

皮

主编 王 平
审订 邱丙森

皮肤肿瘤病理学图谱

ATLAS OF SKIN TUMOR PATHOLOGY



浙江摄影出版社

主编 王 平
审订 邱丙森

皮肤肿瘤病理学图谱

ATLAS OF SKIN TUMOR PATHOLOGY

责任编辑: 贾 敏
责任校对: 程翠华
装帧设计: 新华图文

图书在版编目 (C I P) 数据

皮肤肿瘤病理学图谱 / 王平著. - 杭州: 浙江摄影出版社, 2007.11
ISBN 978-7-80686-583-5

I. 皮… II. 王… III. 皮肤肿瘤 - 病理学 - 图谱 IV.
R739.502-64

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2007) 第 167861 号

皮肤肿瘤病理学图谱

王 平 著

浙江摄影出版社出版发行
杭州市体育场路 347 号 邮编: 310006
网址: www.photo.zjcb.com
制版: 浙江新华图文制作有限公司
印刷: 浙江新华彩色印刷有限公司
开本: 889 × 1194 1/16
印张: 20
2007 年 11 月第 1 版 2007 年 11 月第 1 次印刷
ISBN 978-7-80686-583-5
定价: 160.00 元
(如有印、装质量问题, 请寄承印单位调换)

序

2年前,王平医师在我科每周的临床病理讨论会(CPC)中,作了皮肤肿瘤病理学的系列讲座。期间,他以大量清晰的图片、简明扼要的内容,向我们展示了皮肤肿瘤的临床病理学特点,对我们认识、掌握皮肤肿瘤这一特殊的皮肤疾病帮助较大,深受我科年轻医师的喜爱。因此,我希望王平医师能将讲座内容编撰成书,以供全国皮肤科同道尤其是年轻医师参考学习。

现在,经过王平医师长达2年的认真编写、上海华山医院皮肤科邱丙森教授的精心审订、浙江摄影出版社蒋恒社长的热心帮助,这本国内第一部系统地全面介绍皮肤肿瘤的专著——《皮肤肿瘤病理学图谱》终于和读者见面了。

作为一名从事皮肤科临床工作近40年的医师,我深深感到:皮肤肿瘤对大多数皮肤科医师来说是“学而不厌”而又“学而畏之”的一类疾病,它们既简单又复杂,既熟悉又陌生。“学而畏之”最主要的原因是临床医师常常缺乏皮肤组织病理学的基础,使得我们对皮肤肿瘤的认识非常肤浅,另外我国的国情也决定了我们对皮肤肿瘤的重视程度不够。因此,本专著的出版,不仅在一定程度上弥补了我国皮肤肿瘤临床病理学的空白,也使得我们由“学而畏之”转化为“学而知之并克之”。

在通读《皮肤肿瘤病理学图谱》后,我感到本书有以下四个特点:①图文并茂。这也是本书的最大亮点,从扫视到高倍全面介绍了每一种肿瘤的组织学特点,真正做到了“看图识病”。②简明扼要。采用条文形式,重点突出,条理清晰,每一张图片均体现不同的病理特点。③内容全面。选用1500余张病理照片,几乎涵盖了所有皮肤肿瘤。④实用性强。本书的内容编排不仅适用于临床一线的皮肤病理医师和外科病理医师出具诊断报告时查阅和参考,也适合初学者学习和看图识病。

王平医师曾在南京这座具有皮肤科学肥沃土壤的城市学习工作了20余年,并深得我国著名皮肤病理学家邱丙森教授和美国著名皮肤病理学家杰格·巴万教授的真传,加之他本人不断地努力学习,故而才有较扎实的功底编写此书。另外,本书还得到邱丙森教授的亲自审订,更使我相信本专著一定会成为皮肤科临床病理医师、外科病理医师的良师益友,我欣然作序并贺之。

杭州市第三人民医院皮肤科 许爱娥

2007年夏末于西子湖畔

前 言

皮肤肿瘤是人类最常见、最复杂的肿瘤。首先,皮肤是最易受环境因素影响的人体器官,各种诱发肿瘤的环境因子,如日光中的紫外线辐射、人乳头瘤病毒的感染等,均可作用于皮肤而诱发肿瘤;其次,皮肤是人体最大的器官,皮肤包含各种上皮组织、间叶组织、淋巴造血组织等,各种组织来源的肿瘤均可原发或继发于皮肤;另外,随着人体的皮肤老化,各种皮肤肿瘤的发生率也显著上升。

按照生物行为,皮肤肿瘤大体可分为良性和恶性两大类,还包括一些相关的病变如癌前病变、瘤样病变、交界性病变、交界瘤、假瘤,以及严格意义上不属于肿瘤的发育异常和某些炎性增生性皮肤病变等,大多数皮肤肿瘤为良性肿瘤。

组织病理学检查是诊断皮肤肿瘤的最重要手段。无论对于初学者还是从事皮肤病理工作多年的医师,“看图识病”仍是学习与提高皮肤病理学水平的主要手段,遗憾的是,国内皮肤病理学图谱并不多。在我初学皮肤病理时,我主要参考1982年出版的由王光超教授主编的《皮肤组织病理彩色图谱》和1994年出版的由陈锡唐教授等主编的《实用皮肤组织病理学彩色图谱》。2002年,我有幸来到美国学习皮肤组织病理学,师从前美国皮肤病理学会主席杰格·巴万教授,其间我接触到了很多制作精美的原版皮肤病理学图谱,对我提高皮肤病理诊断水平帮助很大。在我即将学成回国时,我将中国皮肤科医师学习皮肤病理学的困难告诉了杰格,他慷慨地将他们经过多年收集整理的用于住院医师培训的系列病理教学图库友情相赠,希望以此能普及并提高中国皮肤病理学知识和水平。回国后,我将这些图片加以整理制成课件,作为科室的病理教学之用。后应许爱娥院长之托,并参考了2002年安东尼·F·胡德主编的《皮肤病理学入门》的图文编排格式,将有关皮肤肿瘤的不同章节内容汇编成书,命名为《皮肤肿瘤病理学图谱》,与国内同行共享。

全书囊括了皮肤囊肿和发育性畸形、表皮肿瘤、皮肤附属器(毛囊、小汗腺、顶泌汗腺、皮脂腺)肿瘤、黑素细胞肿瘤、纤维组织细胞增生和肿瘤、血管肿瘤、脂肪肿瘤、肌肉肿瘤、神经肿瘤、骨肿瘤、皮肤淋巴造血系统肿瘤、转移性肿瘤等共计15章1500余张病理图片,每一种肿瘤均按照临床特点、病理表现和鉴别诊断来编写,文字部分采用提纲式,力求简洁准确,图片按照由扫视倍到高倍排列,每一张图片下均有突出组织学特点的文字说明,鉴别诊断主要以组织学鉴别为主。在编写本书的过程中,我参考了David Weedon主编的《Skin Pathology》、Antoinette F. Hood主编的《Primer of Dermatopathology》、David E. Elder等主编的《Lever's Histopathology of the Skin》、Raymond Barnhill主编的《Textbook of Dermatopathology》等英文图书,以及赵辨教授主编的《临床皮肤病学》、杨国亮教授等主编的《现代皮肤病学》、陈锡唐教授等主编的《实用皮肤组织病理学》、朱学骏教授主编的《皮肤病的组织病理学诊断》、高天文和孙建方教授等主编的《现代皮肤组织病理学》等中文图书。

本书能得以出版,离不开杰格·巴万教授无私相赠的病理图片,离不开许爱娥院长的倾心组织和安排,离不开浙江摄影出版社蒋恒社长及编辑的慨然相助,离不开恩师邱丙森教授的精心审阅,谨此深表谢意。我还要特别感谢毕志刚教授和许爱娥院长对我的培养之恩,感谢赵德明教授对我的启蒙教育,感谢在专业道路上给予我指导和教诲的赵辨教授、许良中教授、骆丹教授、孙建方教授、曾学思教授、曹双林教授、张美华教授、陈明华教授、罗燕教授等,感谢在美国学习期间给予我帮助的李明发夫妇、Munir alarashi和Yong Tao,感谢我的同事沈宏、王一玲、陈俊帆、乔刚、徐瑾等主任在科室的日常病理工作中给予我的帮助。

王 平
2007年8月

目录

CONTENTS

序	许爱娥
前言	王平
第一章 皮肤囊肿和畸形 (Cutaneous cysts and malformations)	1
1.1 表皮囊肿 (Epidermal cyst)	3
1.2 毛发囊肿 (Pilar cyst)	5
1.3 增生性毛鞘囊肿 (Proliferating trichilemmal cyst)	6
1.4 多发性脂囊瘤 (Steatocystoma multiplex)	7
1.5 发疹性毳毛囊肿 (Eruptive vellus hair cyst)	8
1.6 藏毛囊肿 (Pilonidal cyst)	9
1.7 皮样囊肿 (Dermoid cyst)	10
1.8 腮裂囊肿 (Branchial cleft cyst)	11
1.9 支气管源性和甲状腺舌管囊肿 (Bronchogenic and thyroglossal duct cysts)	11
1.10 胸腺囊肿 (Thymic cyst)	12
1.11 皮肤纤毛性囊肿 (Cutaneous ciliated cyst)	13
1.12 脐肠系膜管囊肿和残留物 (Omphalomesenteric duct cysts and remnants)	14
1.13 皮肤子宫内膜异位症 (Cutaneous endometriosis)	14
1.14 阴茎中线囊肿 (Median raphe cyst of the penis)	15
1.15 尾部肠囊肿和泄殖腔囊肿 (Caudal gut cyst and cloacal cyst)	16
1.16 副耳 (Accessory tragus)	16
1.17 多乳头症 (Supernumerary nipple, Polythelia)	17
1.18 多指 (趾) 症 (Supernumerary digits)	18
第二章 表皮肿瘤 (Epidermal tumors)	19
2.1 表皮痣 (Epidermal nevus)	20
2.2 黑棘皮病 (Acanthosis nigricans)	21
2.3 融合性网状乳头瘤病 (Confluent and reticulated papillomatosis of Gougerot and Carteaud)	22
2.4 透明细胞棘皮瘤 (Clear cell acanthoma)	22
2.5 大细胞棘皮瘤 (Large cell acanthoma)	23
2.6 棘突松解性棘皮瘤 (Acantholytic acanthoma)	24
2.7 表皮松解性棘皮瘤和角化不良性棘皮瘤 (Epidermolytic acanthoma and dyskeratotic acanthoma)	25
2.8 脂溢性角化病 (Seborrheic keratosis)	26
2.9 皮角 (Cutaneous horn)	32
2.10 光化性角化病 (Actinic keratosis)	33
2.11 原位鳞状细胞癌 (Squamous cell carcinoma in situ)	37
2.12 假癌样 (假上皮瘤样) 增生 [Pseudocarcinomatous (pseudoepitheliomatous) hyperplasia]	40
2.13 角化棘皮瘤 (Keratoacanthoma)	40
2.14 鳞状细胞癌 (Squamous cell carcinoma)	42
2.15 基底细胞癌 (Basal cell carcinoma)	49
第三章 毛囊囊肿和肿瘤 (Cysts and neoplasms of hair follicle)	59
3.1 粉刺 (Comedo)	60

3.2 Winer 扩张孔 (Dilated pore of Winer)	60
3.3 疣状角化不良瘤 (Warty dyskeratoma)	61
3.4 粉刺样痣 (Nevus comedonicus)	62
3.5 外毛根鞘瘤 (Trichilemmoma)	63
3.6 外毛根鞘癌 (Trichilemmal carcinoma)	65
3.7 毛囊漏斗部肿瘤 (Tumor of the follicular infundibulum)	66
3.8 基底样毛囊错构瘤 (Basaloid follicular hamartoma)	67
3.9 毛母质瘤 (Pilomatricoma)	68
3.10 纤维毛囊瘤 (Fibrofolliculoma)	71
3.11 毛囊周围纤维瘤 (Perifollicular fibroma)	71
3.12 毛盘瘤 (Trichodiscoma)	72
3.13 毛囊瘤 (Trichofolliculoma)	73
3.14 毛发腺瘤 (Trichoadenoma)	74
3.15 毛鞘棘皮瘤 (Pilar sheath acanthoma)	75
3.16 毛发上皮瘤 (Trichoepithelioma)	76
3.17 促结缔组织增生性毛发上皮瘤 (Desmoplastic trichoepithelioma)	78
第四章 皮脂腺增生和肿瘤 (Sebaceous hyperplasia and neoplasms)	79
4.1 皮脂腺增生 (Sebaceous hyperplasia)	80
4.2 皮脂腺痣 (Nevus sebaceous)	81
4.3 毛囊皮脂腺囊性错构瘤 (Folliculosebaceous cystic hamartoma)	83
4.4 皮脂腺腺瘤 (Sebaceous adenoma)	84
4.5 皮脂腺棘皮瘤 (Seboacanthoma)	85
4.6 皮脂腺瘤 (Sebaceoma)	85
4.7 皮脂腺癌 (Sebaceous carcinoma)	87
4.8 Fordyce 点和 Montgomery 结节 (Fordyce's spots and Montgomery's tubercles)	88
第五章 小汗腺肿瘤 (Eccrine neoplasms)	89
5.1 小汗腺汗囊瘤 (Eccrine hidrocystoma)	90
5.2 透明细胞汗腺瘤 (Clear cell hidradenoma)	90
5.3 小汗腺汗孔瘤 (Eccrine poroma)	91
5.4 恶性小汗腺汗孔瘤 (Malignant eccrine poroma)	93
5.5 真皮导管肿瘤 (Dermal duct tumor)	94
5.6 汗管瘤 (Syringoma)	96
5.7 软骨样汗管瘤 (Chondroid syringoma)	97
5.8 小汗腺汗管纤维腺瘤 (Eccrine syringofibroadenoma)	99
5.9 小汗腺螺旋腺瘤 (Eccrine spiradenoma)	100
5.10 乳头状小汗腺腺瘤 (Papillary eccrine adenoma)	102
5.11 小汗腺上皮瘤 (Eccrine epithelioma)	102
5.12 微囊肿性附属器癌 (Microcystic adnexal carcinoma)	103
5.13 导管性小汗腺癌 (Ductal eccrine carcinoma)	105
第六章 顶泌汗腺肿瘤 (Apocrine neoplasms)	107
6.1 顶泌汗腺汗囊瘤 (Apocrine hidrocystoma)	108

6.2 乳头状汗管囊腺瘤 (Syringocystadenoma papilliferum)	109
6.3 乳头状汗腺腺瘤 (Hidradenoma papilliferum)	110
6.4 顶泌汗腺腺瘤 (Apocrine adenoma)	112
6.5 圆柱瘤 (Cylindroma)	114
6.6 皮脂汗腺腺瘤 (Sebocrine adenoma)	115
6.7 乳头糜烂性腺瘤病 (Erosive adenomatosis of the nipple)	117
6.8 顶泌汗腺癌 (Apocrine carcinoma)	118
6.9 乳房派杰病和乳房外派杰病 (Paget's disease of the breast and extramammary Paget's disease)	119
第七章 黑素细胞肿瘤 (Melanocytic neoplasms)	121
7.1 黑素细胞痣 (Melanocytic nevi)	122
7.1.1 交界痣 (Junctional nevus)	122
7.1.2 复合痣 (Compound nevus)	123
7.1.3 皮内痣 (Intradermal nevus)	123
7.2 先天性黑素细胞痣 (Congenital melanocytic nevus)	128
7.3 斑点状雀斑样痣 (Speckled lentiginous nevus)	130
7.4 梭形与上皮样细胞痣 (Spindle and epithelioid cell nevus)	130
7.5 晕痣 (Halo nevus)	136
7.6 蒙古斑、太田痣、伊藤痣 (Mongolian spot, Nevus of Ota, Nevus of Ito)	137
7.7 蓝痣 (Blue nevus)	137
7.8 发育不良痣 (Dysplastic nevus)	141
7.9 复发性黑素细胞痣 (Recurrent melanocytic nevus)	143
7.10 恶性黑素瘤 (Malignant melanoma)	144
7.10.1 原位黑素瘤, 非致瘤性水平生长期 (Melanoma in situ, Non-tumorigenic radial growth phase)	145
7.10.2 非致瘤性微侵袭性水平生长期黑素瘤 (Non-tumorigenic microinvasive radial growth phase melanoma)	149
7.10.3 致瘤性垂直生长期黑素瘤 (Tumorigenic vertical growth phase melanoma)	149
第八章 纤维组织细胞增生和肿瘤 (Fibrohistiocytic proliferations and tumors)	159
8.1 瘢痕和增生性瘢痕 (Scar and hypertrophic scar)	160
8.2 瘢痕疙瘩 (Keloid)	163
8.3 软纤维瘤 (Soft fibroma)	164
8.4 获得性指 (趾) 纤维角化瘤 (Acquired digital fibrokeratoma)	166
8.5 婴儿纤维性错构瘤 (Fibrous hamartoma of infancy)	166
8.6 纤维性丘疹 (Fibrous papule)	167
8.7 结缔组织痣 (Connective tissue nevus)	169
8.8 弹性纤维瘤 (Elastofibroma)	170
8.9 皮肤纤维瘤 (Dermatofibroma)	171
8.10 硬化性纤维瘤 (Sclerotic fibroma)	178
8.11 皮肤肌纤维瘤 (Dermatomyofibroma)	179
8.12 丛状纤维组织细胞瘤 (Plexiform fibrohistiocytic tumor)	179
8.13 腱鞘巨细胞瘤 (Giant cell tumor of tendon sheath)	180
8.14 结节性筋膜炎 (Nodular fasciitis)	181
8.15 婴儿指 (趾) 纤维瘤病 (Infantile digital fibromatosis)	183

8.16 肌纤维瘤 (Myofibroma)	184
8.17 纤维瘤病 (Fibromatosis)	186
8.18 皮肤黏液瘤 (Cutaneous myxoma)	187
8.19 隆突性皮肤纤维肉瘤 (Dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)	187
8.20 巨细胞纤维母细胞瘤 (Giant cell fibroblastoma)	189
8.21 不典型纤维黄瘤 (Atypical fibroxanthoma)	190
8.22 恶性纤维组织细胞瘤 (Malignant fibrous histiocytoma)	192
8.23 上皮样肉瘤 (Epithelioid sarcoma)	193
8.24 滑膜肉瘤 (Synovial sarcoma)	195
8.25 恶性间叶瘤 (Malignant mesenchymoma)	196
第九章 血管扩张和肿瘤 (Vascular ectasias and neoplasms)	197
9.1 毛细血管扩张 (Telangiectasia)	198
9.2 鲜红斑痣 (Nevus flammeus)	199
9.3 血管瘤 (Hemangioma)	200
9.4 化脓性肉芽肿 (Pyogenic granuloma)	203
9.5 静脉性血管瘤 (Venous hemangioma)	205
9.6 上皮样血管瘤 (Epithelioid hemangioma)	206
9.7 靶样含铁血黄素性血管瘤 (Targetoid hemosiderotic hemangioma)	209
9.8 反应性血管内皮瘤病 (Reactive angioendotheliomatosis)	210
9.9 血管球样血管瘤 (Glomeruloid hemangioma)	210
9.10 丛状血管瘤 (Tufted hemangioma)	211
9.11 微静脉血管瘤 (Microvenular hemangioma)	212
9.12 梭形细胞血管内皮瘤 (Spindle cell hemangioendothelioma)	212
9.13 血管球瘤和血管球性血管瘤 (Glomus tumor and glomangioma)	213
9.14 血管角化瘤 (Angiokeratoma)	215
9.15 淋巴管瘤 (Lymphangioma)	217
9.16 血管内乳头状内皮细胞增生 (Intravascular papillary endothelial hyperplasia)	219
9.17 上皮样血管内皮细胞瘤 (Epithelioid hemangioendothelioma)	220
9.18 网状血管内皮细胞瘤 (Retiform hemangioendothelioma)	221
9.19 Kaposi 肉瘤 (Kaposi's sarcoma)	222
9.20 血管肉瘤 (Angiosarcoma)	227
9.21 血管周皮细胞瘤 (Hemangiopericytomas)	229
第十章 脂肪组织肿瘤 (Tumors of adipose tissue)	231
10.1 脂肪瘤 (Lipoma)	232
10.2 血管脂肪瘤 (Angiolipoma)	233
10.3 浅表脂肪瘤样痣 (Nevus lipomatosus superficialis)	234
10.4 冬眠瘤 (Hibernoma)	234
10.5 多形性脂肪瘤 (Pleomorphic lipoma)	235
10.6 梭形细胞脂肪瘤 (Spindle cell lipoma)	236
10.7 良性脂母细胞瘤 (Benign lipoblastoma)	237
10.8 脂肪肉瘤 (Liposarcoma)	238

第十一章 肌肉肿瘤 (Muscle neoplasms)	241
11.1 平滑肌错构瘤 (Smooth muscle hamartoma)	242
11.2 平滑肌瘤 (Leiomyoma)	242
11.3 平滑肌肉瘤 (Leiomyosarcoma)	246
11.4 横纹肌瘤和横纹肌肉瘤 (Rhabdomyoma and rhabdomyosarcoma)	247
第十二章 神经肿瘤 (Neural neoplasms)	249
12.1 神经纤维瘤 (Neurofibroma)	250
12.2 丛状神经纤维瘤 (Plexiform neurofibroma)	252
12.3 神经瘤 (Neuroma)	253
12.4 施万瘤 (Schwannoma)	255
12.5 神经鞘黏液瘤 (Nerve sheath myxoma)	256
12.6 颗粒细胞瘤 (Granular cell tumor)	258
12.7 Merkel 细胞癌 (Merkel cell carcinoma)	259
第十三章 骨组织肿瘤 (Osseous tissue neoplasms)	261
13.1 甲下外生骨疣 (Subungual exostosis)	262
13.2 骨外软骨瘤 (Extraskeletal chondroma)	262
13.3 骨外黏液样软骨肉瘤 (Extraskeletal myxoid chondrosarcoma)	263
第十四章 皮肤淋巴增生性疾病 (Lymphoproliferative disorders of the skin)	265
14.1 B 细胞皮肤淋巴样增生 (B-cell cutaneous lymphoid hyperplasia)	266
14.2 免疫细胞瘤 (Immunocytopoma)	268
14.3 弥漫性大 B 细胞淋巴瘤 (Diffuse large B-cell lymphoma)	270
14.4 皮肤滤泡淋巴瘤 (Cutaneous follicular lymphoma)	271
14.5 皮肤浆细胞瘤 (Cutaneous plasmacytoma)	274
14.6 亲血管性 B 细胞淋巴瘤 (Angiotropic B-cell lymphoma)	275
14.7 T 细胞皮肤淋巴样增生 (T-cell cutaneous lymphoid hyperplasia)	277
14.8 成人 T 细胞淋巴瘤 / 白血病 (Adult T-cell lymphoma / leukemia)	277
14.9 外周 T 细胞淋巴瘤 (Peripheral T-cell lymphoma)	278
14.10 血管中心性淋巴瘤 (Angiocentric lymphoma)	279
14.11 蕈样霉菌病 (Mycosis fungoides)	281
14.12 塞扎里综合征 (Sézary syndrome)	290
14.13 派杰样网状细胞增多症 (Pagetoid reticulosis)	291
14.14 肉芽肿性松弛皮肤 (Granulomatous slack skin)	291
14.15 淋巴瘤样丘疹病 (Lymphomatoid papulosis)	293
14.16 皮肤 CD30+ 间变性大细胞淋巴瘤 (Cutaneous CD30+ anaplastic large cell lymphoma)	295
14.17 霍奇金淋巴瘤 (Hodgkin's lymphoma)	297
14.18 皮肤髓外造血病 (Cutaneous extramedullary hematopoiesis)	298
14.19 皮肤白血病 (Leukemia cutis)	299
14.20 淋巴上皮瘤样癌 (Lymphoepithelioma-like carcinoma)	301
第十五章 皮肤转移性肿瘤 (Metastatic tumors in skin)	303

第一章

皮肤囊肿和畸形

Cutaneous cysts and malformations

毛皮脂腺囊肿

- 1.1 表皮囊肿
- 1.2 毛发囊肿
- 1.3 增生性毛鞘囊肿
- 1.4 多发性脂囊瘤
- 1.5 发疹性毳毛囊肿
- 1.6 藏毛囊肿

发育性囊肿

- 1.7 皮样囊肿
- 1.8 腮裂囊肿

- 1.9 支气管源性和甲状腺舌管囊肿
- 1.10 胸腺囊肿
- 1.11 皮肤纤毛性囊肿
- 1.12 脐肠系膜管囊肿和残留物
- 1.13 皮肤子宫内膜异位症
- 1.14 阴茎中线囊肿
- 1.15 尾部肠囊肿和泄殖腔囊肿

发育性畸形

- 1.16 副耳
- 1.17 多乳头症
- 1.18 多指（趾）症

第一章 皮肤囊肿和畸形 (Cutaneous cysts and malformations)

皮肤囊肿 (Cutaneous cysts) 系指发生于皮肤的囊肿, 主要由囊壁和囊内容物构成。囊壁可为上皮性和非上皮性, 前者占大多数, 包括鳞状上皮和腺上皮等。囊内容物可为角质、细胞、液体等。囊壁破裂后可引起异物肉芽肿性炎症反应。根据其组织来源, 将皮肤囊肿分为毛皮脂腺囊肿 (Pilosebaceous cysts) 和发育性囊肿 (Developmental cysts)。皮肤发育性畸形 (Developmental malformations) 和皮肤发育性囊肿的形成机制相同, 此处一并列出。表 1-1 和表 1-2 分别列出了不同毛皮脂腺囊肿的特征比较和真皮内囊肿的组织学鉴别诊断要点。

表 1-1 不同毛皮脂腺囊肿的特征比较

	表皮囊肿	毛鞘囊肿	脂囊瘤	皮样囊肿	发疹性毳毛囊肿
颗粒细胞层	+	-	-	+	+
外毛根鞘角化	-	+	+	-	-
皮脂腺	-	-	+	+	-
囊内毛干	-	-	+/-	+/-	+(毳毛)

表 1-2 真皮内囊肿的组织学鉴别诊断

	表皮囊肿	毛鞘囊肿	脂囊瘤	皮样囊肿	汗囊瘤	毳毛囊肿	腱鞘囊肿	皮肤纤毛囊肿
囊壁	正常表皮, 有颗粒层	外周栅栏状嗜酸性细胞, 不见细胞间桥; 无颗粒层	折叠或波浪状嗜碱性细胞, 不见细胞间桥; 腔面嗜酸性外皮	正常表皮	立方 (小汗腺) 或柱状 (顶泌汗腺) 细胞, 柱状细胞可见断头分泌	正常表皮	致密的纤维结缔组织	假复层柱状上皮
囊内容物	板层状排列的嗜酸性角质物	均质化嗜酸性无定形物质	少, 偶见毛干	可见毛干	颗粒状、无定形嗜酸性淡染物质	板层状排列嗜酸性角质物	黏液样、轻度嗜碱性无定形物质	嗜碱性无定形物质
紧邻或其中的附属器	无	无	皮脂腺	成熟皮脂腺小叶贴附于囊壁, 并可开口于囊腔	无	毛干	无	无
其他		常可见囊内容物的局灶性钙化		可位于皮下	囊壁外侧可见肌上皮细胞			囊壁内侧面可见纤毛

1.1 表皮囊肿 (Epidermal cyst)

【临床特点】

- 因组织起源于毛囊漏斗部, 又称漏斗部囊肿 (Infundibular cyst), 为最常见 (近 80%) 的皮肤囊肿。本病又称表皮样囊肿 (Epidermoid cyst) 或表皮包含囊肿 (Epidermal inclusion cyst, EIC)。
- 好发于头面部, 亦可发生于项或躯干部。
- 为直径 2mm ~ 5cm 的圆 (球) 形结节或丘疹, 中央可见黑头样, 可破裂引起继发炎症反应。
- 粟丘疹 (Miliun) 为小的表皮囊肿, 为坚实的白色丘疹, 直径数毫米。原发者多见于面部特别是眼周。继发者多见于表皮下水疱病 (如大疱性类天疱疮、获得性大疱性表皮松解症等)、皮肤磨削术后、外伤或炎症等。也可与 Gardner 综合征和痣样基底细胞癌综合征相关。

【病理表现】

- 真皮内上皮性囊肿 (图 1-1), 偶可见开口于表皮 (图 1-3)。
- 囊壁为复层鳞状上皮, 与正常的毛囊漏斗相同, 含有颗粒层。囊内容物为疏松、板层状排列的角质 (图 1-2)。
- 偶可见囊壁含毛囊结构或囊内毛干, 此可称为毛囊囊肿 (Follicular cyst) (图 1-4)。
- 粟丘疹与表皮囊肿的组织学表现完全相同, 唯形态较小 (图 1-5)。部分粟丘疹可由于小汗腺导管阻塞和鳞状上皮化生发展而成 (图 1-6, 图 1-7)。
- 表皮囊肿破裂后可引起异物巨细胞反应 (图 1-8, 图 1-9)。早期以中性粒细胞浸润为主 (图 1-10); 后期则主要以淋巴组织细胞、多核巨细胞和成纤维细胞浸润, 囊性结构如囊壁或囊内容物常缺如 (图 1-11, 图 1-12)。

【鉴别诊断】

- **毛发囊肿:** 囊壁无颗粒层, 囊内容物为均质化嗜伊红角质物。
- **皮样囊肿:** 囊壁相同, 但可见毛皮脂腺结构与囊壁相连。板层状排列的角质内容物中可见毛干。
- **毛囊包涵囊肿:** 见于鼻赘, 可见相连的皮脂腺。

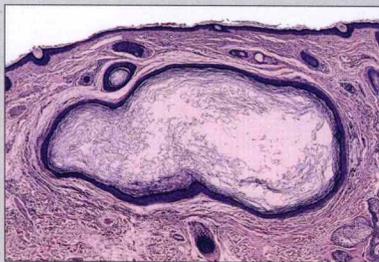


图 1-1 表皮囊肿 (扫视低倍) 真皮内囊肿, 囊壁由鳞状上皮构成, 囊内含疏松角质。

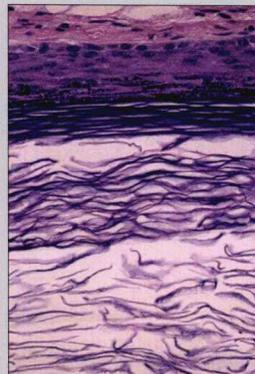


图 1-2 表皮囊肿 (高倍) 囊壁含颗粒层, 与表皮或毛囊漏斗上皮相同。囊内含疏松、板层状排列的角质物。

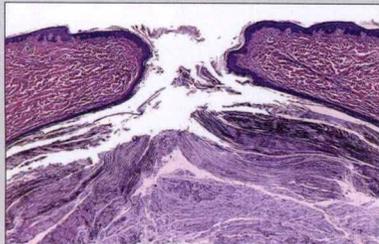


图 1-3 表皮囊肿 (低倍) 囊壁的鳞状上皮与上方表皮相连续。

第一章 皮肤囊肿和畸形 (Cutaneous cysts and malformations)

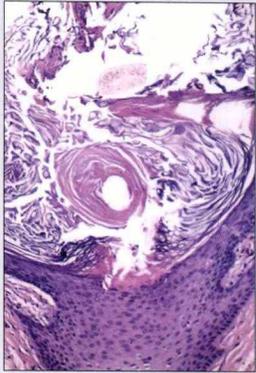


图1-4表皮囊肿(中倍) 偶可见囊壁含毛囊结构和(或)囊内毛干,此可称为毛囊囊肿。

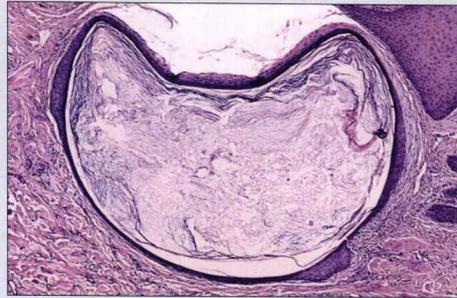


图1-5粟丘疹(低倍) 直径数毫米的表皮囊肿。

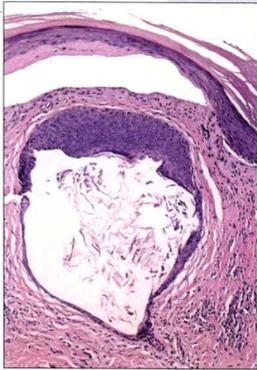


图1-6粟丘疹(扫视倍) 由于小汗腺导管阻塞和鳞状上皮化生发展而成。

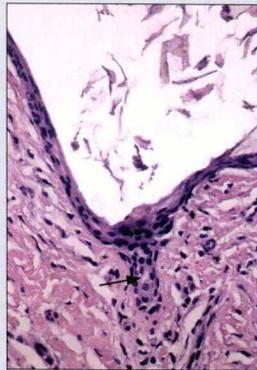


图1-7粟丘疹(中倍) 由于小汗腺导管阻塞和鳞状上皮化生发展而成(箭头所示)。

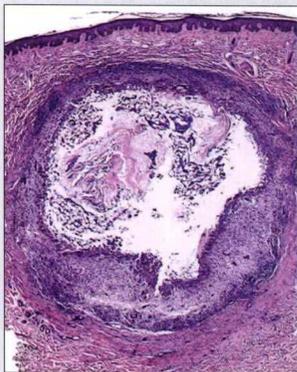


图1-8表皮囊肿破裂(扫视低倍) 囊肿结构尚存,囊壁大量炎性细胞浸润。

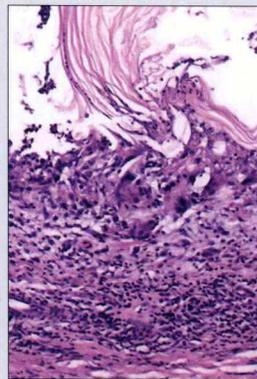


图1-9表皮囊肿破裂(中倍) 囊腔含有疏松的角质物,囊壁呈栅栏状肉芽肿反应,伴中性粒细胞、淋巴细胞、组织细胞和多核巨细胞浸润。

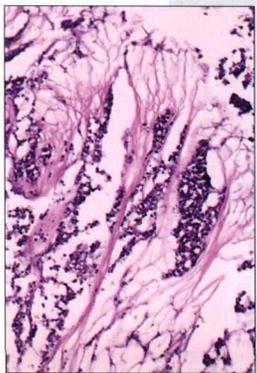


图1-10表皮囊肿破裂(中倍) 早期,可见囊腔内角质物和较多中性粒细胞浸润。

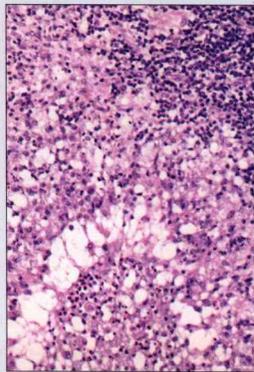


图1-11表皮囊肿破裂(中倍) 中期,囊肿结构缺如,以中性粒细胞为中心(下方)、组织细胞(中间)和淋巴细胞(上方)构成的栅栏状肉芽肿。

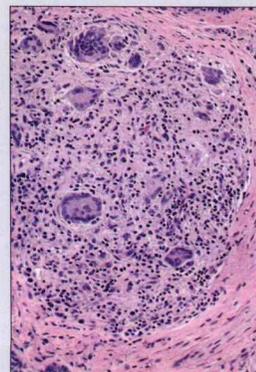


图1-12表皮囊肿破裂(中倍) 晚期,囊肿结构缺如,仅见由淋巴细胞、浆细胞和多核巨细胞构成的肉芽肿及其周围的纤维化。

1.2 毛发囊肿 (Pilar cyst)

【临床特点】

- 因起源于毛囊峡部, 又称毛鞘囊肿 (Trichilemmal cyst), 占皮肤囊肿的 10% ~ 15%。原错误命名为皮脂囊肿 (Sebaceous cyst)。
- 可有家族史, 为常染色体显性遗传。女性多见。
- 近 90% 发生于头皮。
- 多为单发结节, 偶为多发结节, 与表皮囊肿常难鉴别。

【病理表现】

- 真皮内上皮性囊肿, 囊内含致密的粉红色均质化角质物 (图 1-13)。
- 囊壁的鳞状上皮呈毛鞘分化特征, 即在外周嗜碱性基底样细胞层和内侧含丰富嗜酸性胞浆的鳞状细胞层之间无颗粒层, 称为突然角化 (abrupt keratinization) (图 1-14)。
- 囊内容物为致密的粉红色均质化角质物。偶可见局灶性胆固醇裂隙 (组织处理过程中胆固醇晶体析出) 和萎缩性钙化 (图 1-15)。
- 囊肿破裂后可见异物巨细胞反应, 内含无颗粒层的鳞状上皮、粉红色致密角质物、深染的萎缩性钙化以及邻近的纤维化 (图 1-16)。轻度纤维化基质中可见大量泡沫状巨噬细胞 (图 1-17)。胆固醇裂隙周围可见因异物反应产生的多核巨细胞 (图 1-18)。
- 混合性囊肿 (Hybrid cysts) 为同时具有毛发囊肿与表皮囊肿组织学特征的囊肿, 即同一囊肿的囊壁同时有颗粒层和无颗粒层的鳞状上皮, 囊腔内同时含致密性粉红色角质物和疏松板层状角质物 (图 1-19, 图 1-20)。混合性囊肿偶可见于毛母质瘤。

【鉴别诊断】

- **表皮囊肿:** 囊壁含颗粒层, 囊腔内为疏松、板层状的角质物。
- **增生性毛鞘囊肿:** 囊壁上皮和角化特征与毛发囊肿相同, 但具有分叶性鳞状上皮增生, 伴有反应性角质形成细胞异型。

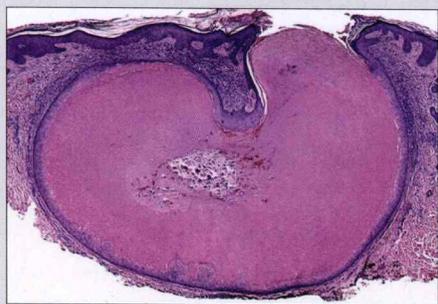


图 1-13 毛发囊肿 (扫视低倍) 真皮内上皮性囊肿, 内含粉红色均质化角质物。

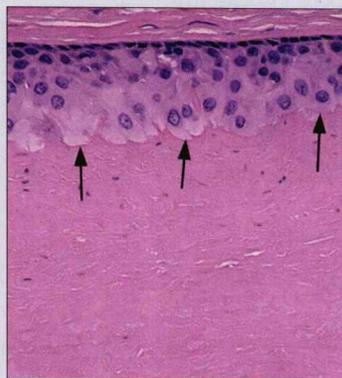


图 1-14 毛发囊肿 (高倍) 囊壁由外周嗜碱性基底样细胞和内侧含丰富嗜酸性胞浆的复层鳞状细胞组成, 无颗粒层 (箭头所示), 称为突然角化。

第一章 皮肤囊肿和畸形 (Cutaneous cysts and malformations)

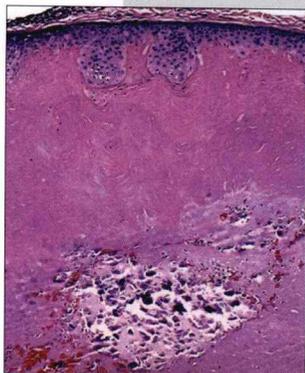


图1-15毛发囊肿(低倍)
囊内容为致密的粉红色均质化角质物,可见局灶性胆固醇裂隙和萎缩性钙化。

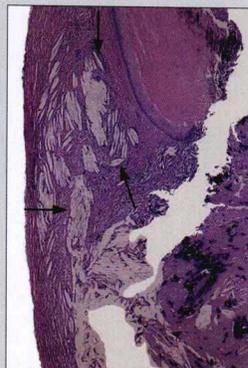


图1-16毛发囊肿破裂(低倍) 可见无颗粒层的鳞状上皮、粉红色致密角质物、胆固醇裂隙(箭头所示)、深染的萎缩性钙化(右侧)以及邻近的纤维化。

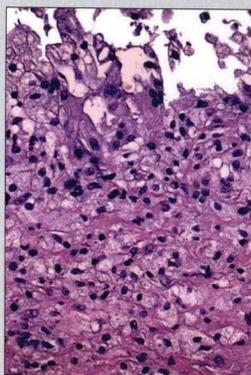


图1-17毛发囊肿破裂(高倍) 轻度纤维化基质中含大量泡沫状巨噬细胞。

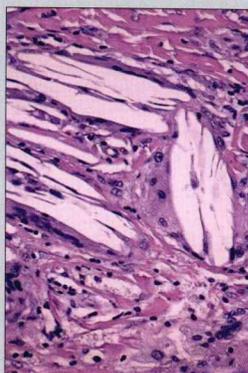


图1-18毛发囊肿破裂(高倍) 可见在组织处理过程中由于胆固醇晶体的收缩而呈现的胆固醇裂隙,在裂隙周围可见因异物反应产生的多核巨细胞。

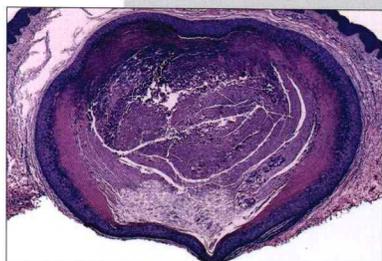


图1-19 混合性囊肿(扫视低倍) 同时具有毛发囊肿与表皮囊肿的组织学特征,同一囊腔内含致密性粉红色角质物和疏松板层状角质物。

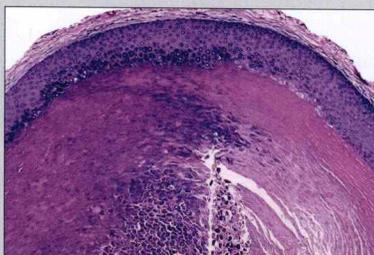


图1-20混合性囊肿(低倍) 囊壁鳞状上皮同时可见颗粒层(左侧)和无颗粒层(右侧)。

1.3 增生性毛鞘囊肿 (Proliferating trichilemmal cyst)

【临床特点】

- 又称增生性毛发囊肿 (Proliferating pilar cyst) 或头皮毛发肿瘤 (Pilar tumor of the scalp)。
- 多见于老年女性。
- 90% 见于头皮, 10% 见于背部。
- 单发结节, 直径数厘米, 表面可形成溃疡而类似于皮肤鳞状细胞癌。
- 可继发于头皮毛发囊肿。

【病理表现】

- 真皮内局限性增生性鳞状上皮, 呈分叶状 (图 1-21)。
- 增生的鳞状上皮由外周呈嗜碱性的生发层和内侧含丰富糖原的复层鳞状细胞组成, 呈毛鞘角化特征, 即无颗粒层的突然角化 (图 1-22)。

- 鳞状细胞多无异型,但部分区域可见鳞状旋涡及大小不等的反应性核异型,类似于高分化鳞状细胞癌,但无核深染和异常核分裂象(图1-23)。

- 部分皮损破裂后可引起异物巨细胞反应,并见纤维化和萎缩性钙化(图1-24),产生多叶形的假癌性增生结构。

【鉴别诊断】

- **鳞状细胞癌:** 增生性毛鞘囊肿伴有溃疡、假癌性增生、分叶状结构及反应性核异型等,可误诊为高分化鳞状细胞癌,但前者可见毛鞘角化特征,无核深染和异常核分裂象。

图1-21 增生性毛鞘囊肿(扫视低倍) 真皮内局限性增生性鳞状上皮团块,呈分叶状。

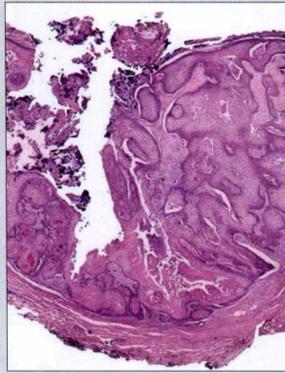


图1-22 增生性毛鞘囊肿(中倍) 增生的分叶状鳞状上皮由嗜碱性的生发层和含丰富糖原的复层鳞状细胞组成,呈毛鞘角化特征。

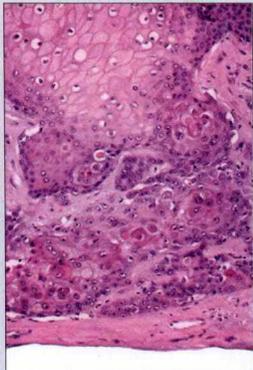
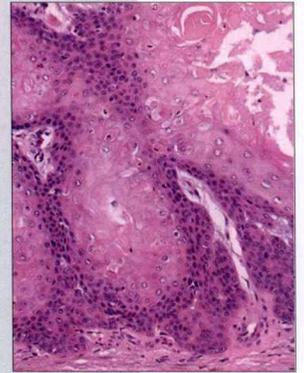


图1-23 增生性毛鞘囊肿(中倍) 下方假癌性浸润类似于鳞状细胞癌,可见大小不等的反应性核异型,但无核深染和异常核分裂象。

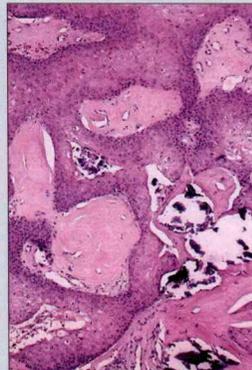


图1-24 增生性毛鞘囊肿(低倍) 增生的分叶状鳞状上皮呈毛鞘角化特征。右下可见纤维化基质和萎缩性钙化。

1.4 多发性脂囊瘤 (Steatocystoma multiplex)

【临床特点】

- 多发者为常染色体显性遗传,但单发和阴囊多发者无家族史。
- 好发于胸部、上肢和(或)腋窝。
- 真皮内结节,呈肤色、淡黄色、蓝色或暗红色,直径0.3~0.8cm,中央可见小孔,并可排出无气味的奶油状物。

【病理表现】

- 真皮内不规则折叠的囊腔,可见成熟皮脂腺小叶与其相连(图1-25)。
- 囊壁外侧为单层基底细胞层,内侧为2~4层鳞状细胞层,无颗粒层。囊壁腔面呈特征性的嗜伊红细皱褶,呈微细波浪状,为断头分泌的皮脂导管上皮(图1-26)。
- 囊腔内容物极少,偶可见毳毛结构(图1-25)。