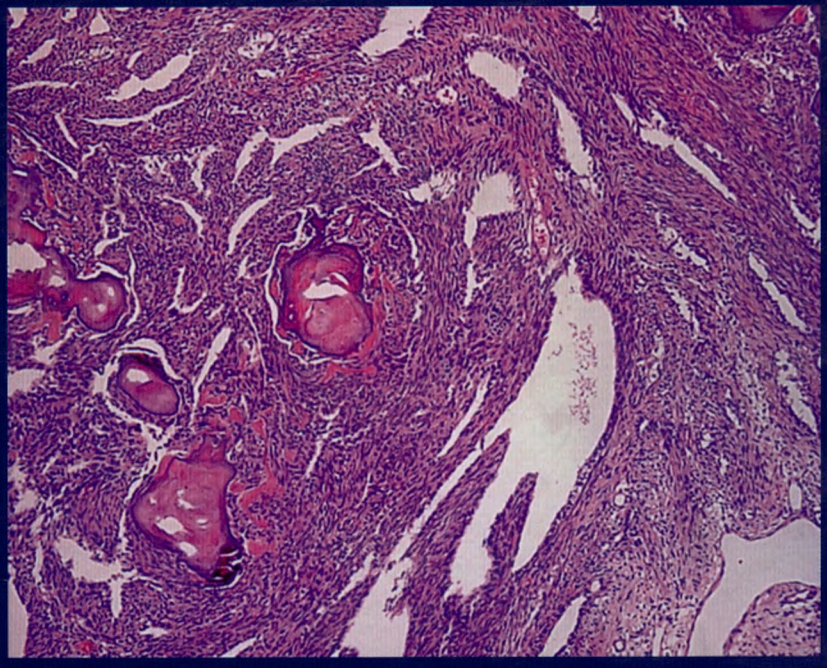
第9版

ROSAI & ACKERMAN

外科病理学

原著 Juan Rosai

主译 回允中



下卷

北京大学医学出版社

需要全本请访问 www.ertongbook.com

ROSAI & ACKERMAN

外科病理学

第9版

注　意

医学在不断进步。虽然有关安全问题的注意事项必须遵守，但是由于新的研究和临床经验在不断拓宽我们的知识，在治疗和用药方面做出某些改变也许是必需的或适宜的。建议读者核对所开每种药品生产厂商的最新产品信息，确认推荐剂量、服药方法与时间及禁忌证。决定患者服药剂量和最佳治疗方式的责任在实施治疗的医师，即有赖于其个人经验和对每位患者的了解。出版商和著者对于因本出版物而引起的任何人身或财产损伤和(或)损失，均不承担任何责任。

出版者

ROSAI & ACKERMAN

外科病理学

原著　Juan Rosai
主译　回允中

第9版

下卷

北京大学医学出版社
Peking University Medical Press

ROSAI AND ACKERMAN'S Surgical Pathology, ninth edition
Juan Rosai
ISBN: 0-323-01342-2
Copyright © 2004 by Elsevier. All rights reserved.

Authorized translation from English language edition published by the Proprietor.
ISBN: 981-259-179-6

Copyright © 2006 by Elsevier (Singapore) Pte Ltd. All rights reserved.

Elsevier (Singapore) Pte Ltd
3 Killiney Road, #08-01 Winsland House I, Singapore 239519
Tel: (65) 6349-0200, Fax: (65) 6733-1817

First Published 2006
2006 年初版

Printed in China by Peking University Medical Press under special agreement with Elsevier (Singapore) Pte Ltd. This edition is authorized for sale in China only, excluding Hong Kong SAR and Taiwan. Unauthorized export of this edition is a violation of the Copyright Act. Violation of this Law is subject to Civil and Criminal Penalties.

本书简体中文版由北京大学医学出版社和 Elsevier (Singapore) Pte Ltd 在中国大陆境内合作出版。本版仅限在中国境内(不包括香港特别行政区及台湾)出版及标价销售。未经许可之出口，是为违反著作权法，将受法律之制裁。

北京市版权局著作权合同登记号：01-2004-5929

ROSAI & ACKERMAN WAIKE BINGLIXUE

图书在版编目（CIP）数据

ROSAI & ACKERMAN 外科病理学：第 9 版/（美）罗塞（Rosai, J.）原著；回允中主译.
—北京：北京大学医学出版社，2006.1
书名原文：Rosai and Ackerman's Surgical Pathology
ISBN 7-81071-727-8

Ⅰ. 外… Ⅱ. ①罗…②回… Ⅲ. 外科学：病理学 Ⅳ. R602

中国版本图书馆 CIP 数据核字（2005）第 131234 号

ROSAI & ACKERMAN 外科病理学

主　　译：回允中
出版发行：北京大学医学出版社（电话：010-82802230）
地　　址：（100083）北京市海淀区学院路 38 号　北京大学医学部院内
网　　址：http：//www.pumpress.com.cn
E - mail：booksale@bjmu.edu.cn
印　　刷：北京圣彩虹制版印刷技术有限公司
经　　销：新华书店
责任编辑：马联华　朱丽虹　吕 朱　　**责任校对**：杜 悦　　**责任印制**：郭桂兰
开　　本：889mm × 1194mm　1/16　　**印张**：100　　**字数**：2918 千字
版　　次：2006 年 3 月第 1 版　2006 年 3 月第 1 次印刷
书　　号：ISBN 7-81071-727-8/R·727
定　　价：1750.00 元（上、下卷）
版权所有，违者必究
（凡属质量问题请与本社发行部联系退换）

需要全本请访问 www.ertongbook.com

目　录

译者前言 vii

第 9 版著者前言 ix

第 1 版著者前言 xi

其他著者名单 xiii

译者名单 xv

上卷

1 绪　言 1

2 外科病理学大体标本检查技术 25

3 外科病理学的特殊技术 37

4 皮　肤 93

皮肤病 93

肿瘤和瘤样病变 130

5 口腔和口咽 247

6 下颌骨和上颌骨 279

7 呼吸道 305

鼻腔、副鼻窦和鼻咽 305

喉和气管 335

肺和胸膜 359

8 纵　隔 459

9 甲状腺 515

10 甲状旁腺 595

11 胃肠道 615

食管 615

胃 648

小肠 712

阑尾 757

大肠 776

肛门 856

12 大小涎腺 873

13 肝 917

非肿瘤性疾病 917

肿瘤和瘤样病变 992

14 胆囊和肝外胆管 1035

15 胰腺和壶腹周围部 1061

16 肾上腺及其他副神经节 1115

17 泌尿道 1163

肾、肾盂和输尿管 1163

膀胱 1317

18 男性生殖系统 1361

前列腺和精囊 1361

睾丸 1412

睾丸附件 1457

阴茎和阴囊 1466

索　引 I1

下卷

19 女性生殖系统 1483
外阴 1483
阴道 1508
子宫颈 1523
子宫体 1569
输卵管(包括阔韧带和圆韧带) 1636
卵巢 1649
胎盘 1737

20 乳 腺 1763

21 淋巴结 1877

22 脾 2019

23 骨 髓 2047

24 骨与关节 2137

25 软组织 2237

26 腹膜、腹膜后间隙及相关结构 2373

27 心血管系统 2417
心脏 2417
动脉 2438
静脉 2455
淋巴管 2458

28 神经肌肉系统 2461
中枢神经系统 2461
周围神经 2623
骨骼肌 2663

29 垂 体 2683

30 眼和眼附属器 2713

31 耳 2771

附 录 2783
A 解剖和外科病理学主任协会的指导性文件 2783
B 外科病理学的质量控制和质量保证 2793
C 癌症分期 2801
D 主要肿瘤类型的标准化外科病理学报告 2833
E 最常见的和最重要的外科标本处理原则 2939

索 引 I1

译者前言

《Ackerman外科病理学》被誉为外科病理医师的圣经。作为培训外科病理医师的病理学“教科书”，《Ackerman 外科病理学》自1953 年问世以来，在世界范围内产生了广泛而深远的影响，无数外科病理医师通过阅读她的不同版次和版本而受益匪浅。1999 年，《Ackerman外科病理学》第8版的中文版出版后在国内病理学界也引起颇大反响，众多病理医师爱不释手，在日常病理学实践中常伴在身。

时隔 8 年，书名改为《Rosai & Ackerman 外科病理学》的第9版于2004年出版。全书分为上、下两卷，共 31 章，主要由 Dr. Rosai 一人所著，个别章节(肝、肾、骨髓、神经肌肉系统和垂体)由其他 6 位卓越的病理学家所著。Dr. Rosai 是全球闻名的最受尊敬的病理学家之一，享有病理学界泰斗之誉。为了撰写本书，他倾注了大量的心血，付出了不懈的努力，保证了本书文体和观点的相对一致性，这是常人难以做到的事情。本书书名冠以 Rosai 的名字，当之无愧。

毫无疑问，作为外科病理学的经典巨著，最新的《Rosai & Ackerman 外科病理学》第 9 版仍然是最优秀的外科病理学参考书，她在提高我国病理医师诊断水平方面所能起到的作用将是无法估量的。毋庸置疑，随着时间的推移，会有越来越多的病理学界同仁从中受益。

为了能使最新一版的《Rosai & Ackerman 外科病理学》的中文译本尽早与国内病理医师见面，各位译者齐心协力，不辞辛苦，不失时机地将其译成中文。经过 1 年多的努力，《Rosai & Ackerman 外科病理学》第 9 版的中文版就要与广大读者见面了，在此，我要感谢北京大学医学出版社，感谢诸位译者和编辑，没有大家的通力合作，在这么短的时间内完成这样一部病理学巨著的翻译和出版工作是难以想象的。希望最新的《Rosai & Ackerman外科病理学》中文译本能够进入每一家医院的病理科，成为案头必备的病理学参考书。翻阅“圣经”，有如亲耳聆听 Dr. Rosai 的会诊意见，外科病理医师可以从中领略到“教科书会诊”(textbook consultation)的乐趣。

由于译(校)者水平有限，中文译本缺点和错误在所难免，敬请读者批评指正。

回允中

2005 年 11 月

第9版著者前言

这一版和上一版之间8年过去了，8年间外科病理学实践发生了重大变化。免疫组织化学取得了长足的进展，其对病理学实践已经成为必不可少的辅助手段。从来没有哪一种技术像免疫组织化学那样如此改变了外科病理学的实践方式。在新一代病理医师看来，应用某些抗体进行免疫组织化学染色是理所当然的事，殊不知就在30年前，即使有名望的病理医师也得不到这些抗体，他们的所有诊断和对组织发生方面的考虑只能基于H.E.染色切片上见到的生长方式和细胞形态学，偶尔借助于一种或几种特殊染色，但是得到的却是并非很有说服力的结果。

我们现在正处于另一种变革时期，这种变革是由分子遗传学研究所取得的大量新知识应用于外科病理学标本所产生的。无须赘述，分子遗传学这门技术具有巨大的潜力，并且在某些方面已见成效。也许更有益的是反思一下，这些新信息的冲击对新一代病理医师外科病理学实践的影响，以及外科病理学建立所依据的大体和显微镜下传统检查也许正面临逐渐被淡忘的危险。其中有些可能是不可避免的，而且并非都不尽如人意，但是，这些久经考验的检查方法所能够提供的信息是如此丰富而又可靠，人们无法想象任何忽略或忽视它们想法将会导致什么样的后果。基于上述原因，这一版有意收入了许多分子遗传学这门新技术已取得的可靠成果(重点放在临床应用已见成效的成果)，并与病理医师用长期以来非常熟悉的形态学方法得到的结果和结论进行比较。

这个期间发生的另一个重要的变化是有关标准化、管理制度及法律责任方面的需求日渐增加，这个变化促使各种专业学术组织为帮助病理医师适应日渐复杂的体制，制定了一系列指导原则。

此外，这个期间电子信息系统对外科病理学实验室的几乎所有工作产生了重要影响，从某种程度上说，病理学实践已经离不开电脑。

本书所涵盖的内容要适应这个迅速变化和不断扩展的领域是很难的。需要考察的信息量非常之大，即使仅仅考察那些已经证实的或简单重复性的信息，而且外科病理学的细分倾向——每一分支都有其自己的惯例和专门术语——也在加速。总而言之，这些因素都成为编写本书的巨大负荷，以致人们会产生疑问，这是否超出了一本书的承载能力。然而，正如读者看到的，不要问我是如何做到的，新一版《Rosai & Ackerman外科病理学》已经面世，并且再一次主要由一个作者写就，同时作者再次希望，由此造成的有些专门技术的不可避免的缺失能够为一些人所称的“一个人发出的最终的简单声音”所补偿。为了达到这种效果，本版将继续保持务实风格，作者为此付出了不懈的努力，这也是本书的原作者Dr. Lauren V. Ackerman (1905 ~ 1993)赋予本书的无与伦比的风格。

显然，外科病理学包涵诸多高度专业化的领域，要保持本书的连贯性不能没有诸多专家的参与。我非常幸运，能够得到这些已列在著者名单上的各位杰出人士的通力合作，他们慷慨地将他们的丰富专业知识贡献给了本书，在此特别表达诚挚的感谢。

一本书经过如此多次的再版，必然会有原来的正文和插图不断被新的正文和插图替换的情形，但是对原创者，我们仍然铭记在心。在诸多以前的作者中，我想提一下Dr. Morton E. Smith(第30章)、Dr. Robert E. Vickers(第6章)及Dr. John Morrow(有关外科病理学中的信息系统和自动化解剖病理学系统模式的部分，第1章)。

我还要感谢我的同仁和助手，他们将他们自己存档或发表的照片材料慷慨地提供给我。下面我要特别

提到几位重要的贡献者，他们是澳大利亚Brisbane的Dr. Robin A. Cooke，佛蒙特州South Berlington的Dr. Robert Erlandson，意大利Brescia的Dr. Fabio Facchetti，西班牙Barcelona的Dr. Pedro J. Grases Galofrè，以及Ms. Loredana Alasio，她是我所在的Milan癌症研究所病理系的细胞技术人员的主管。

我曾参与过本书的几个版本的编写，这些工作是在不同的地方完成的：如第5版在华盛顿大学，第6版在明尼苏达大学，第7版在耶鲁大学，第8版在Memorial Sloan-Kettering癌症中心，而这一版则是在米兰国家癌症研究所编写的。不论在什么地方，我都从我的同仁那里学到了许多知识，并且从中汲取了许多的意见和建议。我非常感谢来自每一个地方的许许多多的病理医师、病理住院医师及病理学研究生，他们默默无闻地为本书做出了许多的贡献。我想其中某些人在本书的一些陈述中将会发现他们自己的观点。

我要再次感谢我的妻子Dr. Maria Luisa Carcangiu对本书所做出的巨大贡献。她参与了本书编写过程中的每一个方面。

Juan Rosai, MD

米兰，2004年

第1版著者前言

对于外科病理学这个庞大学科领域——活者的病理学而言，本书只是一本入门书。本书并不打算在任何方面替代普通病理学教科书，其目的是作为它们的补充，在假定读者已学习过这类教科书或已有一定基础的前提下编写而成。本书内容并不那么全面，因为本书重点是放在常见疾病而不是罕见疾病上，而且在很大程度上是基于作者的个人经验。

本书既是为医学生而写，也是为那些日常工作与外科病理学有密切联系的医师而写。后者不仅包括外科医师和病理医师，而且还包括那些在其他一些领域工作的且其决策受到病理报告影响的医师，如放射科医师及内科医师。本书运用将大体所见与临床观察联系起来的做法，始终强调大体病理学检查的重要性。多数插图选自各种典型外科疾病，虽然少数情况下，作者止不住也选用了一些自己遇到的很有意思的罕见疾病的照片。每章结束部分均引入参考文献，不仅列出了相对近期且易得到的文献，而且还列出了那些可以引导读者详细了解有关题目的文献。

病理学和外科病理学助理教授Dr. Zola K. Cooper写了皮肤一章的一部分，病理学和外科病理学助理教授 Dr. David E. Smith 写了中枢神经系统一章。鉴于他们二位的背景及其目前在这些领域中的责任，他们完全有资格承担他们各自的任务。再此特别致以最诚挚的感谢。

Barnes医院的许多外科同仁有意无意间也为本书的编写工作提供了诸多帮助。这里我要特别感谢外科学副教授 Dr. Charles L. Eckert，他允许我经常不断地向他请教问题，并毫无保留地向我介绍自己的经验。还要感谢接替我做Ellis Fischel州立肿瘤医院病理医师的 Dr. Richard Johnson，他允许我使用那里的所有材料。老兵医院的病理医师 Dr. Franz Leidler 一直以来也都予以通力合作。

我还必须感谢整形外科学助理教授 Dr. H. R. McCarroll，他对骨和关节一章提出了建设性的意见，以及 Dr. C. A. Waldron，他帮助我完成了与口腔相关的几个章节。在给予我特别帮助的其他朋友和同事中，我要特别提到 Dr. Carl E. Lischer, Dr. Eugene M. Bricker，Dr. Heinz Haffner, Dr. Thomas H. Burford，Dr. Carl A. Moyer, Dr. Evarts A. Graham, Dr. Robert Elman, Dr. Edward H. Reinhard，Dr. J. Albert Key, Dr. Glover H. Copher, Dr. Margaret G. Smith 和 Dr. Robert A. Moore。

我们绘图科的Mr. Cramer K. Lewis对我提出的要求总是非常耐心，他的努力和技艺是无与伦比的。负责我们医学图书馆的Miss Marion Murphy和她的助手也不知疲倦地奉献了他们的时间。

由于近来麻醉学、抗生素及术前术后护理的进步，现代外科手术可对不同的器官做根治性部分或全部切除。当今世界要求外科医师勤于思考，要有基础科学的丰富的背景知识，无论化学、生理学，还是病理学。现代外科医师不但要问自己“我能做好这个手术吗?”，而且要问 “这个患者手术以后如何处理?”希望本书也能以某种形式在养成这种态度方面有所贡献。

Lauren V. Ackerman M. D.
圣路易斯，密苏里州

需要全本请访问 www.ertongbook.com

其他著者名单

Chapter 13: Liver (Non-neoplastic diseases)
Valeer J. Desmet, MD PhD
Emeritus Professor of Pathology
Universitair Ziekenhuis St Rafael
Leuven, Belgium

Chapter 17: Kidney (Non-neoplastic diseases)
Nelson G. Ordòñez, MD
Professor of Pathology
The University of Texas M.D.Anderson Cancer Center
Houston, Texas, USA

Chapter 23: Bone Marrow
Richard D. Brunning, MD
Professor Emeritus
Department of Laboratory Medicine and Pathology
University of Minnesota Medical School
Minneapolis, Minnesota, USA

Chapter 28: Central Nervous System
Marc K. Rosenblum, MD
Chairman, Department of Pathology
Memorial Hospital
Memorial Sloan-Kettering Cancer Center;
Professor of Pathology
Weill Medical College
Cornell University
New York, New York, USA

Chapter 28: Peripheral Nerves; Skeletal Muscle;
Chapter 29: Pituitary Gland
Juan M. Bilbao, MD
Staff Neuropathologist
Sunnybrook and Women's College Health Sciences Centre
North York, Ontario, Canada;
Office of the Chief Coroner for Ontario, Canada;
Associate Professor of Pathology
University of Toronto Medical School
Toronto, Ontario, Canada

Lee Cyn Ang, MBBS, FRCPC, FRCPath
Director of Neuropathology
Department of Pathology
London Health Sciences Centre and
University of Western Ontario
London, Ontario, Canada

译者名单

主　　译　回允中

译(校)者

北京大学人民医院病理科	回允中	阚　秀	戴　林	沈丹华	谢大鹤
	钱利华	廖晓耘	薛卫成	鲍冬梅	陈定宝
	孙昆昆	郑红芳	冯　娟		
北京大学医学部病理学系	廖松林	邹万忠	郑　杰	高子芬	钟延丰
	高冬霞	刘从容	柳剑英	谢志刚	杨邵敏
	贺慧颖	李　玲	李　敏	陆　敏	黄　欣
	董格红	孔秀珍			
北京大学第一医院病理科	李競贤	李　挺	董　颖		
北京大学口腔医院病理科	于世风	李铁军			
北京协和医院病理科	陈　杰	冯瑞娥			
北京宣武医院病理科	徐庆中	宣　琪	汤国才	陈　莉	
首都儿科研究所病理科	邹继珍				

19 女性生殖系统

Female reproductive system

外 阴　　阴 道　　子宫颈　　子宫体
输卵管(包括阔韧带和圆韧带)　　卵 巢　　胎 盘

高子芬　李 敏　黄 欣　董格红　孔秀珍　薛卫成　回允中　译

外阴

正常解剖学 1483
先天性异常 1483
炎症性疾病 1484
所谓的“慢性外阴营养不良” 1484
人乳头状瘤病毒和外阴病变 1486
湿疣和脂溢性角化病 1486
鳞状上皮内病变 1487
浸润性鳞状细胞癌 1488
　一般特征 1488
　形态学、组织化学、免疫组织化学和分子遗传学特征 1488
　扩散和转移 1489
　治疗 1489
　预后 1490
　微小浸润癌 1490
　其他组织学类型 1490
Paget 病 1491
其他上皮性肿瘤 1493
黑色素细胞肿瘤 1494
侵袭性血管黏液瘤和相关病变 1495
其他肿瘤和瘤样病变 1497
前庭大腺和相关结构病变 1498
女性尿道病变 1498

正常解剖学 Normal anatomy

外阴由以下解剖结构组成：阴阜、阴蒂、小阴唇、大阴唇、外阴前庭、阴道前庭球、尿道口、处女膜、前庭大腺、Skene 腺和导管，以及阴道口[1, 4]。

*大阴唇*被覆角化性上皮，包括所有的皮肤附属器：毛囊、皮脂腺、大汗腺(顶浆分泌)和小汗腺(外分泌)[3]。*小阴唇*的前庭部分被覆非角化的复层鳞状上皮，其外侧部分被覆薄层角化上皮。皮肤附属器通常缺如，但是偶尔可以出现汗腺和皮脂腺。

前庭大腺(Bartholin 腺)具有管状腺泡状结构。由分泌黏液的柱状细胞构成的腺泡和被覆移行上皮的导管组成[2]。*前庭小腺体*为单纯小管型，由分泌黏液的柱状上皮构成，逐渐移行为前庭的复层鳞状上皮。

*Skene 腺*或*尿道旁腺*类似于男性的前列腺，它由假复层黏液柱状上皮构成，并逐渐延续为导管的移行上皮，后者与前庭的复层鳞状上皮相连接。

*处女膜*的两面均被覆非角化的复层鳞状上皮。

*阴蒂*内有勃起组织，与阴茎海绵体相似。

大部分外阴淋巴液引流至腹股沟浅表淋巴结，但阴蒂内的淋巴液直接引流至深部淋巴结。

先天性异常 Congenital abnormalities

异位乳腺组织(ectopic mammary tissue)沿着胚胎发育过程中的原始乳线分布，从腋窝起至腹股沟，可发生于外阴部。正常部位乳腺的许多生理、病理变化均可见于异位乳腺组织。这些变化包括妊娠期乳腺肿胀和泌乳、囊肿形成[14]、纤维腺瘤[5, 12](图19.1)、叶状

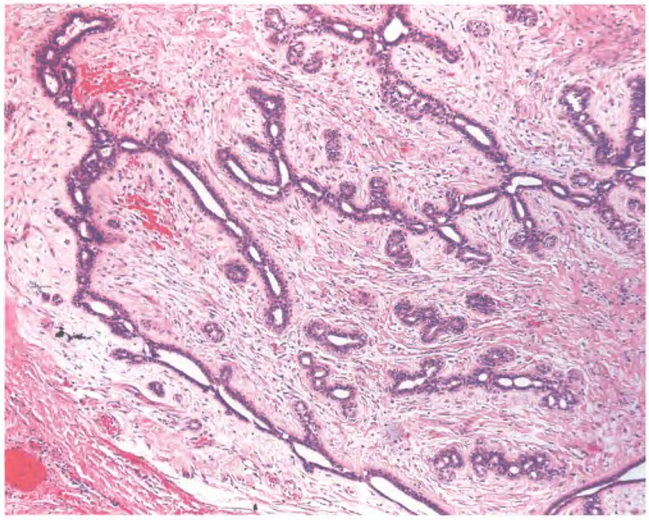


图 19.1 发生于异位乳腺组织的外阴纤维腺瘤。

肿瘤[6, 13]和癌[8, 10, 11, 14]。据文献报道后者与双侧乳腺癌有关[9]。大部分癌为导管癌，包括导管癌的一些特殊类型(例如黏液腺癌)[7]。此外，外阴常见的良性乳头状汗腺瘤可能来源于异位的乳腺组织(见 1493 页)。

炎症性疾病 Inflammatory diseases

梅毒(syphilis)女性梅毒早期通常表现在外阴。典型的梅毒下疳在光镜下由浆细胞、淋巴细胞和组织细胞组成，其表面常有溃疡形成，可见中性粒细胞浸润和坏死碎屑。镜下表现并不完全特异，但如有大量浆细胞浸润和动脉内膜炎合并存在，则应警惕梅毒的诊断。有时，镜检一个肿大的腹股沟淋巴结即可提示梅毒，光镜示淋巴结被膜和周围组织纤维化，淋巴滤泡增生，浆细胞浸润和动脉内膜炎。动脉内膜炎在淋巴结被膜内外更易见到，这对于诊断十分有用(见第 21 章)。

腹股沟肉芽肿(granuloma inguinale，donovanosis)是由*肉芽肿荚膜杆菌*引起的一种慢性感染，肉芽肿荚膜杆菌是一种革兰阴性、无活动力、有荚膜的杆菌[17, 26]。开始表现为质地较软的隆起性肉芽肿性病变，生长非常缓慢，向周围延伸，并有溃疡形成。镜下可见致密的组织细胞和浆细胞等炎细胞浸润，伴有散在的小脓肿形成[30]。其诊断有赖于Donovan小体的出现，这种小体是组织细胞胞浆内有包膜的圆形小体，在H.E.切片上可以见到，如用 Giemsa 或 Warthin-Starry 染色则显示更为清楚。当该病伴随慢性损害出现明显的假上皮瘤样增生时，应与腹股沟非常罕见的鳞状细胞癌加以鉴别[15]。腹股沟肉芽肿引起的感染可以扩散到腹膜后，形成类似于软组织肿瘤的改变[16]。

性病性淋巴肉芽肿(lymphogranuloma venereum)是一种由血清学分型为L1、L2和L3的*衣原体*引起的性病[25, 27]。主要累及淋巴管和淋巴组织。最初的病变为性接触部位的小溃疡，常被忽略。第一个首发临床表现为腹股沟淋巴结肿大，镜下为星芒状小脓肿形成，脓肿周围是胞浆淡染的上皮样细胞[22]。随着疾病的进展可以形成广泛的瘢痕，常常导致尿道、阴道及肛门的瘘管形成和狭窄。通过皮内试验(Frei试验)、补体结合试验或免疫荧光试验可以确诊[19]。血清免疫球蛋白水平通常显著升高。Rainey[29]报告了11例鳞状细胞癌或腺癌，均发生在淋巴肉芽肿性狭窄的部位。大多数肿瘤位于肛门直肠部位。

Crohn 病(Crohn's disease)可以累及外阴[23, 24, 33]。在一些病例中，外阴病变常常伴有会阴疾病和瘘管形成。但在另外一些病例中，外阴与肛门病变之间有正常组织分隔。大体表现为红斑区，之后形成溃疡。镜下可见非干酪性肉芽肿。通常所说的*肉芽肿性外阴炎*可能与Crohn病有关，这是因为某些患者后来发展为肠道 Crohn 病或肉芽肿性唇炎[20]。

白塞病(Behcet's disease)可以累及外阴，但是罕见。镜下表现为非特异性溃疡性病变[21, 32]。

坏死性筋膜炎(necrotizing fasciitis)外阴坏死性筋膜炎可以见于女性糖尿病患者，死亡率很高，治疗首选广泛切除病变组织[31]。

外阴前庭炎(vulvar vestibulitis)是以镜下慢性炎细胞浸润为特征的一种病变，主要累及外阴前庭的黏膜固有层以及腺体和导管周围的结缔组织[28]。未发现人乳头状瘤病毒(HPV)感染的证据[18]。

所谓的“慢性外阴营养不良” So-called “chronic vulvar dystrophies”

有一组外阴疾病，其发病机理并不相关，但却有一些共同的临床表现。它们通常表现为不规则的斑块状皮肤增厚，常常伴有严重的瘙痒；病变通常为白

色，临床上过去常用“*白斑*”一词来描述。还有一些病变可呈红色或红白混合，这些病变部位易受外伤和擦伤。此外，在一些病变中，外阴软组织萎缩和皱缩，称为*外阴干皱*(kraurosis)。

如果一个外阴病变出现上述某些症状，有必要进行活检以做出确切的诊断[41]。如果病变范围较大，而且不同部位病变外观多样，则需进行多处活检。鉴别诊断如下：

1. 特殊的皮肤病，如银屑病、扁平苔癣或慢性单纯苔癣(见第 4 章)[34]。
2. 鳞状上皮内病变(见 1487 页)。
3. 所谓的“慢性外阴营养不良”。这个值得推敲的名词[34, 43]包括两种疾病，即硬化性苔癣(lichen sclerosus)和角化病(keratosis)，虽然这两种疾病有时可以共存，但是应将其视为两种独立的疾病。

外阴硬化性苔癣(lichen sclerosus)亦称萎缩性硬化性苔癣(et atrophicus)，可以发生于任何年龄组，包括儿童[39](图19.2)。在儿童，外阴是发生硬化性苔癣最常见的部位，但到青春期，多数病变可以自行消退[42]。镜下表现与其他部位的皮肤硬化性苔癣相似，但是并不完全相同(见第4章)(图19.3)。诊断硬化性苔癣最低的组织学标准是在界面出现空泡状的反应结构，同时在炎细胞浸润和血管之间可见任何厚度的真皮硬化(均质性的玻璃样嗜酸性胶原带)[36]。在病变早期阶段，硬化性苔癣可能很难与扁平苔癣(lichen planus)鉴别[37]。被覆上皮萎缩，但是偶尔也会出现灶状假上皮瘤样增生[44]。奇怪的是，有报告显示真皮内浸润的淋巴细胞表现为单克隆性 γ-T 细胞受体重排[45]。



图 19.2　外阴硬化性苔癣的临床表现。

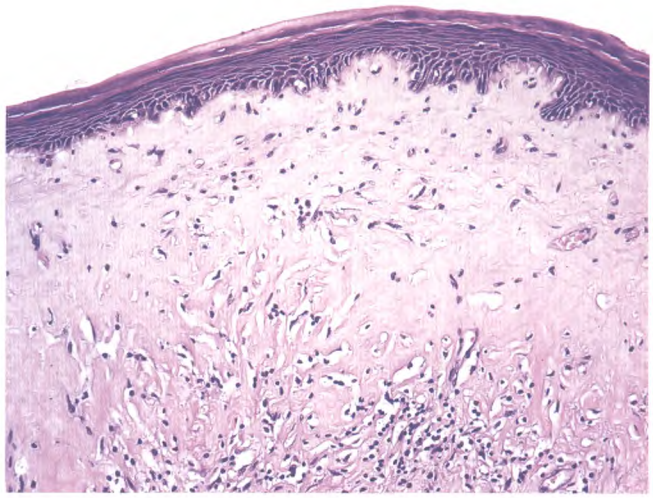


图 19.3　外阴萎缩硬化性苔癣。一侧为邻近萎缩表皮的较厚的、细胞稀少的水肿层，而另外一侧为炎症性间质。

外阴硬化性苔癣是否为癌前病变仍有很大争议。在一项研究中，92 个病例中仅有 1 例发生鳞状细胞癌[38]；而在另外一组平均随访 12.5 年的 290 例外阴硬化性苔癣中，只有12例(4%)发生鳞状细胞癌[48]。一致的看法是，即使发生癌的危险性增加，但也不具有统计学显著意义[35]。伴有癌的硬化性苔癣病例显示表皮增厚和某种程度的基底细胞非典型性增生(特别是在与癌邻近的区域)，提示另有外阴上皮内瘤变(VIN)[47]。癌相关性硬化性苔癣有 p53 过度表达，支持上述观点[35]。

角化病(keratosis)又称为鳞状细胞增生(squamous hyperplasia)，镜下以棘皮症、显著的颗粒层和过度角化为特征，常常伴有轻度的真皮内慢性炎细胞浸润(图19.4)。在不加限定词的情况下应用这个术语的主要标准是*没有非典型性*。按照这个标准，角化病不是癌前病变，其证据为这种病变不是克隆性的，而且缺乏p53突变[40]。

偶尔可见硬化性苔癣和鳞状上皮增生的特征共同存在，称为*混合性外阴营养不良*(mixed vulvar dystrophy)[46]。另外，在上述任何一种病变的基础上有时均可以发生外阴上皮内肿瘤形成(VIN)。不了解这些病变可能混合存在，会导致将这些不同的疾病看成是癌前病变并由此得出差异悬殊的统计数据[46]。

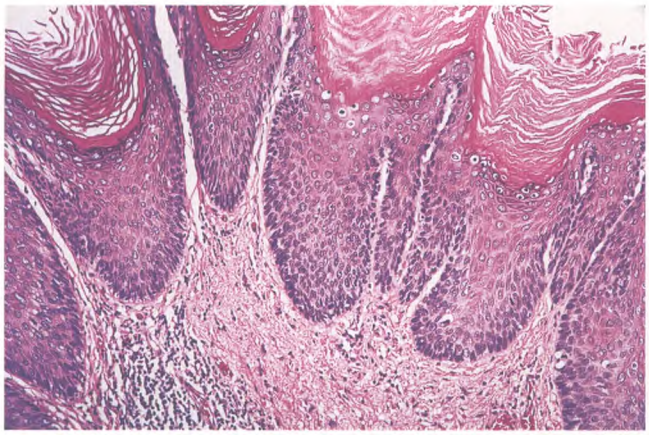


图19.4 外阴显著的鳞状细胞增生(角化病)伴有乳头状瘤病及其下方间质的慢性炎症。细胞无明显非典型性。

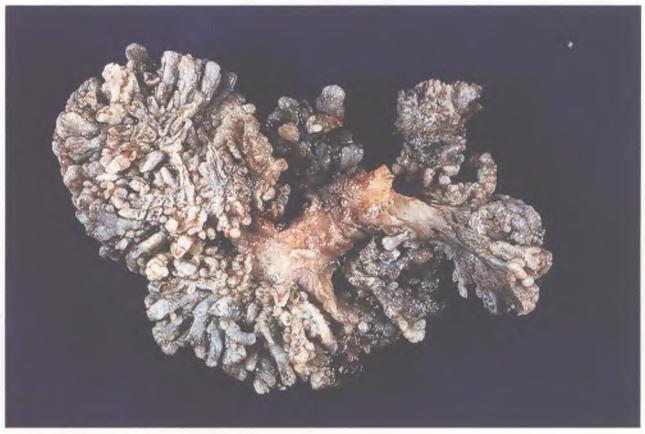


图 19.5 外阴大的湿疣。

人乳头状瘤病毒和外阴病变 Human papilloma virus and vulvar pathology

HPV在外阴病变所起的作用与在阴道和宫颈的病变相似，将在宫颈部分讨论(见1530页)。在外阴，这些病变包括湿疣(尖锐湿疣和扁平湿疣)、外阴上皮内肿瘤形成(VIN)、浸润性鳞状细胞癌(包括尿道鳞状细胞癌)和疣状癌[49]。

在临床上，鉴于上述疾病的自然病程和治疗明显不同，区分这些病变是非常重要的。

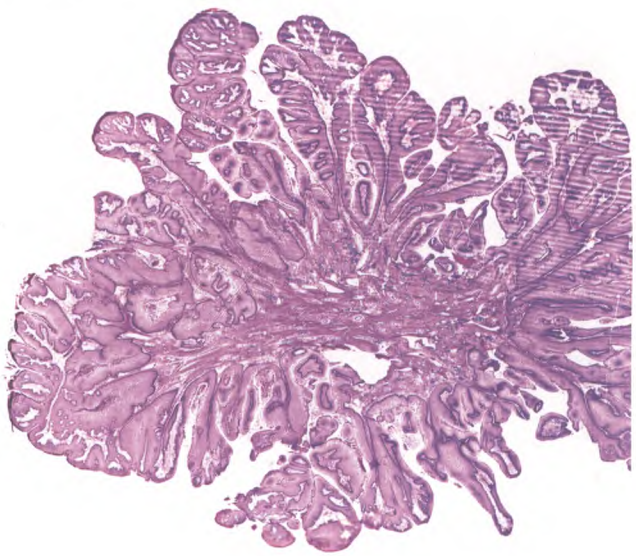


图 19.6 外阴尖锐湿疣整体观。

湿疣和脂溢性角化病 Condyloma and seborrheic keratosis

外阴湿疣(condyloma)是由 HPV 引起的性病，通常为 HPV 6 型。**尖锐湿疣**(condyloma acuminatum)是了解比较清楚的一型湿疣，大体特征为一个或数个隆起而质软的、大小不一的肿块(图19.5)。显微镜下具有复杂的乳头状结构，被覆分化良好的波浪形鳞状上皮，有纤细的富于血管的结缔组织轴心，可见单个核炎细胞浸润(主要为 CD4+ 或 CD8+ 的 T 淋巴细胞)[54](图 19.6 和 19.7)。

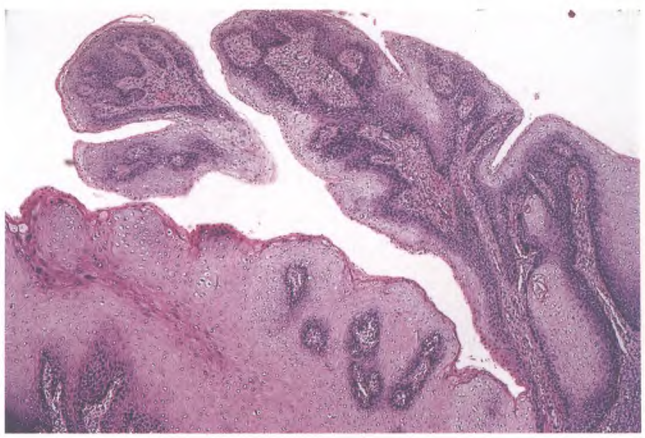


图 19.7 乳头状瘤型的外阴湿疣。

湿疣的另外一种类型是**扁平湿疣**(flat condyloma)，实际上更为常见[不要与梅毒*湿疣*(condyloma latum of syphilis)混淆]。两种类型的湿疣细胞学特征相似。常见的特征是表皮生发层上皮(malpighian epithelium)挖空细胞形成(koilocytosis)(见1530页)和间质淋巴细胞浸润(图 19.8)。挖空细胞形成是指核周胞

需要全本请访问 www.ertongbook.com