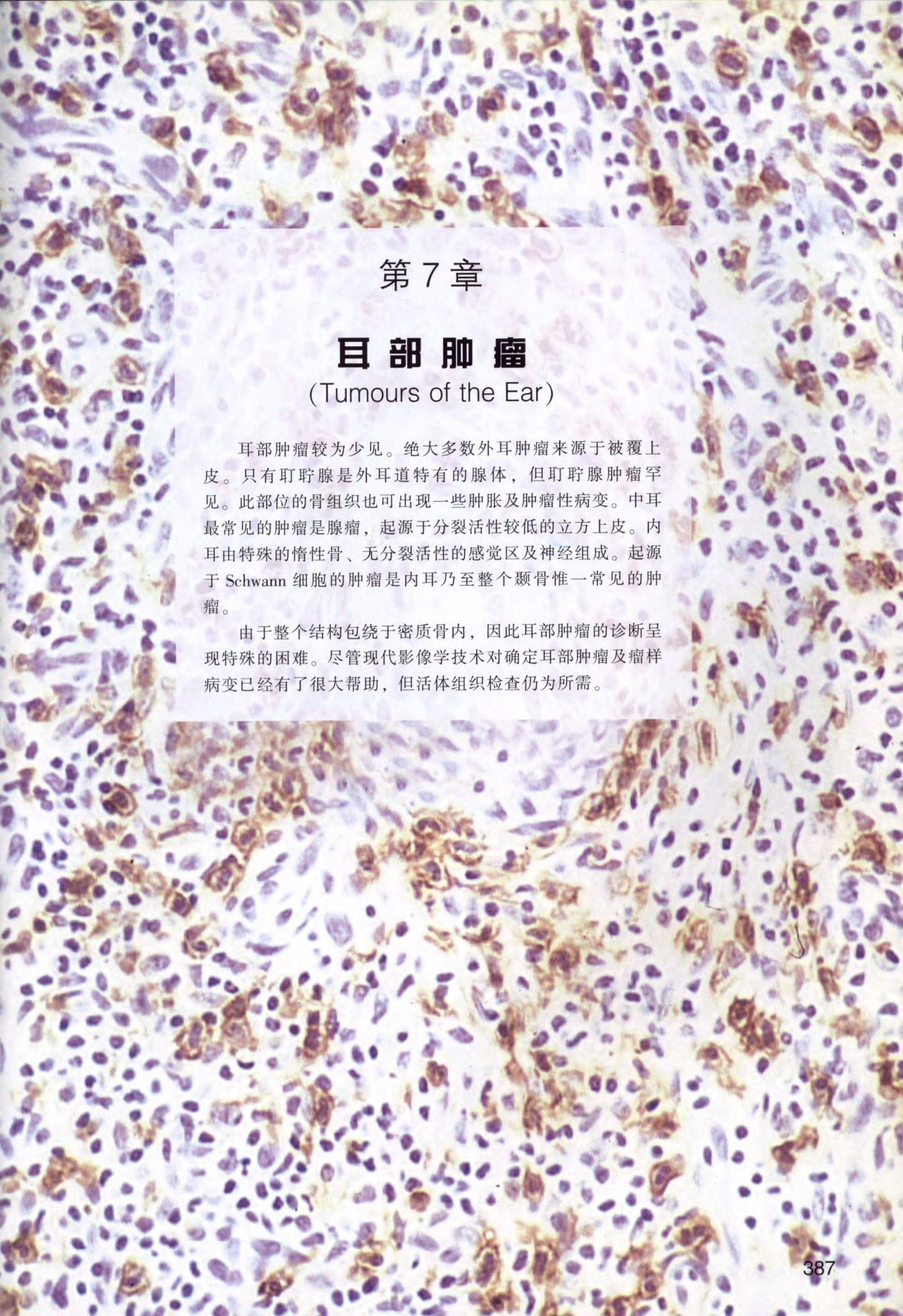




第 7 章

耳 部 肿 瘤

(Tumours of the Ear)

耳部肿瘤较为少见。绝大多数外耳肿瘤来源于被覆上皮。只有耵聍腺是外耳道特有的腺体，但耵聍腺肿瘤罕见。此部位的骨组织也可出现一些肿胀及肿瘤性病变。中耳最常见的肿瘤是腺瘤，起源于分裂活性较低的立方上皮。内耳由特殊的嗜性骨、无分裂活性的感觉区及神经组成。起源于 Schwann 细胞的肿瘤是内耳乃至整个颞骨惟一常见的肿瘤。

由于整个结构包绕于密质骨内，因此耳部肿瘤的诊断呈现特殊的困难。尽管现代影像学技术对确定耳部肿瘤及瘤样病变已经有了很大帮助，但活体组织检查仍为所需。

WHO 耳部肿瘤的组织学分类

外耳肿瘤		侵袭性乳头状瘤	8260/1
耵聍腺良性肿瘤		Schneiderian 乳头状瘤	8121/0
腺瘤	8420/0	内翻性乳头状瘤	8121/1
软骨样汗腺瘤	8940/0	鳞状细胞癌	8070/3
生乳头状汗腺囊腺瘤	8406/0	脑膜瘤	9530/0
圆柱瘤	8200/0		
耵聍腺恶性肿瘤		内耳肿瘤	
腺癌	8420/3	前庭 Schwann 细胞瘤	9560/0
腺样囊性癌	8200/3	内听道脂肪瘤	8850/0
黏液表皮样癌	8430/3	血管瘤	9120/0
鳞状细胞癌	8070/3	内淋巴囊瘤	8140/3
胚胎性横纹肌肉瘤	8900/3		
骨瘤及外生骨疣	9180/3	淋巴造血系统肿瘤	
血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润	9125/0	B 细胞慢性淋巴细胞白血病/	9823/3
		小淋巴细胞性淋巴瘤	9670/3
		朗格汉斯细胞组织细胞增生症	9751/1
中耳肿瘤		继发性肿瘤	
中耳腺瘤	8140/0		
乳头状肿瘤			

注：肿瘤名称后的编码为肿瘤学国际疾病分类编码（International Classification of Diseases for Oncology（ICD-O）⁸²¹），肿瘤名称为医学系统化命名（Systematized Nomenclature of Medicine（<http://snomed.org>）。生物学行为编码为：“/0”代表良性肿瘤；“/3”代表恶性肿瘤；“/1”代表交界性或行为不明的肿瘤。

外耳道耵聍腺肿瘤及圆柱瘤

(ceruminous gland neoplasms of external auditory canal and cylindroma) (图 7.1~7.7)

定义

外耳道耵聍腺肿瘤非常少见，可为良性或者恶性。只有腺瘤（耵聍腺瘤）可视为特异性来源于耵聍腺。发生于此部位的生乳头状汗腺囊腺瘤及腺样囊性癌有时也可被视为来源于耵聍腺。这些肿瘤可以是良性或者恶性。

部位

原发肿瘤位于外耳道的表浅部位。

临床特点

与外耳道其他病变相同，此病变症状为传导性听力丧失并有分泌物。疼痛及面神经瘫痪是恶性肿瘤的临床指征。

流行病学

良、恶性肿瘤的发病率无性别差异，平均发病年龄为 49 岁（26~89 岁）^{569,1478,1589}。

耵聍腺腺瘤 (adenoma of ceruminous glands)

ICD-O 编码：8420/0

大体检查

大体表现为表面无溃疡的灰白色肿块，直径可达 4cm，表面覆以皮肤。

组织病理学

镜下，肿瘤无包膜，由规则的嗜酸性腺体

构成，伴腔内突起。腺上皮由两层细胞构成，外层肌上皮细胞并不是在肿瘤的所有部分都明显存在。在某些耵聍腺腺瘤中，可见抗酸荧光蜡样色素（acidfast fluorescent ceroid）存在，与正常耵聍腺中所见相同²⁷⁷⁸（见图 7.1、7.2、7.3）。

电镜表现

一例耵聍腺腺瘤曾显示顶浆分泌帽、微绒毛、细胞连接、分泌颗粒、空泡、脂滴及铁蛋白体，皆为顶浆分泌腺的超微结构特点。

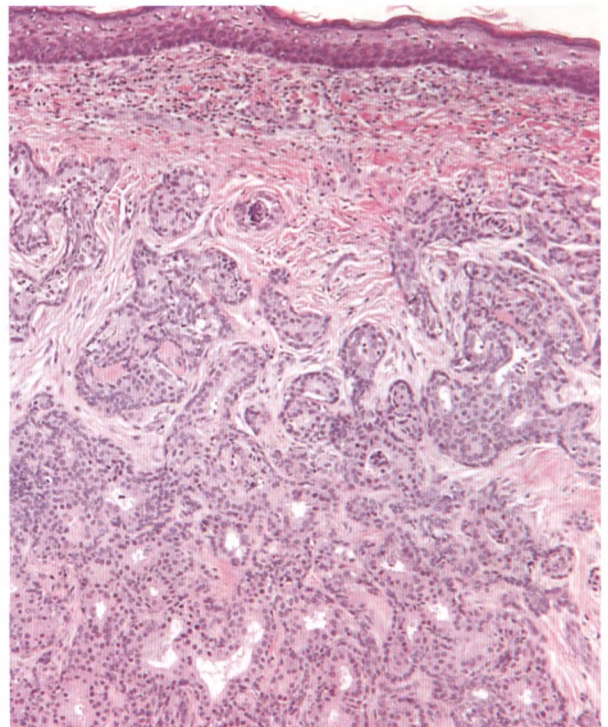


图 7.1 耵聍腺腺瘤。角化鳞状上皮覆于瘤样增生之耵聍腺上，病变界限清楚但无包膜。注意腺样及小囊性结构。

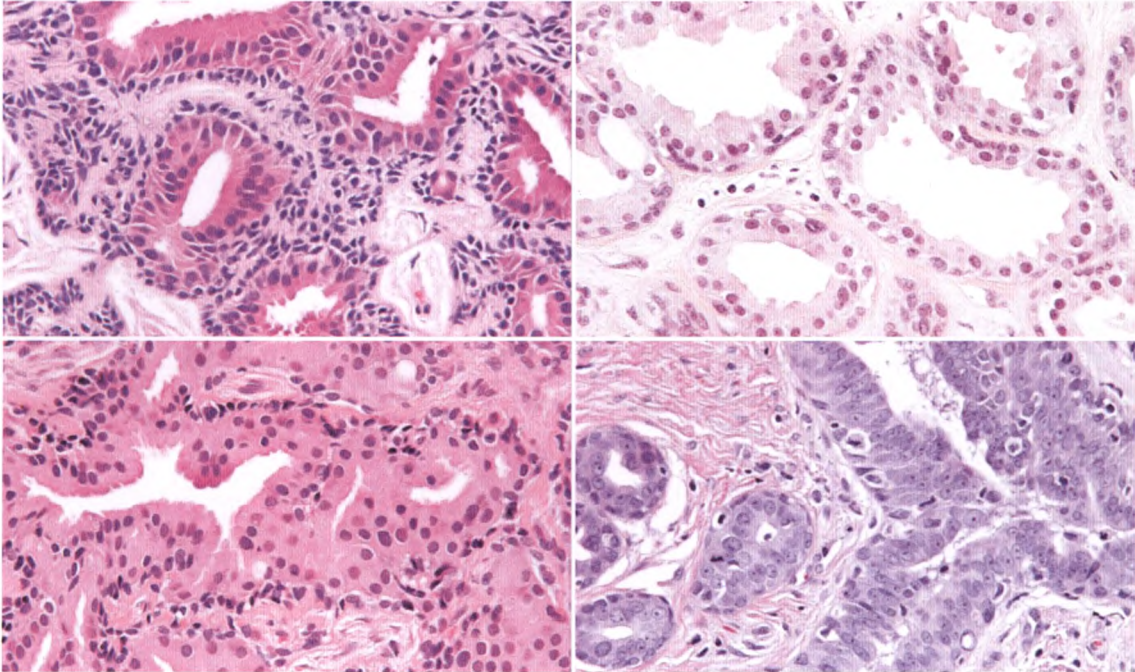


图 7.2 耵聍腺腺瘤。核复层伴有中度多形性及核分裂相（左上）；上皮细胞含有丰富的嗜酸性-颗粒状胞质，局灶呈全浆分泌（decapitation secretion）（右上）；腺样结构被纤维结缔组织分隔（左下）；由基底肌上皮细胞层包绕的分泌细胞数目不等（右下）。

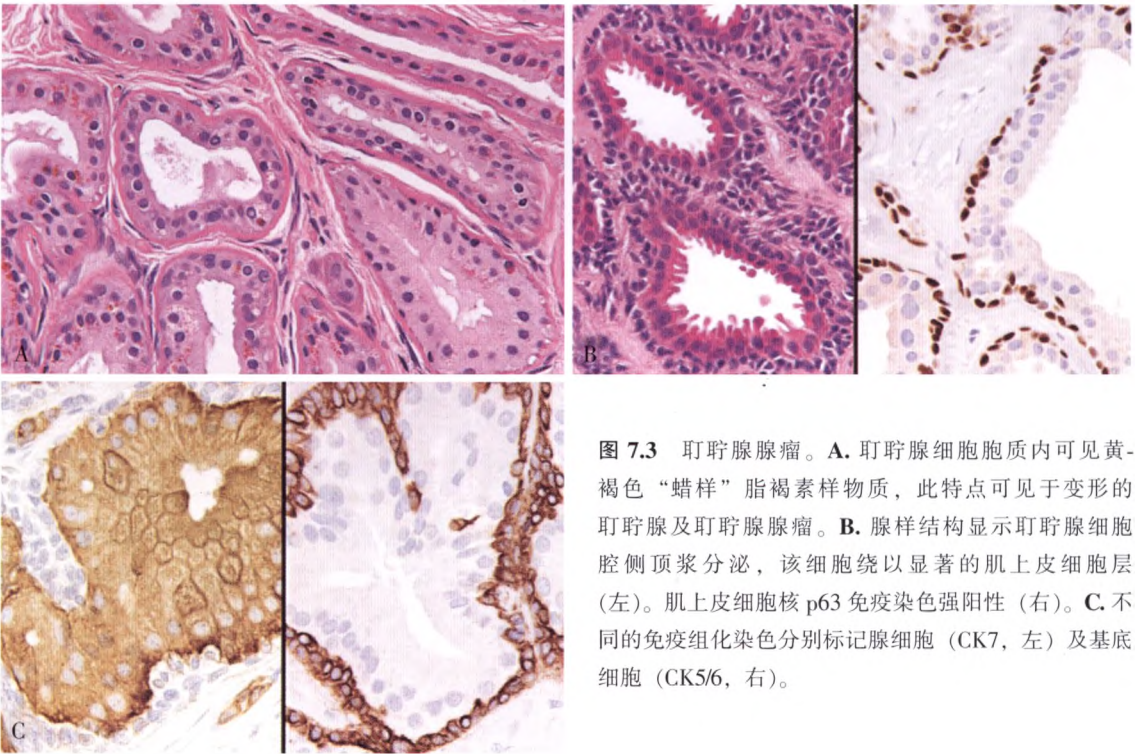


图 7.3 耵聍腺腺瘤。A. 耵聍腺细胞胞质内可见黄-褐色“蜡样”脂褐素样物质，此特点可见于变形的耵聍腺及耵聍腺腺瘤。B. 腺样结构显示耵聍腺细胞腔侧顶浆分泌，该细胞绕以显著的肌上皮细胞层（左）。肌上皮细胞核 p63 免疫染色强阳性（右）。C. 不同的免疫组化染色分别标记腺细胞（CK7，左）及基底细胞（CK5/6，右）。

软骨样汗腺瘤 (chondroid syringoma)

定义

良性肿瘤，与唾液腺的多形性腺瘤近似。

ICD-O 编码: 8940/0

同义词

多形性腺瘤 (pleomorphic adenoma) 或混合瘤 (mixed tumour)。

组织病理学

软骨、肌上皮及腺瘤结构是该肿瘤的特征。

生乳头状汗腺囊腺瘤 (syringocystadenoma papilliferum)

定义

良性皮肤附属器肿瘤，特征与发生于其他部位的同类皮肤附属器肿瘤相似。

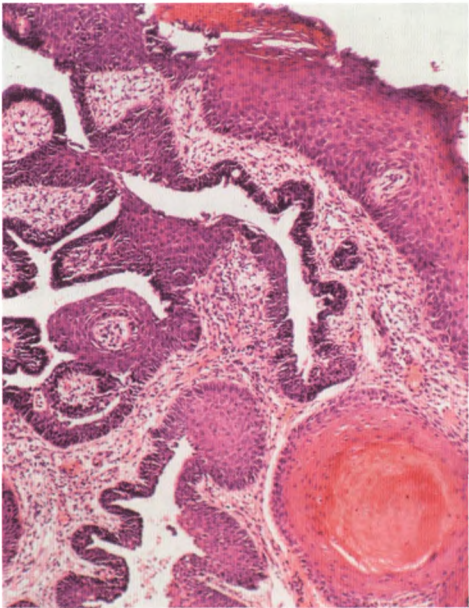


图 7.4 外耳道生乳头状汗腺囊腺瘤。示衬覆双层腺上皮的乳头突向囊腔。也可见一明显的表皮样囊肿。

ICD-O 编码: 8406/0

同义词

乳头状汗腺瘤 (hidradenoma)

流行病学及部位

生乳头状汗腺囊腺瘤见于儿童及青年，通常位于头皮或面部。偶见于耳道。

组织病理学

表面上皮形成囊性内陷。覆以双层顶浆分泌腺上皮的乳头突向囊腔，该上皮可表现出耵聍腺典型的全浆分泌。

圆柱瘤 (cylindroma)

定义

圆柱瘤是起源于皮肤附属器的良性肿瘤，究竟源于顶浆分泌腺还是顶浆外分泌腺，目前尚无定论。

ICD-O 编码: 8200/0

同义词

Turban 瘤 (Turban tumour)

部位

发生于外耳的病变可位于耳廓或外耳道。在此情况下，该病变可作为头皮多发 turban 瘤的一部分。

组织病理学

组织学上，肿瘤由小的、深染细胞组成的圆形团巢构成，细胞团排成钩锯状，并绕以粉染的透明物质，其间常见细胞外透明小滴。也可见具有泡状核的大细胞²⁸⁰⁴。与原发腺样囊性癌相比，外耳道圆柱瘤无筛状结构，但有大的泡状核细胞。



图 7.5 耳廓圆柱瘤，伴耳廓、面部及颞部的多发性圆形病变¹⁷¹¹。

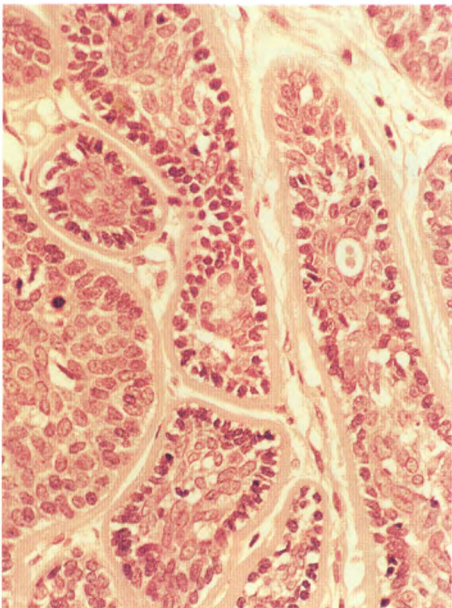


图 7.6 耳廓圆柱瘤，示细胞群的钩锯样排列，绕以透明基底膜。

耵聍腺恶性肿瘤 (malignant tumours of ceruminous glands)

定义

起源于耵聍腺的浸润性肿瘤。

ICD-O 编码

腺癌	8420/3
腺样囊性癌	8200/3
黏液表皮样癌	8430/3

部位

外耳道的表浅部分。应排除起源于邻近腮腺的肿瘤。

组织病理学

低级别及高级别腺癌

这些肿瘤具有的腺体结构呈现出顶浆分泌分化及浸润。低级别肿瘤表现出肌上皮层的丢失及浸润。高级别肿瘤的细胞显著异型，伴有活跃的核分裂及广泛的侵袭。

腺样囊性癌

镜下无法区分该部位与涎腺起源的腺样囊性癌。但该部位的肿瘤特征性的表现为广泛浸润邻近组织并侵犯神经鞘。

黏液表皮样癌

发生于此处的肿瘤通常为低级别，镜下特点近似于发生于涎腺者（见图 7-7D）。

预后及预后因素

复发通常使高级别肿瘤的手术切除更为复杂。曾有局部重要结构受累及转移导致死亡的报道。值得注意的是尽管发生较晚，但复发及最终的血行转移，尤其是转移至肺，同样是腺样囊性癌的一个特征。

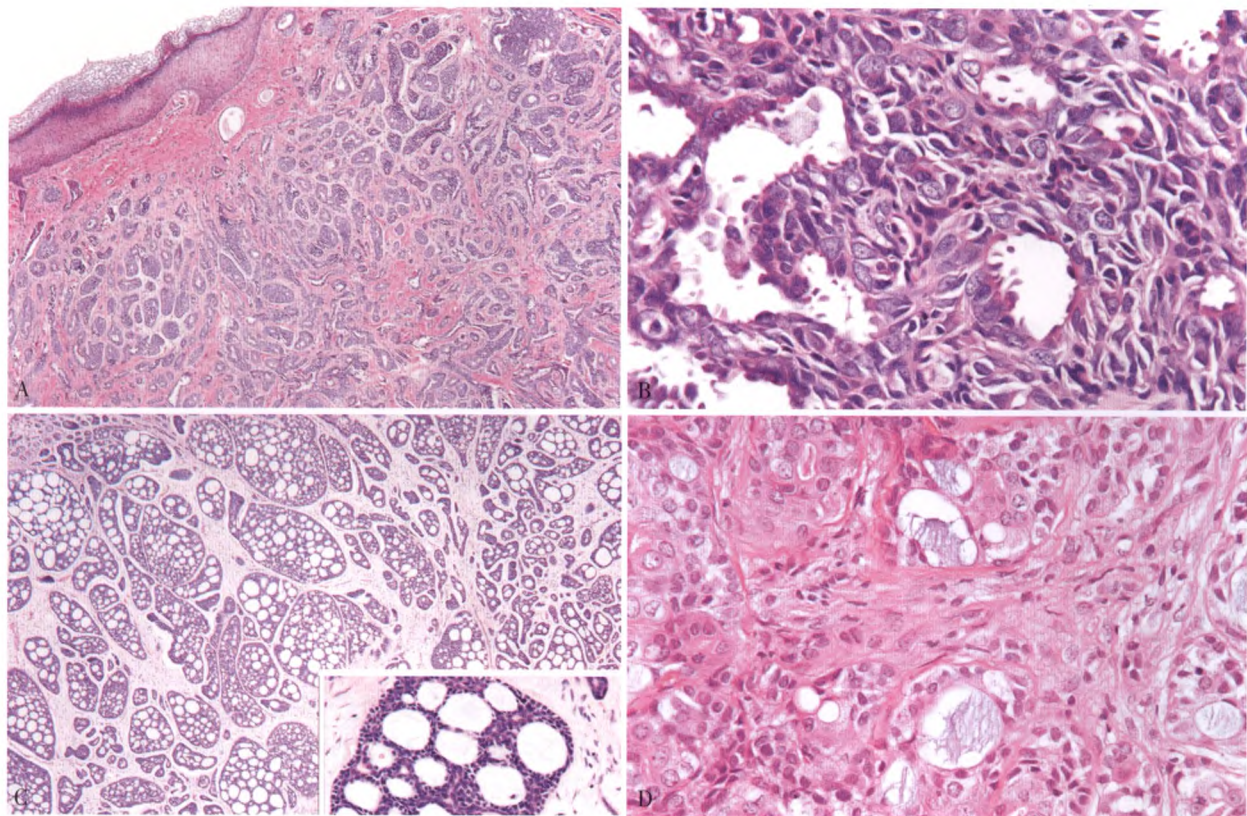


图 7.7 涎腺腺癌。A. 完整的表面上皮下可见致密的纤维化分隔的“双相性”肿瘤浸润。B. 涎腺腺癌 (NOS)，显示中心腺体全浆分泌，同时在“浸润性”生长方式中可见显著的不典型细胞。注意右上角的核分裂相。C. 腺样囊性癌。低倍镜及插图内可见完全为筛状（“瑞士奶酪”）排列。D. 黏液表皮样癌，中等级别。该浸润性肿瘤中易于辨认上皮细胞及黏液细胞。

外耳道鳞状细胞癌

(squamous cell carcinoma of the external ear) (图 7.8)

定义

此复层鳞状上皮恶性肿瘤起源于耳廓、外耳道的正常被覆上皮。

ICD-O 编码：8070/3

同义词

表皮样癌 (epidermoid carcinoma)，鳞癌 (squamous carcinoma)。

流行病学

耳廓病变确诊时平均年龄为 65~70 岁，男性略多见。外耳道内肿瘤的发病年龄为 52~55 岁，女性略多¹²²⁶。

病因学

光照过度及冻伤已被认为是引起耳廓病变的原因。人们将外耳道肿瘤与中耳的同类肿瘤相联系，并认为可能源于迁延的慢性炎症。然而，临

床关于慢性炎症的诊断有可能是误诊，其症状是由隐匿的鳞状细胞癌所引起。

部位

外耳的鳞状细胞癌主要发生于耳廓；其次于外耳道。对 52 例耳廓鳞癌患者的研究中，外耳受累部位的情况见表 7.1。双侧外耳受累罕见²⁸⁰⁷。

表 7.1 52 例耳廓鳞癌患者的受累部位。

部位	病例数
耳轮	27
耳廓后方	11
对耳轮	6
三角窝	3
耳甲	3
耳垂	2

临床特点

位于显露位置的耳廓肿瘤可以早期诊断。外耳道病变应注意可能由于症状轻微而延误诊断。疼痛、听力丧失、流血或流脓是其主要特征。可触及甚至看到斑块样甚或息肉样肿块。

大体检查

发生于耳廓的鳞状细胞癌大体上近似于皮肤其他部位的鳞癌（见图 7.8）。外耳道病变则表现为一个肿块，有时呈疣状，堵塞耳腔并深度浸润周围组织。有时可有鼓膜融解伴中耳侵犯。偶见分化好的病变未被临床发现，直至进展期。

肿瘤扩散及分期

由于有软骨浸润，皮肤鳞癌的 TNM 分期并不适用于该部位。



图 7.8 耳廓鳞癌，形成一伴有中央部位溃疡的肿块。

组织病理学

外耳的表皮样癌通常表现出显著的角化。表现为梭形细胞形态者必须与黑色素瘤及软组织肿瘤相鉴别。起源于外耳道者，通常可见来自于外耳道表皮的证据。起源于外耳道深部者，通常伴有来源于中耳的病变及鼓膜融解。肿瘤有时可以分化很好，以至于与乳头状瘤相混淆。尤其是当这样的肿瘤伴有显著的结缔组织增生时，更有可能延误诊断。疣状癌也曾见于外耳²⁴⁵⁶。

前期病变

光化性角化病可发展为鳞状细胞癌。

预后及预后因素

耳廓的鳞状细胞癌是一种侵袭性疾病，极易局部复发。通常局限于外耳的肿瘤术后转归较好。术后结局常与就诊时的临床分期相关，分期越高，结局越差¹⁹¹⁵。耳廓及外耳道的鳞癌转移扩散至淋巴结者不常见。如果诊断延迟并浸润邻近结构时，预后较差。

胚胎性横纹肌肉瘤

(embryonal rhabdomyosarcoma) (图 7.9)

横纹肌肉瘤及其亚型已经在软组织及骨肿瘤的 WHO 分类中进行了广泛讨论⁷⁷⁵。本节重点介绍原发于外耳道的肿瘤。

定义

具有胚胎性骨骼肌形态及生物学特征的原发性恶性肿瘤。

ICD-O 编码：8900/3

同义词

肌肉瘤 (myosarcoma)，胚胎性肉瘤 (embryonal sarcoma)，葡萄状肉瘤 (botryoid sarcoma)。

流行病学

横纹肌肉瘤在任何部位都是罕见的。然而发生于儿童头颈部的病例较特殊，通常年龄很小，好发于腭部、中耳及眼眶。

部位

绝大多数肿瘤发生于中耳，以“耳息肉”的形式延伸至外耳道。

临床特点

对任何一个有外耳道息肉的儿童都应该排除胚胎性横纹肌肉瘤。进展期病例可表现出耳分泌物、面部麻痹及耳部肿胀¹¹¹⁶。颅底骨组织，特别是颞骨岩部可遭到膨胀性破坏。

组织病理学

一般认为只有胚胎型横纹肌肉瘤发生在这一部位。这种息肉样肿瘤的特点为有不同程度骨骼肌分化的横纹肌母细胞及疏松排列的原始间充质细胞，并聚集在上皮下（增生带）。卵黄囊瘤在外耳道也可表现为息肉样。然而，两者组织学改变不同，后者由排列成空泡状的蓝色小圆细胞构成，伴有 Schiller-Dubal 小体形成并表达甲胎蛋白⁸³³。关于胚胎性横纹肌肉瘤包括其免疫表型的描述详见“软组织及骨肿瘤 WHO 分类”⁷⁷⁵。

组织发生

尽管有观点认为该肿瘤起源于中耳的横纹肌纤维，但似乎更可能是起源于未分化的间充质细胞。

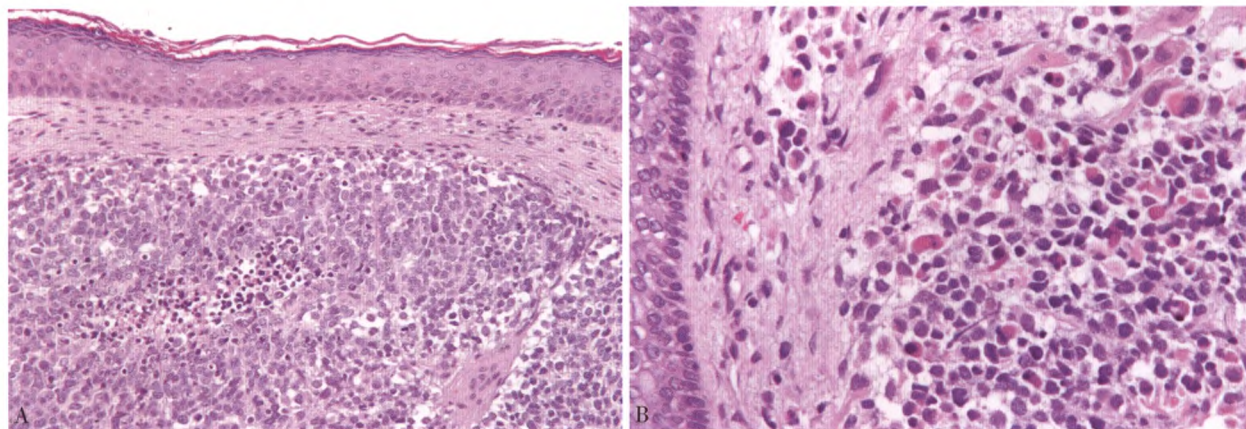


图 7.9 耳部横纹肌肉瘤。A. 核浆比例极高的“原始细胞”围绕一中心坏死区。肿瘤与表面分离。B. 息肉样肿物，肿瘤细胞及黏膜表面之间有一“分隔带”。恶性细胞具有丰富的嗜酸性胞质。

遗传学

位于 11 号染色体短臂 (11p15) 的区域发生突变与大多数胚胎性横纹肌肉瘤有关。在这一部位已经绘制出若干基因。复杂的结构及数量上的染色体重排也与胚胎性横纹肌肉瘤有关。以上在

《软组织及骨肿瘤病理和遗传学》分册中有详细讨论。

预后及预后因素

现代化疗方案已极大地改善了患儿的转归。

纤维结构不良

(fibrous dysplasia) (图 7.10~7.11)

定义

纤维结构不良 (FD) 是编织骨骨小梁的良性增生, 混有纤维组织且局限于髓内。可以是单骨性的, 仅累及一处骨组织, 或多骨性的, 累及多处骨组织。

同义词

良性纤维骨性病变 (benign fibro-osseous lesion)

流行病学

FD 发生于儿童及成人, 无地域或种族差异。单骨型的男女比例相当; 多骨型好发于女性, 男女比例为 1:3。

病因学

确切病因不清。最近的研究重点集中到了遗传学及分子生物学。

部位

全身任何骨骼均可受累。在头颈部, 颅面骨受累占单骨型病例的 10%~20%, 占多骨型病例的 50%。颧骨受累的病例主要为单骨型。鼓膜、乳突、颧骨鳞部或颧骨岩部均可受累。其他少见部位包括内耳道、半规管后部及听小骨。Lustig 等关于累及颅底的纤维结构不良的回顾性分析中, 发现颧骨受累占 24%。

临床特点

累及颧骨的病例的主要临床特征为: (1) 进

行性听力丧失, 多数为传导性, 但某些病例也可能是神经性或更为复杂; (2) 颧骨膨胀, 进行性堵塞外耳道口; (3) 当病变累及第7颅神经时患者会出现面神经瘫痪; (4) 耳道的缩窄可导致鼓膜外侧表皮样囊肿的形成, Megerian 等认为与胆脂瘤相关¹⁶⁹⁸。

大体检查

受累骨骼通常膨胀, 骨髓被坚实的灰色/褐色组织取代, 取决于骨性、纤维性及软骨性成分的比例。可形成囊腔。

组织病理学

病变由直接起源于短梭形细胞间质的不规则编织骨骨小梁组成。小梁可呈曲线状或似中文文字, 且无骨母细胞环绕。核无异型性, 也几乎没有核分裂。纤维及骨组织成分的比例不等。病变可包含软骨。继发性改变包括破骨巨细胞、泡沫组织细胞及动脉瘤样骨囊肿形成。

遗传学

多骨型纤维结构不良可发生于 McCune-Albright 综合征, 由位于 20 号染色体的 *GNAS* 复合物的激活突变引起^{327,527,577}。

预后及预后因素

纤维结构不良罕见恶变, 包括骨源性肉瘤、纤维肉瘤及软骨肉瘤, 但尚无颧骨部位恶变的描述。

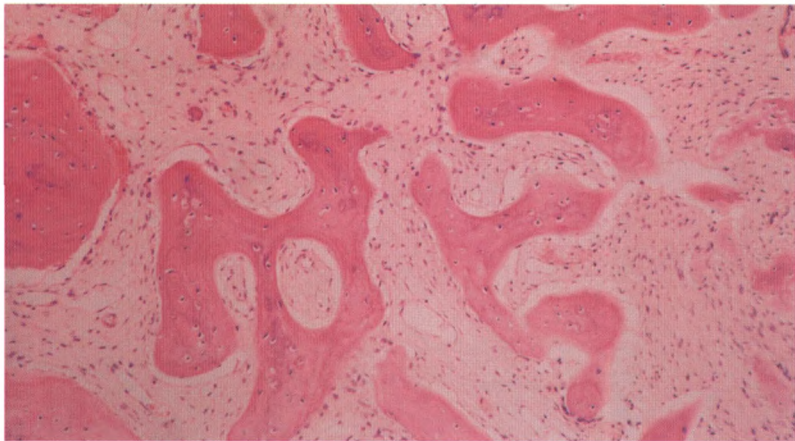


图 7.10 颞骨纤维结构不良，示不规则骨小梁，边缘无骨母细胞。

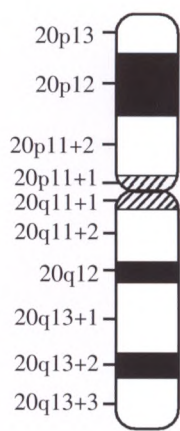


图 7.11 染色体 20q13.2-13.3 的 *GNAS1* 基因定位。

骨瘤及外生骨疣

(osteoma and exostosis) (图 7.12~7.13)

定义

外耳道深部良性骨质增大。分为两型。外生骨疣较之骨瘤更为常见。

ICD-O 编码：9180/0

同义词

骨软骨瘤 (osteochondroma)，骨软骨外生骨疣 (osteocartilaginous exostosis)。

病因

外生骨疣似乎与创伤有关，例如反复暴露于冷水；在游泳者中，似乎与听骨外生骨疣的发生相关⁷⁶⁹。在常规使用听诊器的人群中也观察到了外生骨疣，例如心脏病专家⁵⁵⁰。骨瘤的发病原因尚不清楚。

部位

骨瘤是非常少见的病变，发生于鼓鳞或鼓室

乳突缝，表现为单发、单侧、圆形带蒂的肿物。偶见有发生于外耳道及中耳之外的报道，包括乳突、颞骨、内耳道、关节窝、咽鼓管、岩骨尖及茎突。

外生骨疣是常见的、宽基的病变，通常为双侧、对称，与骨瘤相比，位于耳道的深部。在正常外耳道的骨性部分，无附属器结构，皮下组织及骨膜共同形成薄层组织。因而，表皮表面与其下骨组织间距较小。由此可解释为何鼓室骨的外生骨疣好发于经常在冷水中游泳的人。

临床特点

临床表现通常是耳道堵塞引起的症状。骨瘤及外生骨疣常伴发近鼓膜侧外耳道的感染。为增强引流及减轻传导性听力丧失常需手术切除。

组织病理学

骨瘤是圆形、带蒂的病变，由覆以小梁骨的皮质板层骨构成，其间杂有骨髓腔隙。小梁骨可由网格状编织骨形成。表面可见正常耳道的

鳞状上皮。外生骨疣通常无骨髓间隙。两种病变均有别于最近描述的外耳道浅部的良性纤维骨性病变²¹²¹。

预后及预后因素

良性病变，无恶变潜能。

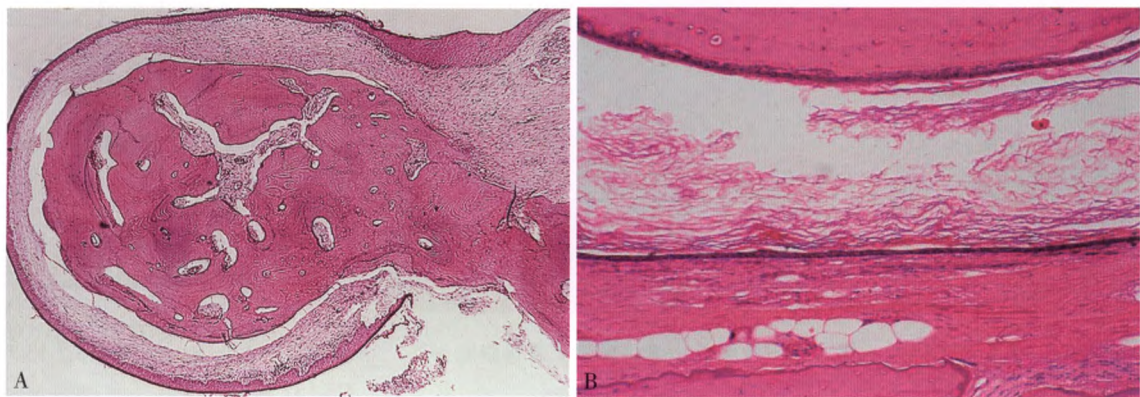


图 7.12 A. 外耳道深部骨瘤¹⁷¹¹。B. 外耳道外生骨疣。注意上方外生骨疣表面及下方管道皮肤表面的薄层表皮，两者均紧邻骨组织。在深层切片上，可见外生骨疣逐渐与深部骨道无蒂性融合。

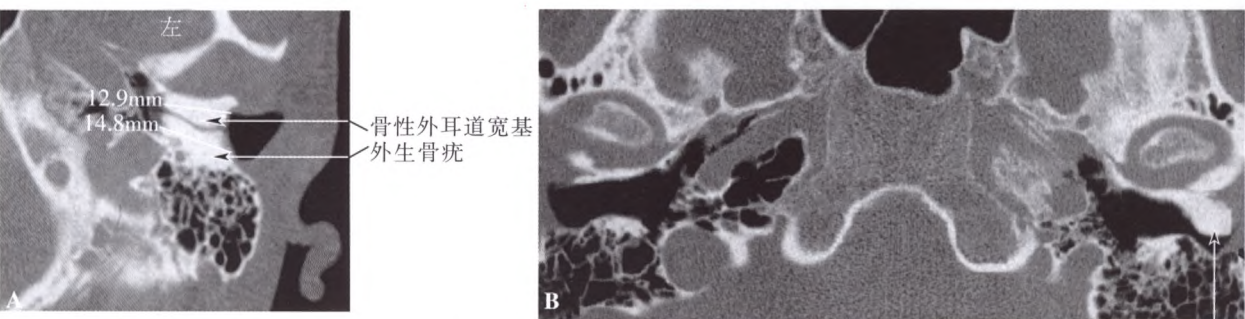


图 7.13 A. 外生骨疣。冠状 CT 扫描示外耳道深部宽基的外生骨疣。B. 骨瘤。横断 CT 扫描示一侧外耳道源于外耳道深部骨组织的带蒂骨瘤（箭头）。

血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润

(angiolymploid hyperplasia with eosinophilia) (图 7.14~7.16)

定义

良性血管性肿瘤，血管形成良好，但幼稚，主要衬覆饱满的上皮样（组织细胞样）内皮细胞。发生于皮下者常与肌性动脉有关。大多数病例均伴有显著的炎细胞成分，其中嗜酸性粒细胞是恒定特征。

同义词

上皮样血管瘤（epithelioid haemangioma）(ICD-O 编码 9125/0)，伴有嗜酸性粒细胞及淋巴滤泡的结节性血管母细胞增生（nodular angiolastic hyperplasia with eosinophilia and lymphofolliculosis），皮下血管母细胞性淋巴增生伴嗜酸性粒

细胞浸润 (subcutaneous angioblastic lymphoid hyperplasia with eosinophilia), 炎性血管瘤样结节 (inflammatory angiomatoid nodule)。

流行病学

患者年龄跨度很大, 高峰为 20~40 岁, 女性多于男性^{759, 1945}。

病因

血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润究竟是反应性病变还是肿瘤仍倍受争议。支持反应性增生的特征包括外伤史 (见于 10% 的病例)、病变围绕受损的大血管及其中显著的炎性成分^{759, 1945}。

部位

病变最常发生于头部, 尤其是前额及头皮 (通常是表浅颞动脉的分布区域)、耳部皮肤及耳周区域。另一常见部位包括肢体远端, 特别是指、趾。其他皮肤表面也可受累, 也有口腔黏膜、咽及眼眶受累的报道^{759, 1945}。深部病变及原发于大血管的病变罕见。

临床特点

多数患者表现为单个结节, 病史约 1 年或更短; 有时病史可长达 15 年。

皮肤, 包括耳部, 经常疼痛或瘙痒的病变表现为半球形红斑或色素过度沉着的丘疹或结节, 后



图 7.14 血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润。图为一老年男性双侧上耳轮病变。

者可出现表皮剥脱或极易出血。术前诊断常是血管瘤或表皮囊肿。可以是多个结节, 逐渐转为慢性并融合成片。极少自行消退, 但也未见有全身播散的报道。某些病例有外周血嗜酸性粒细胞增多。

大体检查

病变直径通常为 0.5~2.0cm; 极少数可达 5.0cm。内有血液的病变可似血管瘤, 但绝大多数病例都无特异表现。皮下病变可由于包膜及周

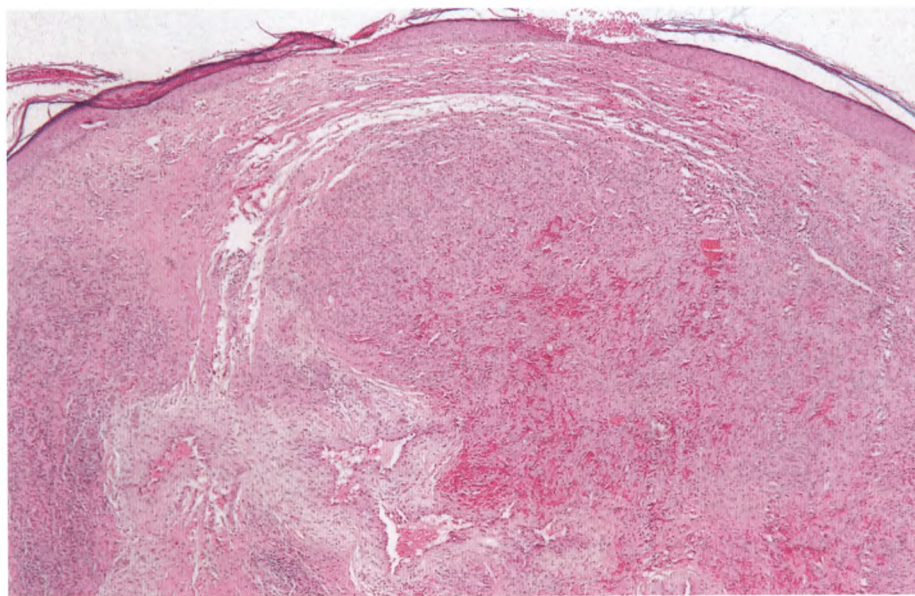


图 7.15 耳部血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润。表面完整, 其下多处小叶状炎性成分, 伴血管增生。

围炎细胞/淋巴细胞反应而状似淋巴结。

组织病理学

组织学上，既有血管又有炎细胞成分。小的、毛细血管大小的血管显著增生。由于此类血管围绕中等大小的厚壁血管呈簇状增生，故可形成不明显的小叶结构。血管内衬饱满的上皮样

(组织细胞样) 内皮细胞。血管看似较为幼稚并缺乏分化好的管腔，有时表现为一实性细胞群。内皮细胞核大，染色质均匀分散，核仁居中。胞质可呈空泡状。可见伴有不等量嗜酸性粒细胞、肥大细胞及淋巴细胞等炎细胞浸润，尽管不同病例嗜酸性粒细胞的数量变化较大。深部病变的周围常可见淋巴滤泡形成。深部病变常可与一较大

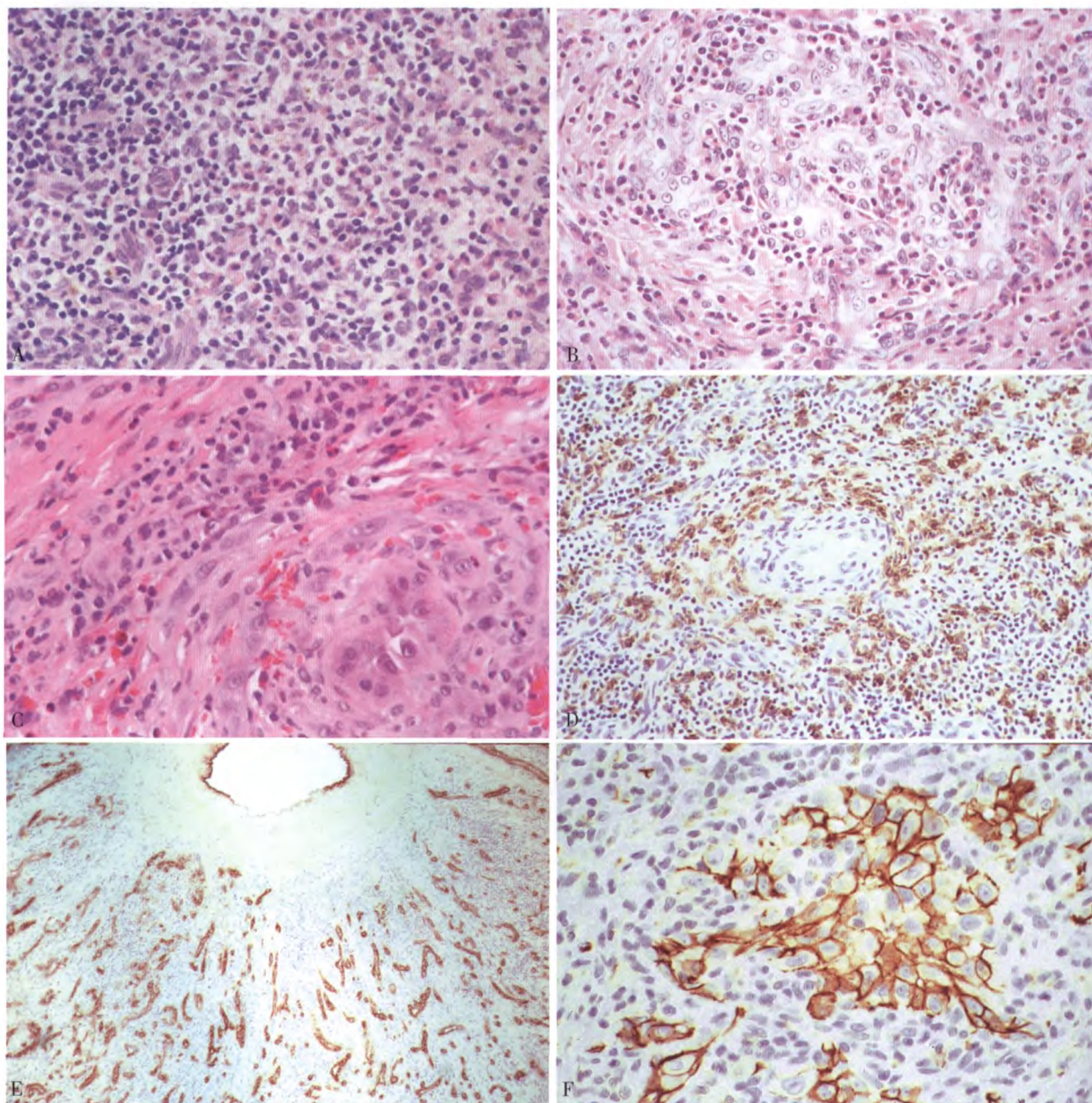


图 7.16 耳血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润。**A.** 淋巴细胞及嗜酸性粒细胞浸润于毛细血管大小的血管间。**B.** 高倍镜观察血管，示血管幼稚，丰满的组织细胞样内皮细胞，缺乏管腔。注意周围的嗜酸性粒细胞。**C.** 中央血管的内皮细胞增生。周围炎性浸润中可见纤维化及嗜酸性粒细胞。**D.** 通过检测 IgE 受体发现，大量肥大细胞围绕中小血管。**E.** 第Ⅷ因子免疫组化染色显示出与中央肌性动脉相连的拱形的毛细血管样血管（此病变累及唇部）。**F.** 免疫组化染色。组织细胞样内皮细胞胞膜表达 CD31。

的血管相关，通常为肌性动脉；衬覆的内皮细胞也可表现为上皮样。皮肤病变与周围组织的界限不甚清楚。

免疫表型

上皮样内皮细胞表达 CD31 及第Ⅷ因子。也表达 CD34，但通常较弱。肌动蛋白免疫染色可在幼稚血管周围呈现完整的细胞周肌层。肥大细胞的免疫染色可证明肥大细胞的存在，如肥大细胞纤溶酶、CD117 (C kit) 或 IgE (因肥大细胞有 IgE 受体)。

预后及预后因素

尽管该肿瘤无转移潜能，但术后局部复发率可高达 1/3¹⁹⁴⁵。原因不明。复发可能是由于切除不彻底，由底部残存的血管异常发生或仅仅只是肿瘤的一种潜能。无论是何种原因，建议完整的局部切除后随访。

血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润必须与木村病相鉴别^{450,1322}，在过去常因为两者表现出同样的病程而将其混淆²⁷⁵⁰。

表 7.2 血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润及木村病的临床及组织学特征

	血管淋巴增生伴嗜酸性粒细胞浸润	木村病
临床		
好发性别、年龄	女, 20 ~ 40 岁	男, 青 ~ 中年
地理分布	全世界	大多数在远东, 偶在欧洲
皮肤/皮下	红褐色丘疹	大的影响面容的肿块
常见部位	前额、头皮、耳部	颌下腺、腮腺、耳前
局部淋巴结	无受累	经常受累
嗜酸性粒细胞	常有	几乎总有
IgE 升高	从不	总有
预后	极好, 可复发	极好, 常再发
组织病理学		
小血管	大量, 幼稚 可缺乏管腔或表现为实性团 可与较大血管相关	大量, 薄壁, 类似 HEVs, 与大血管无关
内皮	组织细胞样/上皮样 可呈空泡状	无特异
结缔组织	嗜酸性粒细胞、淋巴细胞数量不等 大量肥大细胞	水肿, 富含嗜酸性粒细胞浆细胞 大量肥大细胞
淋巴滤泡	常见	总有
生发中心	正常, 活跃 FDCs 上无 IgE	常见多核细胞, 可含嗜酸性粒细胞, 可有滤泡融解, FDCs 上有 IgE 沉积

HEVs: 高内皮静脉
FDCs: 滤泡树突状细胞

木村病 (Kimura disease)

木村病 (Kimura 病) 是一种原因不明的慢性炎症性疾病状态, 常表现为耳前、腮腺及颌下腺区域的大的深在的皮下肿块, 常导致面容受损, 常有局部淋巴结肿大¹³⁹⁰。偶尔仅有淋巴结受累。外周血中嗜酸性粒细胞增多, IgE 水平升高, 有特异性组织学表现¹³⁸⁵。

木村病流行于远东地区, 主要累及中青年男性, 年龄范围 11~80 岁。然而, 本病也可散发于西方国家的高加索人¹⁰⁶⁹。组织学上, 皮下肿块由水肿的结缔组织围绕淋巴滤泡构成, 其间富含有

嗜酸性粒细胞及大量形似高内皮静脉 (HEVs) 的厚壁血管。生发中心中嗜酸性粒细胞浸润、淋巴滤泡融解及多核细胞均常见。木村病中的多核细胞 (由于核内复制导致一个细胞含有多个细胞核) 来源于滤泡树突状细胞¹⁰⁶⁹。滤泡树突状细胞的突起上有 IgE 沉积, 也有大量肥大细胞, 因为后者有 IgE 受体, 因此可用抗 IgE 抗体检测¹⁰⁶⁷。浆细胞也可以较为显著。尽管可能复发, 但病变为自限性, 预后极好。

病因不明。IgE 水平升高, IgE 附着于滤泡树突状细胞及嗜酸性粒细胞增多均提示该病变的本质为过敏性; 并且过敏反应是由白细胞介素 5 引起的⁶⁸⁰。

特发性假囊性软骨软化

(idiopathic pseudocystic chondrmalacia) (图 7.17)

定义

由于弹性软骨内液体积聚导致的耳廓非肿瘤性肿胀。

同义词

软骨内假囊肿 (endochondral pseudocyst)

流行病学

该病变主要发生于中青年, 也有儿童病例的报道。任一耳软骨受损的病例均可出现这种轻微的病变。

病因

反复摩擦耳部导致的轻微外伤可能是其病因之一⁵⁹²。液体可能是由于软骨周围受损的血管渗出而受损血管无法将其吸收所致。耳廓弹性软骨的小的假囊肿也可见于该区域炎性或肿瘤性病变的附近。

部位

可发生于耳软骨的任一部位。

临床特点

患者主诉耳软骨某一部位的无痛性肿胀。

大体检查

大体表现为耳软骨局部肿胀。切面可见软骨内有一界限清楚之囊腔, 其内充满黄色稀薄液体¹⁰⁴³。

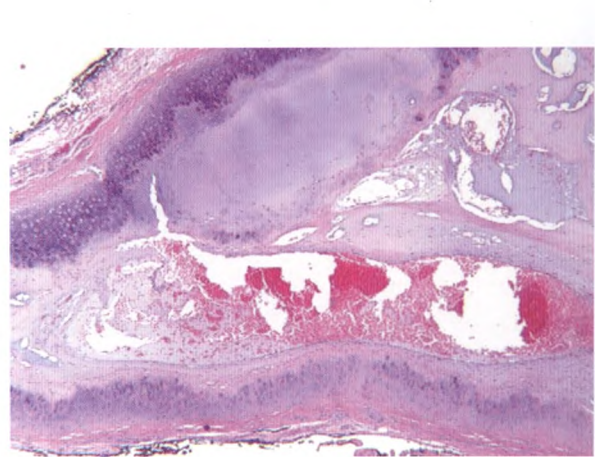


图 7.17 特发性假囊性软骨软化。软骨显示多发囊腔。下方囊腔可见出血。

组织病理学

镜下，囊腔一面衬覆变性的软骨，另一面则为正常软骨（见图 7.17）。

免疫表型

衬覆于囊样间隙的细胞既不表达 CD31 又不表达角蛋白，提示该病变仅为弹性软骨内的液体积聚而非上皮性囊肿或血管性假囊肿。

慢性结节性耳轮软骨皮炎

(chondrodermatitis nodularis chronica helices) (图 7.18)

定义

耳轮上的非肿瘤性溃疡结节，常累及其下软骨。

同义词

温克勒病 (Winkler disease, Winkler 病)

流行病学

该病变发生于 20~30 岁，无性别差异。

病因

血管的硬皮病样改变导致软骨周小动脉阻塞，这是引起软骨坏死的原发病变²⁴²。急性炎症及表皮溃疡继发于坏死软骨附近。

部位

病变发生于耳轮，其次为对耳轮。

临床特点

耳廓，通常是耳轮上方，有一小的伴有剧烈疼痛的溃疡性结节形成。

大体检查

结节中心有溃疡形成，周围为角化的边缘。

溃疡底部可见被挤出的坏死软骨。

组织病理学

耳廓皮肤有溃疡，耳廓弹性软骨的表浅区域完全坏死。溃疡底部，片状坏死软骨中可见中性粒细胞及细菌菌落浸润。弹性软骨周可见小动脉阻塞性增厚。溃疡边缘表皮增生。

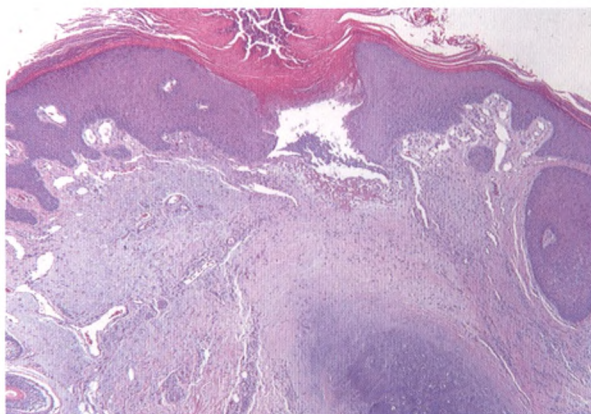


图 7.18 结节性耳轮软骨皮炎。溃疡病变边缘皮肤增生。溃疡位于软骨上，伴有纤维化及炎性成分。可见小灶性纤维素样坏死。

预后及预后因素

通常痛性结节可通过手术切除治愈。