

DOI: 10.20135/j.issn.1006-8147.2025.04.0382

病例报告

耳垂血管球瘤 1 例报告并文献复习

刘玉洁¹, 李冬梅², 顾安康³, 聂振华¹

(1. 天津市中医药研究院附属医院皮肤科, 天津市中西医结合皮肤病研究所, 天津 300120; 2. 天津市黄河医院皮肤科, 天津 300110; 3. 天津市中医药研究院附属医院病理科, 天津市中西医结合皮肤病研究所, 天津 300120)

关键词 耳垂; 血管球瘤; 肿瘤

中图分类号 R751

文献标志码 B

文章编号 1006-8147(2025)04-0382-03

血管球瘤是一种起源于正常血管或其他动静脉吻合处的良性血管性错构瘤, 相对罕见, 常见于手指的甲板下, 典型三联征为间歇性疼痛、压痛以及对冷激惹痛。典型病理表现为真皮内界限清楚的肿瘤团块, 其内包含血管腔, 血管周围围绕着多层血管球细胞。发生于耳垂者国内尚未见有报道。

1 临床资料

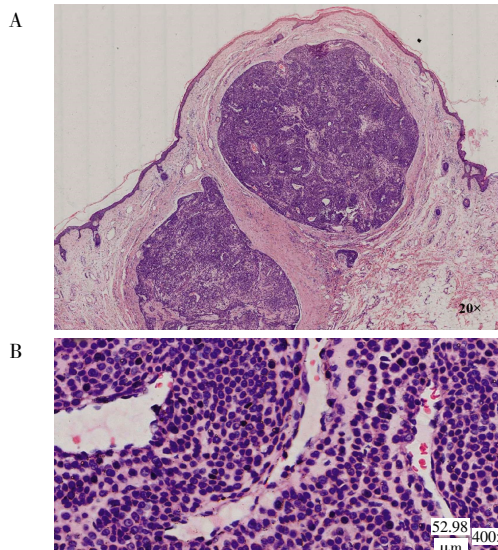
患者, 女性, 82 岁, 左耳垂暗红色结节 3 年, 伴间断性疼痛。3 年前无明显诱因左侧耳垂出现米粒大小红色丘疹, 逐渐增大, 伴有针扎样自发性阵发性疼痛, 按压时偶感疼痛, 寒冷刺激时会诱发疼痛。2019 年 4 月 23 日就诊于天津市中医药研究院附属医院皮肤科, 既往体健, 否认蚊虫叮咬史及局部外伤史, 个人史无特殊, 否认家族中有类似患者。体格检查: 系统查体未见明显异常。皮肤科检查: 左侧耳垂见表面光滑边界清楚、直径约 0.7 cm 的红色结节, 触之稍韧, 轻微触摸疼痛不明显, 用力按压时偶感疼痛, 遇冷刺激时诱发疼痛(图 1)。皮损组织病理学检查: 真皮内可见界限清楚的肿瘤团块, 其内包



注: 左侧耳垂见直径约 0.7 cm 的红色结节, 表面光滑, 边界清楚

图 1 左耳垂暗红色结节

含狭窄或扩张的血管腔, 管腔内衬一层细长且扁平的内皮细胞, 血管周围围绕着多层血管球细胞, 球细胞呈大小、形态均匀一致的圆形或卵圆形, 胞浆较少, 且具嗜酸性特征(图 2)。诊断: 血管球瘤。治疗: 手术完整切除。



注: A: 真皮内界限清楚的肿瘤团块; B: 瘤内可见狭窄或扩张的血管腔, 管腔内见扁平细长的内皮细胞, 血管周围由数层大小均匀一致圆形或卵圆形细胞围绕, 胞浆少、嗜酸性

图 2 耳垂红色结节病理表现(HE 染色)

2 讨论

血管球瘤形态上为表面光滑、与血管球类似的瘤体, 切面似细嫩质软的肉芽组织, 呈灰红色或红色的实性结构。该肿瘤是由传入小静脉、吻合血管、传出小动脉组成, 是一种特殊的功能性受体结构。其生理功能包括调控局部血流量、控制末梢血管收缩及舒张, 并在调节体温中发挥重要作用。典型三联征为间歇性疼痛、压痛以及对冷激惹痛。疼痛程度各不相同, 部分患者疼痛向患指放射。血管球瘤临床少见, 约占软组织肿瘤的 2%, 主要发生在指的

远端,尤其是甲板下,其次是手掌、手腕、前臂和足部。此外,尽管较为罕见,该肿瘤也可发生于血管球细胞分布稀疏或缺如的部位甚至可累及皮肤以外的器官和系统,如面颈部、消化系统、呼吸系统、生殖系统等^[1]。本病因尚不清楚,部分可能与外伤、长期挤压、摩擦、温度变化等有关,也可能与血管球肥大及遗传因素有一定关系。血管球瘤绝大多数为良性,极少数表现为恶性,可分为单发性和多发性,后者又可分为先天性斑块样型、局限性、播散性。单发性常为孤立的、直径<1 cm、表面光滑的紫红色或紫蓝色结节,质地柔软或质硬,多伴有疼痛。多发性常无明显疼痛,常染色体显性遗传,其易感基因已定位于1p21-22^[2]。也有少数患者为散发,皮疹可发生于身体任何区域,典型临床特征为散在分布、直径通常为数厘米的紫色或蓝色的丘疹、结节,少数患者瘤体疼痛,但大多数无明显自觉症状。本例患者肿瘤位于耳垂,为直径约0.7 cm的实性红色肿物,表面光滑,此部位相对疏松,缺乏重要的血管神经,痛感不明显,本例患者虽无典型的临床三联征,结合临床特征及病理表现,虽未做免疫组化仍可确诊。虽然以往已有多例发生于鼻、眼、唇、耳道等头颈部血管球瘤的病例报道^[3-5],但发生于耳垂者非常罕见,Yoshida^[6]最早于1995年发表了1例53岁男性右耳垂血管球瘤病例。Gulati等^[7]于2024年1月报道1例37岁男性右耳垂血管球瘤。但国内文献尚未见有报道者。笔者检索了近年来国内外部分文献,将发生于头颈部的21例血管球瘤数据汇总,见表1。

表1 21例头颈部血管球瘤报道数据汇总表

项目	数据
性别	女性18例,男性3例
年龄	2~62岁
发病时间	9 d~15年
发病部位	鼻(鼻尖、鼻腔、鼻中隔)5例;耳(鼓室、外耳道、中耳、耳垂)5例;舌3例;眼(虹膜)2例;颈部2例;颧骨1例;上颌骨1例;头皮多发1例;播散性1例(面部、右耳、右侧肢体)
临床症状	无疼痛者16例;伴有局部疼痛者仅5例。鼻:鼻塞、渗液;耳内:耳鸣、耳漏及听力下降,耳垂疼痛;虹膜:视物不清;骨:局部肿胀,X线下可见骨损害
组织病理	均可见到丰富的血管以及大小形态相对一致、胞质呈嗜伊红染色的瘤细胞
免疫组化	除去2例未行此检查者:波形蛋白(Vimentin)阳性9例;平滑肌肌动蛋白(SMA)阳性13例;CD31阳性2例;S-100阳性1例;CD34阳性2例

综上所述,头颈部血管球瘤以单发性为主,好发于青中年女性,无明显疼痛症状的占76.2%,伴疼痛者仅占23.8%,而且疼痛者中无1例有典型的临

床三联征。发生于鼻、虹膜、舌者均无疼痛。舌体血管及感觉神经丰富,但此3例患者均无任何症状,有待进一步研究。当然也可能与样本量较小有关。1例播散型者皮疹位于面部、耳部、肢体,均无疼痛感,而1例头皮多发性者却出现剧烈疼痛,影响工作及睡眠。部分文献报道,血管球瘤在女性中更为常见,且多发于20~40岁^[8-9]。但非甲下区域的血管球瘤则更常见于男性^[10-11]。

血管球瘤的诊断主要根据临床表现、组织病理学及免疫组化。单发性血管球瘤的典型组织病理学表现为:瘤体位于真皮或皮下组织内,周围有境界清楚的纤维组织包绕,瘤内含有大量狭窄的血管腔,腔内见一层扁平细长的内皮细胞,周围围绕多层血管球细胞,球细胞呈形态大小均匀一致的圆形或卵圆形,胞质呈弱嗜酸性^[12]。光镜下可见肿瘤组织由脉管系统、血管球细胞和平滑肌细胞组成,免疫组化:波形蛋白(Vimentin)、平滑肌肌动蛋白(SMA)及IV型胶原常阳性,CD31、Desmin、S-100一般阴性,偶可阳性^[13]。Vimentin提示肿瘤细胞具有间叶来源特征,SMA表明肿瘤细胞表达平滑肌标志物,符合血管球瘤的平滑肌起源。IV型胶原提示肿瘤细胞周围有基底膜成分,进一步支持血管球瘤的诊断。CD31是内皮细胞标志物,阴性结果排除了血管内皮来源肿瘤的可能性;Desmin是肌源性标志物,阴性结果排除了肌源性肿瘤(如平滑肌瘤)的可能性;S-100是神经源性标志物,阴性结果排除了神经源性肿瘤的可能性。多数认为血管瘤细胞来源于变异的平滑肌细胞,根据瘤体内血管、球细胞和平滑肌的占比,将血管球瘤分为球血管平滑肌瘤、球血管瘤和实体型球瘤3类。球血管平滑肌瘤相对少见,占比<10%,除球细胞外,还有平滑肌束,同时可见球细胞和平滑肌细胞之间的移行;球血管瘤特点为病变含扩张的血管腔隙或海绵状血管,血管壁有数层球细胞包绕;细胞形态一致,小圆形或多边形,胞质透明或嗜酸性,胞核小而圆位于中央,不见核分裂,细胞间界限清楚,间质可伴玻璃样变或黏液样变;实体型球瘤最常见,约占75%,特点为球细胞巢围绕毛细血管周围,部分区域形成“袖套状结构”^[14]。另外还有上皮样血管球瘤、嗜酸性血管球瘤等其他几种少见的特殊类型。

血管球瘤早期临床表现不典型,临床上需与蓝色橡皮疱样痣综合征、色素痣、血管脂肪瘤、静脉畸形等相鉴别。组织病理学上需与结节性汗腺瘤、血管平滑肌瘤、神经鞘瘤、恶性血管球瘤等相鉴别。

血管球瘤如症状明显影响生活者应完整切除

肿瘤,同时瘤体周围的包膜也需完整切除,如有残留,复发率较高,疼痛可能持续存在。

本病发病率相对较低,发生于耳垂者更罕见。本文总结了近年来发生于头颈部血管球瘤的一些特征,其中伴有疼痛者占23.8%左右,当遇到疼痛性或无痛性红色结节时要考虑到此病,积极行病理及免疫组化检查明确诊断,确诊后建议完整切除肿瘤。

参考文献:

- [1] NAJI RAD S, NAJIRAD S, RAFIEI R. A rare case of glomus tumor on the mucosal surface of lower lip[J]. *J Investig Med High Impact Case Rep*, 2020, 8:2324709620936159.
- [2] 王涛,马东来,刘跃华,等. 甲床外单发性血管球瘤[J]. *临床皮肤科杂志*, 2010, 39(1):24-26.
- [3] WIESER M E, GILLEY D R, MAY J G, et al. A rare case of a middle ear glomangioma[J]. *SAGE Open Med Case Rep*, 2022, 10(8):2050313X211070520.
- [4] KAUFMAN A C, BRANT J A, LUU N N, et al. Recurrent glomangioma ("true" glomus tumor) of the middle ear and mastoid[J]. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*, 2019, 5(4):175-179.
- [5] CHIRILA M, ROGOJAN L. Glomangioma of the nasal septum: a case report and review[J]. *Ear Nose Throat J*, 2013, 92(4-5):E7-E9.
- [6] YOSHIDA G Y. Glomangioma of the auricle[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1995, 113(6):833-834.
- [7] GULATI R D, GRAF A E, SALAMA J, et al. Glomangioma of the external ear: a case report[J]. *Laryngoscope*, 2024, 134(6):2771-2773.
- [8] ROMANOS E, AL DELFI F, HUBBALLAH M, et al. Glomus tumour of the fourth toe: case discussion and review of literature[J]. *BMJ Case Rep*, 2019, 12(11):e231100.
- [9] SETHU C, SETHU A U. Glomus tumour[J]. *Ann R Coll Surg Engl*, 2016, 98(1):e1-e2.
- [10] POLO C, BORDA D, POGGIO D, et al. Glomus tumor of the hallux. review of the literature and report of two cases[J]. *Foot Ankle Surg*, 2012, 18(2):89-93.
- [11] SCHIEFER T K, PARKER W L, ANAKWENZE O A, et al. Extradigital glomus tumors: a 20-year experience[J]. *Mayo Clin Proc*, 2006, 81(10):1337-1344.
- [12] 魏丽萍,赵丽萍,张园程,等. 男性乳房部血管球瘤一例[J]. *实用皮肤病学杂志*, 2021, 14(4):251-252
- [13] EBI M, SUGIYAMA T, YAMAMOTO K, et al. A gastric glomus tumor resected using non-exposed endoscopic wall-inversion surgery [J]. *Clin J Gastroenterol*, 2017, 10(6):508-513.
- [14] 张荣利,李承新. 鼻部血管球瘤[J]. *临床皮肤科杂志*, 2014, 43(4):244-246.

(2025-02-05 收稿)

(上接第369页)

- [20] DAVIDSON S, LEAR M, SHANLEY L, et al. Differential activity by polymorphic variants of a remote enhancer that supports galanin expression in the hypothalamus and amygdala: implications for obesity, depression and alcoholism[J]. *Neuropsychopharmacology*, 2011, 36(11):2211-2221.
- [21] GUJRAL S, AIZENSTEIN H, REYNOLDS C F 3RD, et al. Exercise effects on depression: possible neural mechanisms [J]. *Gen Hosp Psychiatry*, 2017, 49: 2-10.
- [22] JHA M K, LEE W H, SUK K. Functional polarization of neuroglia: implications in neuroinflammation and neurological disorders [J]. *Biochem Pharmacol*, 2016, 103: 1-16.
- [23] MILLER A A, SPENCER S J. Obesity and neuroinflammation: a pathway to cognitive impairment[J]. *Brain Behav Immun*, 2014, 42: 10-21.
- [24] ZHAO T, ZHONG T, ZHANG M, et al. Alzheimer's disease: causal effect between obesity and APOE gene polymorphisms[J]. *Int J Mol Sci*, 2023, 24(17): 13531.
- [25] ZALOCUSKY K A, NAJM R, TAUBES A L, et al. Neuronal ApoE upregulates MHC-I expression to drive selective neurodegeneration in Alzheimer's disease[J]. *Nat Neurosci*, 2021, 24(6): 786-798.
- [26] BULIK-SULLIVAN B, FINUCANE H K, ANTTLILA V, et al. An atlas of genetic correlations across human diseases and traits[J]. *Nat Genet*, 2015, 47(11): 1236-1241.

(2025-01-10 收稿)