# 30 眼和眼附属器

# Eye and ocular adnexa

刘从容　廖松林　译


正常解剖学 2714
眼睑 2714
发育异常 2714
炎症 2714
霰粒肿 2715
囊肿 2715
肿瘤和瘤样病变 2716
表面上皮的肿瘤和瘤样病变 2716
附属器肿瘤 2717
黑色素细胞肿瘤 2718
淋巴组织的肿瘤和瘤样病变 2719
间叶性肿瘤和瘤样病变 2719
转移性肿瘤 2720
泪道 2720
泪管炎和泪囊炎 2720
黏液囊肿 2721
泪道结石病 2721
肿瘤 2721
泪腺 2721
Mikulicz 病 2721
肿瘤 2721
眼眶 2722
甲状腺功能障碍性眼病 2723
炎症性病变 2723
原发性肿瘤 2725
间叶性肿瘤和瘤样病变 2725
视神经胶质瘤 2726
脑膜瘤 2727
淋巴组织的肿瘤和瘤样病变 2728
转移性肿瘤 2730
结膜 2730
发育异常 2730
囊肿 2730
变性 2730
移植物抗宿主病 2731
炎症 2731
肿瘤和瘤样病变 2732
表面上皮的肿瘤 2732
黑色素细胞的肿瘤和瘤样病变 2733
淋巴组织的肿瘤和瘤样病变 2735
其他肿瘤 2735
角膜 2736
内皮细胞失代偿 2736
纤维化和血管增生 2736
圆锥型角膜 2736
角膜移植失败 2737
眶内组织 2737
发育异常 2738
先天性青光眼 2738
晶状体后纤维组织增生 2739
晶状体瘤 2739
初级玻璃体持续性增生症 2739
视网膜发育异常 2739
其他发育异常 2739
外伤 2740
炎症 2741
急性炎症 2741
慢性非肉芽肿性炎症 2742
肉芽肿性炎症 2742
外伤后色素膜炎 2744
变性 2746
眼球痨 2746
青光眼 2747
糖尿病 2751
弥漫性色素膜黑色素细胞增生 2751
肿瘤和瘤样病变 2751
恶性黑色素瘤 2751
视网膜母细胞瘤和相关病变 2757
淋巴组织的肿瘤和瘤样病变 2760
其他原发性肿瘤 2761
转移性肿瘤 2761
细胞学 2761


需要全本请访问 www.ertongbook.com

本章主要讨论外科病理学家关心的病种；因此将不涉及那些几乎仅在尸检中出现的疾病。如想获得有关这些或其他疾病的较为详尽的知识，读者可参考有应用价值的专业书籍[1-10]。对于所有的外科标本，完整的病变描述和有意义的临床病史是十分重要的。临床提供的影像学资料对眼科病理尤其有帮助。

## 正常解剖学 Normal anatomy

*眼睑*(eyelids)分为皮肤部分和结膜部分。前者由复层鳞状上皮构成，后者为菲薄的结膜上皮。眼睑的皮肤附属器包括皮脂腺(Zeis 腺和 meibomian 腺)、大汗腺(Moll 腺)和小汗腺[5a]。

*泪腺*(lacrimal gland)大部分为浆液型，只在导管部有很少量黏液性上皮成分，在较大的导管外被覆有一层肌上皮细胞。

*眼眶*(orbit)内容物除眼球和泪腺外，还包括如下成分：视神经及其被覆的脑膜、Tenon 囊、眼外肌、血管及由纤维脂肪结缔组织构成的微细框架。

*结膜*(conjunctiva)是一层菲薄的黏膜，它覆盖着眼睑的内面和眼球前面的大部分。结膜上皮由 2 ～ 5 层附着在一层连续基底膜上的柱状细胞构成。上皮内有分泌黏液的杯状细胞和黑色素细胞。

*角膜*(cornea)分为明显的六层结构：上皮、上皮基底膜、Bowman 层(由一层无细胞成分的胶原纤维构成)、基质、Descement膜(由其下角膜内皮细胞产生的真性基底膜)和一层传统上称之为内皮的扁平细胞[5a]。

*巩膜*(sclera)主要由致密的胶原基质构成，并混以少量的弹性纤维和散在的纤维母细胞。

*眼球内组织*(intraocular tissues)包括色素膜系统(uveal tract)[虹膜(iris)、睫状体(ciliarybody)和脉络膜(choroid)]、视网膜(retina)、晶状体(crystalline lens)和各种眼球内的腔隙。这些结构的详细描述不在本书的讨论范围之内。

## 眼睑 Eyelids

大多数眼睑的病变都涉及普通皮肤病理问题，故眼睑类疾病已在本书第 4 章详细论述。本章只讨论眼睑较为特异的疾病。

### 发育异常 Developmental anomalies

**皮样囊肿**(dermoid cysts)：典型的皮样囊肿累及上眼睑的眉缘，主要表现为眶内突向前方的肿块(图30.1)。病变常位于眼眶骨上或眶骨边缘，常与骨膜有粘连。病变软，无触痛，卵圆或圆，直径常约 1cm。

镜下，这些囊肿衬覆以分化良好的鳞状上皮和真皮组织及所有常见皮肤附属器(图 30.2)。腔内充以角化碎片、皮脂和毛发。如果这些内容物排出到周围组织，则产生明显的异物肉芽肿性炎症。

### 炎症 Inflammation

眼睑的*炎症*可由各种原因引起：病毒、立克次体、细菌、霉菌和寄生虫感染、化学和物理刺激；高敏感状态或系统性皮肤疾患等。由于极少对这些炎症性病变进行活检，因而对病理学家几乎没有多少实用意义。



**图 30.1** 右上睑皮样囊肿。

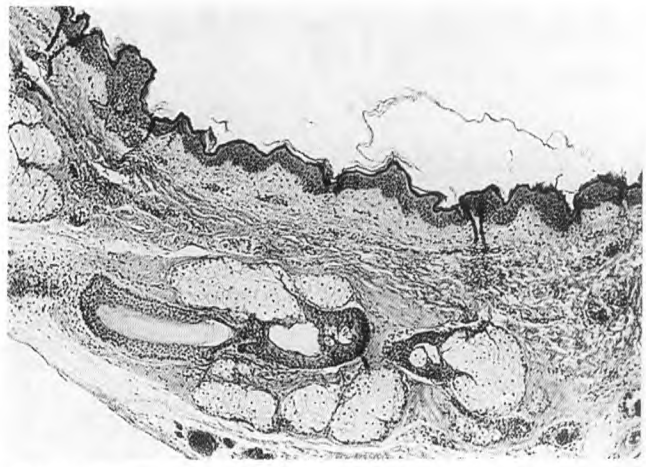


**图 30.2** 眼睑和眉的皮样囊肿。囊腔位于图的右上角。

**假类风湿结节**(pseudorheumatoid nodules) (深部环状肉芽肿，deep gramJloma aJlimlare)：本病可累及眼睑和眼眉，少数波及巩膜外和眼眶组织[13]。

**伴副白蛋白血症的渐进坏死性黄色肉芽肿**(necrobiotic xanthogranuloma with parap roteinemia)：本病的特点是：累及眶周(包括眼睑)及身体其他部位的一种多结节和斑块性的病变，并常伴有IgG副蛋白引起的异常蛋白血症。镜下是以由渐进性坏死的胶原纤维混以多少不一的泡沫细胞及Touton巨细胞构成的肉芽肿为特征[11]。

**二氧化硅肉芽肿**(silica granulomas)：它是非干酪性肉芽肿，由上皮样细胞和多核巨细胞构成，其中有双折性的结晶体。肉芽肿外有明显的纤维化区[12]。

### 霰粒肿 Chalazion

霰粒肿十分常见，是一种发生在meibomain腺内和其周围的脂性肉芽肿。可能因腺体排泄通道堵塞后合并非特异性感染所致。这些脂类物质排入睑板后，会引起剧烈的炎症性肉芽肿反应(图30.3)。

虽然霰粒肿初始病变位置深在，但在眼睑结膜面发生破裂者并不少见。一般说来，此病较易诊断和治疗，但如果切除后发生一次和多次复发，临床医师应警惕可能会有以前被忽略的皮脂腺肿瘤。这种病例应将病变切除并进行组织病理学检查。

镜下，典型的霰粒肿表现为多灶性的肉芽肿性炎症(图30.4)，许多灶性肉芽肿的中心有小的脂滴，在石蜡切片中表现为一个圆到卵圆形的空腔(图30.5)(也可形成典型的化脓性肉芽肿性炎，如图30.4——译者注)。

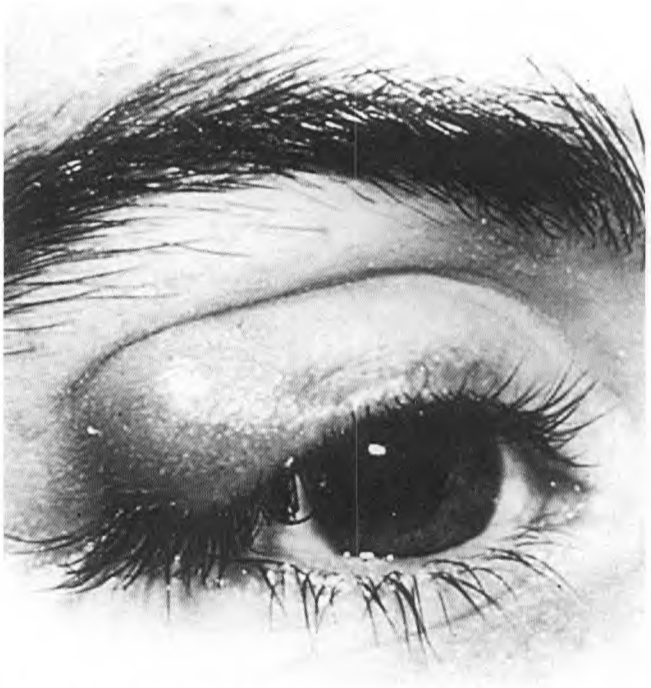


图30.3 右上睑的霰粒肿。

### 囊肿 Cysts

眼睑皮肤和睑缘的良性囊肿较常见，约占眼睑切除病变的1/3。最常见的是本书第4章中论及的*角质囊肿*(keratinous cysts)。其次是常被称为*汗腺囊肿*或导管单纯囊肿的Moll腺囊肿(cyst of Moll's gland)：表现为睑缘半透明的薄壁水泡，镜下为单纯性囊肿，囊内壁衬覆以萎缩的立方样和扁平上皮(图30.6)。

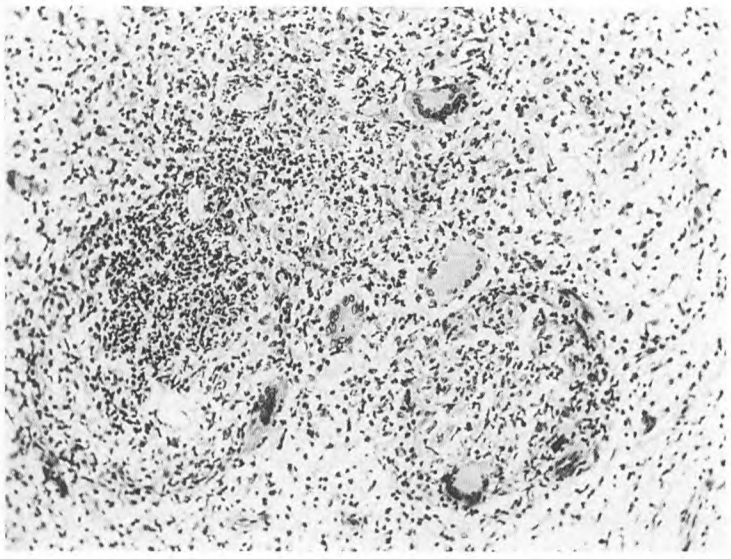


图30.4 霰粒肿。多灶的肉芽肿性炎，伴有微脓肿和多核巨细胞。

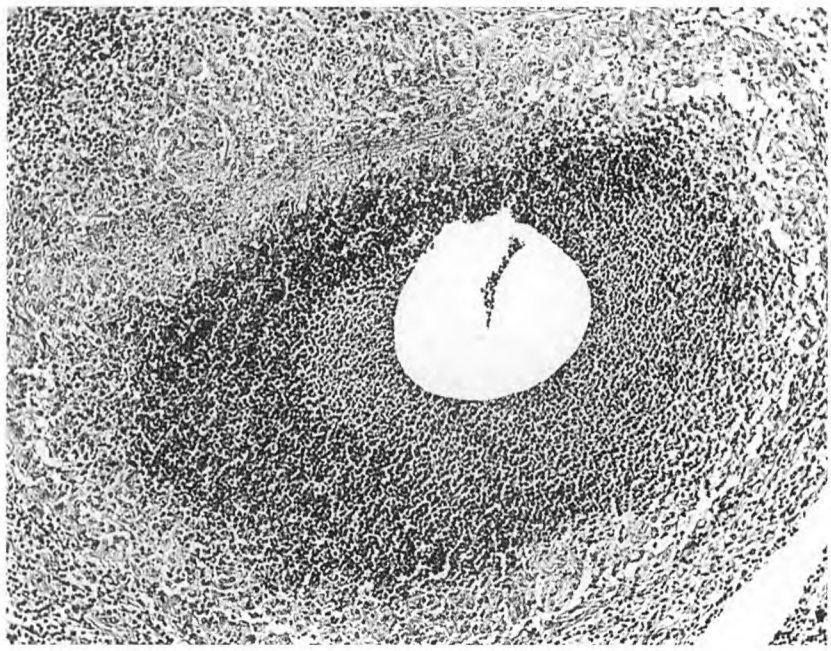


**图30.5** 许多肉芽肿的中心有脂滴形成，这是霰粒肿的特征。

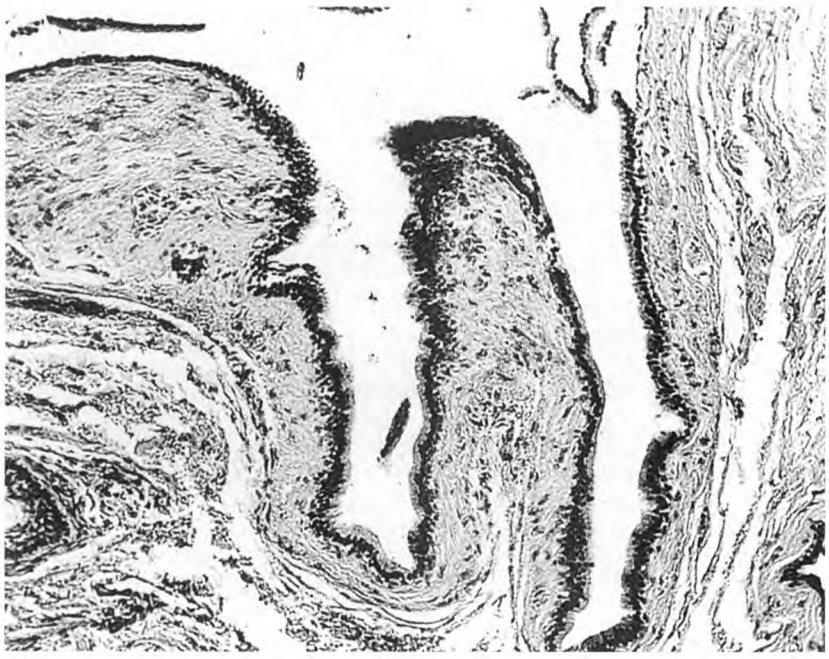


**图30.6** 睑缘的单纯性囊肿。可能继发于Moll导管阻塞(汗腺囊肿)。

**肿瘤和瘤样病变** Tumors and tumorlike lesions

**表面上皮的肿瘤和瘤样病变** Tumors and tumorlike lesions of surface epithelium

**基底细胞癌**(basal cell carcinoma)是整个眼睑最常见的肿瘤，发病率远在其他肿瘤之上[14, 15]。绝大多数可顺利切除治愈。罕见情况下，肿瘤会侵及眼眶、鼻或二者同时累及，因而必须进行眶切除术。利用冰冻切片术中镜检标本切缘是一种十分有用的技术，借此能确认肿瘤是否已被完整切除[19]。

基底细胞癌发生在眼睑的皮肤面，罕见于结膜。此特点在诊断时有一定的重要性，因为结膜的*乳大状瘤*可相似于基底细胞癌。一个乳头状瘤被切除后，当切片中肿瘤与睑结膜表面的相互关系定位不清，且病理学家不知其临床表现时，可能会被误诊为基底细胞癌(图 30.7)。

**鳞状细胞癌**(squmamous cell carcinoma)：许多研究报告证实，鳞状细胞癌约占眼睑上皮性恶性肿瘤的

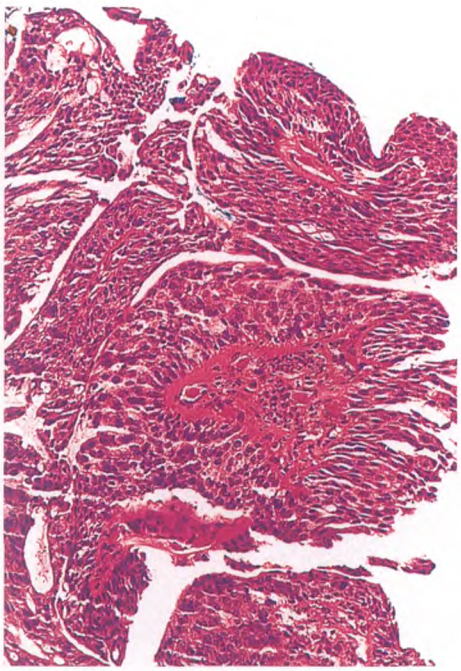


图 30.7 结膜的乳头状瘤。分化良好的上皮细胞呈外生性生长，其中心有纤维血管轴的支持。

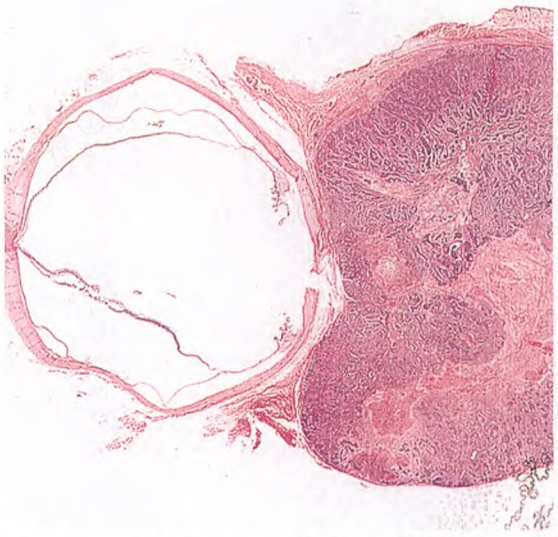


图 30.8 切片显示，皮脂腺开口部癌只挤压而不浸润眼球。肿瘤境界十分清楚，富于细胞并有灶状坏死。

10%～20%[22]。绝大部分位于下睑[20]。这些肿瘤中的一小部分为腺样(假腺体)鳞癌[18]。

**Merkel细胞癌**(Merkel cell carcinoma)可发生于眼睑，其形态学表现相似于其他部位皮肤的Merkel细胞癌[21]。文献报告中肿瘤多位于上眼睑，表现为大而无痛性、红或紫色的肿块[23]。

**非肿瘤性角化性病变**(non-neoplastic keratotic lesions)可与鳞癌非常相似，此类病变包括的疾病有：乳头状瘤、假上皮瘤样增生、角化棘皮瘤、反转性毛囊角化病、脂溢性角化病、日光性角化病和皮角[16, 17]。这些病变的组织病理学特点在本书第 4 章中描述。

### 附属器肿瘤 Adnexal tumors

**皮脂腺腺瘤和皮脂腺腺癌**(sebaceous gland adenomas and adenocarcinomas)可发生于眼睑皮肤的皮脂腺、Zeis腺和meibomian腺(图30.8)[25]。有些癌是在视网膜母细胞瘤经放疗治疗后产生的[27]。

虽然孤立的meibomian腺和Zeis腺腺瘤可能会比通常认为的发病率高，但在病理检验室极少见到。例如，meibomian 腺的肿瘤可能会类似散粒肿，由于霰粒肿的切除标本一般不会送来镜检，所以不知道有多少这样的肿瘤已被忽略。不过，一旦为恶性，肿瘤往往会复发。所以，复发的霰粒肿常在被切除后送病理。回顾皮脂腺腺癌患者的病史，令人印象深刻的是：在怀疑患有肿瘤及做活检之前，患者常有反复切除霰粒肿的病史[37]。

皮脂腺的恶性肿瘤有相当多样的组织学和细胞学表现，既可像良性肿瘤，分化很高，又可分化很差，表现为难以分清组织来源的高度间变的上皮性肿瘤。前者较易识别，首先是因为它位于睑板内，并在解剖上与meibomian腺明显相关；其次是因为它的细胞有明显的特点，冰冻切片进行脂肪染色后，这些细胞可表现出非常鲜明的皮脂腺的分化。生长较快的肿瘤的特点是肿瘤小叶中央可有大面积坏死，表现出粉刺样癌的结构(图30.9)。表面的皮肤可有派杰样(pagetoid)损害，临床表现为慢性睑结膜炎(blepharoconjunctisitis)[24, 33]。

在Rao等人[31]的报道中，104位患者中有23人死于转移。这组资料进一步证实：发生在眼附属器的皮脂腺腺癌是一种恶性度较高的肿瘤。显示预后不良的特征有：肿瘤侵及眼眶或血管，累及双侧眼睑，分化较差，多中心发生，体积较大，高度浸润性的生长方式和派杰样扩散[31]。

**外毛根鞘瘤**(trichilemmoma)是起源于外毛根鞘(trichilemma)的良性附属器肿瘤。多由富于糖原的透明细胞构成，可累及眼睑和眼眉[26](参见第 4 章)。

需要全本请访问 www.ertongbook.com



图 30.9 睑板腺腺癌。肿瘤组织内导管样的腺癌腔中充以肿瘤坏死的栓子样物。

**良性汗腺肿瘤**(benign sweat gland tumors)：发生在此部位的良性汗腺肿瘤有：大汗腺囊瘤(apocrine hidrocystoma)[29]和乳头状嗜酸性细胞瘤(papillary oncocytoma)[32]。最近报道的一种很有特点的眼睑纤维腺瘤似乎为汗腺来源[30]。

**恶性汗腺肿瘤**(malignant sweat gland tumors)包括大汗腺癌和汗腺黏液腺癌。后者类似于其他部位皮肤的腺样囊性癌(adenocystic carcmoma)[35, 37](参见第 4 章)。此瘤局部的复发较常见，转移少见。在Wright和Font[38]的报道中，21 例患者中仅有 1 例发生了远隔转移。

**印戒细胞癌**(signet ring carcinoma)：原发于眼睑印戒细胞癌已有报道[28]。在诊断之前应首先除外乳腺癌转移的可能性[36](参见 2720 页)。

### 黑色素细胞肿瘤 Melanocytic tumors

**色素痣**(melanocytic nevi)可见于眼睑的皮肤和结膜表面，睑缘尤其常见(图 30.10)。多为交界痣或复合痣，与在其他部位一样，痣可恶变为黑色素瘤。值得庆幸的是，这种几率极小。

眼睑的一种较为弥散、深在的黑色素细胞病变是*太田痣*(nevus of Ota，又称先天性眼真皮黑变病，congenital oculodermal melanosis)。这是一种累及面部三叉神经第一和第二分支部位的骶外蒙古斑(mongolian spot)。与白人相比，此痣在黄种人和黑人中更为常见。

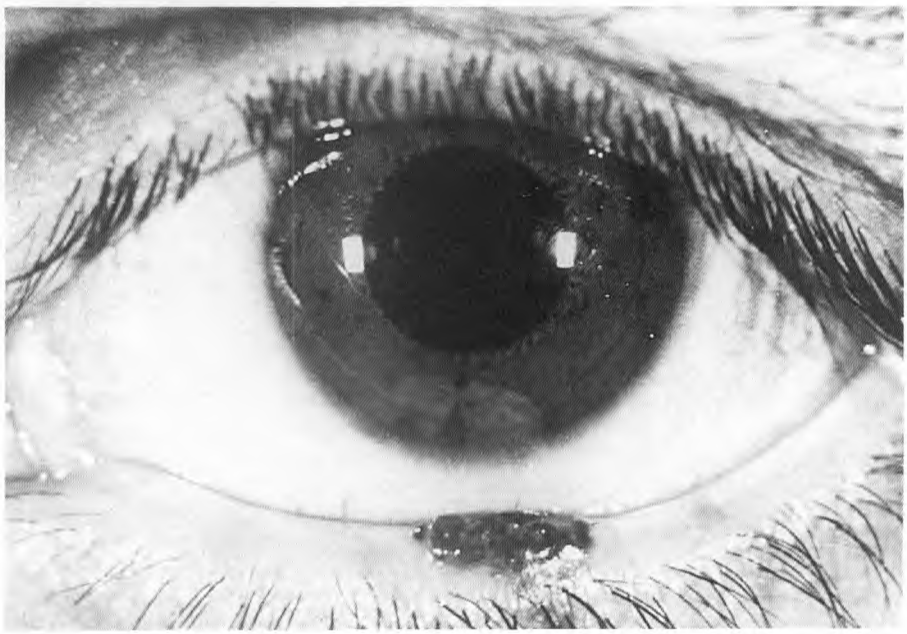


图 30.10 下睑缘的痣。

患有此痣的白人，患眼和眼眶恶性黑色素瘤的概率增高[40]。

**眼的黑变病**或**黑色素细胞增生症**(melanosis oculi or ocular melanocytosis)是一种罕见的先天性异常，特征是结膜、巩膜周围、巩膜、色素膜和偶见于视神经的不同程度的色素增多。此病被认为是太田痣的一种亚型，患有此病的人发生眼的恶性黑色素瘤的概率亦增高[41]。

所谓**获得性黑变病**(acquired melanosis)可累及眼睑的一面或双面，同时波及结膜。此病在有关结膜的章节描述(2734 页)。

**恶性黑色素瘤**(malignant melanoma)：眼睑恶性黑色素瘤少见[42]，它可以起源于存在多年的痣，或病史长短不一的获得性黑变病，或直接发生。

一般说来，眼睑的恶性黑色素瘤预后不良，因为其早期就会发生血管和淋巴管的转移。与之相反，球结膜(2734 页)和色素膜(2751 页)的恶性黑色素瘤预后较好。同皮肤的一样，眼睑和结膜的恶黑现在也常规取前哨淋巴结活检[39]。

**淋巴组织的肿瘤和瘤样病变** Lymphoid tumors and tumorlike conditions

眼睑这类疾病的形态学和诊断标准与发生于结膜和眼眶的同类病变近似，并将在 2728 页中详细论述。惟一值得注意的不同是：发生在眼睑淋巴组织的肿瘤占恶性肿瘤的比例比在其他部位要高。

*蕈样霉菌病*(mycosis fungoides) 晚期病例累及眼睑者并不少见[43]。

**间叶性肿瘤和瘤样病变** Mesenchymal tumors and tumorlike conditions

**血管瘤**(angiomas)表现为局限于眼睑或波及眼眶深部组织的病变[45]。血管瘤比淋巴管瘤较常见。其组织学特征在本书第 4 章中描述。

*葡萄酒色痣*(port-wine stain)或火焰样痣(nevus flammeus)之所以引起人们的特别关注，不单由于它严重影响美容，还因为它可能合并其他组织的畸形(图30.11)。在*Sturge-Weber综合征*，面部血管瘤可合并有同侧的脉络膜血管瘤、青光眼和脑膜的血管瘤(图 30.12)。

*Masson 血管瘤*(血管内乳头状内皮增生)(intravascular papillary endothelail hyperplasia)可发生于眼睑，原发或继发于已有的血管病变[47]。

**神经纤维瘤**(neurofibromas)可表现为孤立的病变或作为 Recklinghausen 病的一部分。虽然此病可能先天即有，但在儿童期或之后会加速发展。当合并有 Recklinghausen 病时，颜面会因一侧整个面部组织的弥漫性肥大和下垂而明显不对称(图 30.13)。

**黄斑瘤**(xanthelasmas)是位于上下眼睑中线部位略突起的黄色斑块(图30.14)。本病极少合并严重的系统性疾病，常因影响美容而被切除。大多数患者为50～60岁，



**图 30.11** 脉络膜的血管瘤。42 岁患者，女性，出生时面部即有暗红色血管瘤；幼年时同侧即患有青光眼。



**图 30.12** Sturge-Weber 综合征。42 岁患者，男性。面部终生患有血管瘤，同侧眼因视网膜变性、青光眼和白内障而失明。眼球摘除后发现脉络膜血管瘤，但临床检查未发现有颅内病变的证据。(承蒙 Veterans Administration IL 允许，Hospital, Hines)



图 30.13 Recklinghausen 神经纤维瘤病患者，一侧面部严重变形。(承蒙 Dr.L.L Calkins 允许, Kansas City, KS)

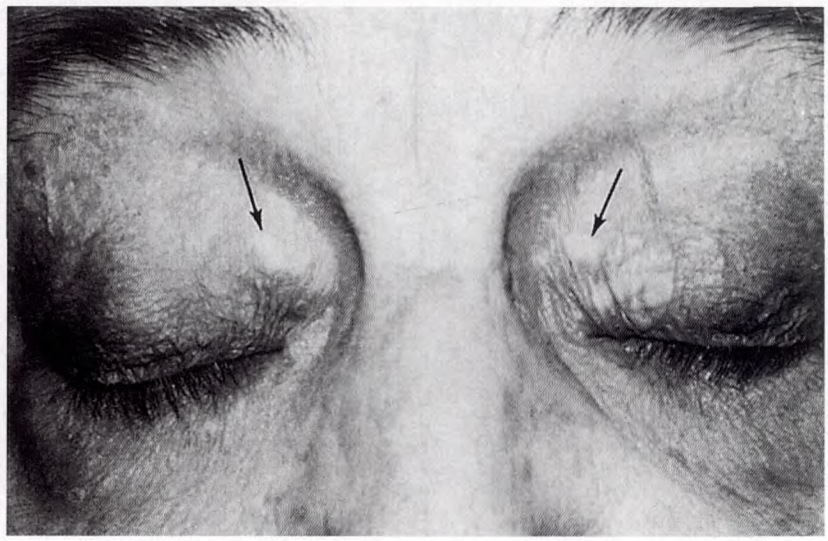


图 30.14 上眼睑的黄斑瘤。患者无其他系统性病变(箭头)。

患有家族性高胆固醇血症的黄斑瘤患者发病年龄较小。

镜下表现为上皮下组织充满大而浅染、胞浆内富于脂质的组织细胞(图 30.15)。

**淀粉样物质沉着症**(amyloidosis) 表现为眼睑和结膜的局灶性、慢性无痛性肿块，一般不合并有任何系统性疾病[44, 46]。

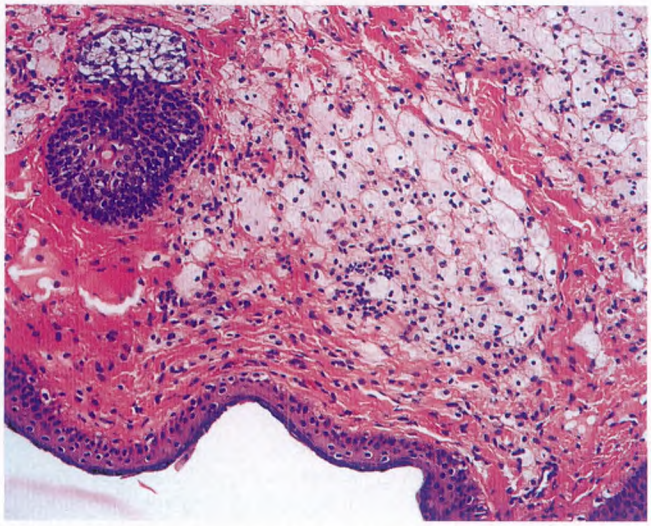


图30.15 眼睑的黄斑瘤。真皮可见成群的泡沫细胞伴有少量的淋巴细胞。

### 转移性肿瘤 Metastatic tumors

各处的肿瘤均可转移到一侧或双侧眼睑，有时可为首发临床表现。此类肿瘤在诊断中常出现误诊的是：转移性乳腺小叶癌在组织学上非常相似于组织细胞样细胞伴明显的炎症反应[47a]。

## 泪道 Lacrimal passages

泪道疾病对外科病理学家的重要性在于：本病有泪溢(泪液因排泄不畅，流经睑缘淌至面颊)，下眼睑及泪道鼻端不同程度的肿胀、硬结和感染。虽然这些通道的感染性阻塞常见，但罕见肿瘤性病变。

### 泪管炎和泪囊炎 Canaliculitis and dacryo cystitis

泪管炎和泪囊炎可由周围结构(如结膜或鼻腔)的炎症蔓延而来，但更多的情况下是病因发病不清。炎症可为急性或慢性，可以是化脓性、肉芽肿性或坏死

性，可伴有从皮肤表面通往近鼻根部的眼睑下面的瘘管形成。

在急性化脓性炎症中，泪道中充满脓性分泌物。但在慢性炎症中，泪道因泪管或泪囊壁的炎症性增厚而变得狭窄，并常伴有衬覆上皮的增生和黏液分泌的亢进。当泪囊有不同程度的乳头瘤样或腺瘤样增生时，鉴别诊断会更加困难。

*泪囊结节病*可由上呼吸道的结节病蔓延而来[48]。

### 黏液囊肿 Mucocele

泪囊的黏液囊肿是慢性泪囊炎的另一个并发症。轻度的阻塞性病变和黏膜相对完整且分泌亢进，可造成分泌物的贮积，导致泪囊的极度扩张。

囊内容物可以为：透明或乳糜状、液体或胶冻样、纤维蛋白样或絮状、无菌性或感染性。镜下囊壁有不同程度的萎缩、变性、增生和黏液腺或细胞分泌亢进，以及表皮下组织的慢性炎症。

### 泪道结石病 Dacryolithiasis

泪道结石病和泪管中分泌物凝结(泪石)的病因不明。但通常认为是包括霉菌在内的轻型炎症所致。如果将凝结物碾碎后进行镜检，可发现几乎无细胞的基质中，种植有无数的真菌菌丝。另外一些层状的无机盐结石中，能见到可辨出形态的真菌或细菌。

### 肿瘤 Tumors

泪道的肿瘤罕见。泪道的**乳头状瘤**可发生于泪点、泪小管和泪囊内，与在睑结膜相似(2715页)。但炎症性的假上皮瘤样增生更常见。

从临床的角度常常难以鉴别泪道肿瘤的良恶及炎性假瘤。泪囊造影已成为临床评估泪囊肿瘤的重要手段。

**嗜酸性细胞瘤或嗜酸细胞腺瘤**(oncocytoma or oxyphil cell adenoma)可发生于泪囊或泪阜。患者大多为中老年女性，局部切除即可治愈[50]。

除癌以外，泪道的恶性肿瘤非常罕见。即使癌，也比其他部位的少见。其与鼻黏膜或结膜**鳞癌**的形态相似，这些肿瘤常常分化较好，多向腔内形成乳头状突起，并沿自然腔室的表面蔓延。但也可直接侵及邻近组织[55]。

其他已报道的泪囊恶性肿瘤包括：**黏液表皮样癌**[54]、**淋巴上皮样癌**[52]、**恶性淋巴瘤**[53]和**恶性黑色素瘤**[49, 51]。

## 泪腺 Lacrimal gland

泪腺的病变分为非上皮性和上皮性。非上皮性病变约占泪腺病变的65%，包括：炎性假瘤、淋巴组织增生、非特异性泪腺炎、Sjögren综合征、结节病、恶性淋巴瘤和白血病。上皮性肿瘤中最常见的是混合瘤(多形性腺瘤)。

### Mikulicz 病 Mikulicz's disease

当慢性泪腺炎伴有腮腺或其他涎腺的肿大时，称为*Mikulicz 综合征*[56-58]。本综合征可由 Mikulicz 病或其他特异性疾病所致，其中包括：结节病、结核、梅毒、流行性腮腺炎、突眼性甲状腺肿(Grave病)、恶性淋巴瘤和白血病。

**Mikulicz病或良性淋巴上皮病变**(Mikulicz disease or benign lymphoepithelial lesion)是 Mikulicz 综合征最常见的病因[56-58]。本病镜下的两个基本特征是：淋巴细胞浸润和“上皮肌上皮岛”的结构，因而看起来与肌上皮更为丰富的涎腺相似(见第12章)。有时，病变仅累及一个泪腺，不伴有涎腺和系统性疾病的表现。事实上，这种泪腺炎是病理学家最常见的。

当Mikulicz病伴有泪腺和结膜分泌减少继而出现干性角结膜炎时，称为干燥综合征(sjögren 综合征)。本病最常见于绝经后妇女。

读者如要详细了解 Mculicz 病的特点及其与恶性淋巴瘤的关系，请参考涎腺的有关章节(873 页)。

### 肿瘤 Tumors

泪腺的大部分肿瘤发生于泪腺的眶叶，此处的腺体与泪腺窝周围的眶缘紧密粘连。由于骨限制了肿瘤的生长，因此逐渐增大的肿瘤使眼特征性地向下和鼻侧移位(图 30.16)。

泪腺肿瘤的组织病理学、超微结构和免疫组织化学特点与涎腺肿瘤相似[63, 66](见第12章)。其中，**良性混合瘤**占 50% ~ 60%；**恶性混合瘤**占 5% ~ 10%；**腺**



**图 30.16** 左侧泪腺的良性混合瘤。男性 38 岁患者，眼球突出伴有严重的视力下降。

**样囊性癌**占20% ~ 30%；**其他癌**占5% ~ 10%[60, 64, 68]。许多混合瘤主要由浆细胞样的肌上皮构成(图 30.17)。**嗜酸性腺瘤**也可发生在这个部位[65, 67]。Gamel和Font[62]发现，基底细胞样型腺样囊性癌的预后明显比非基底细胞样型要差。由于相当多的泪腺肿瘤在初次手术时未被完整切除干净，所以其复发率极高[70]。复发的肿瘤更难治疗，因为它们经常是多发的，这样的癌预后非常差[61, 72]。

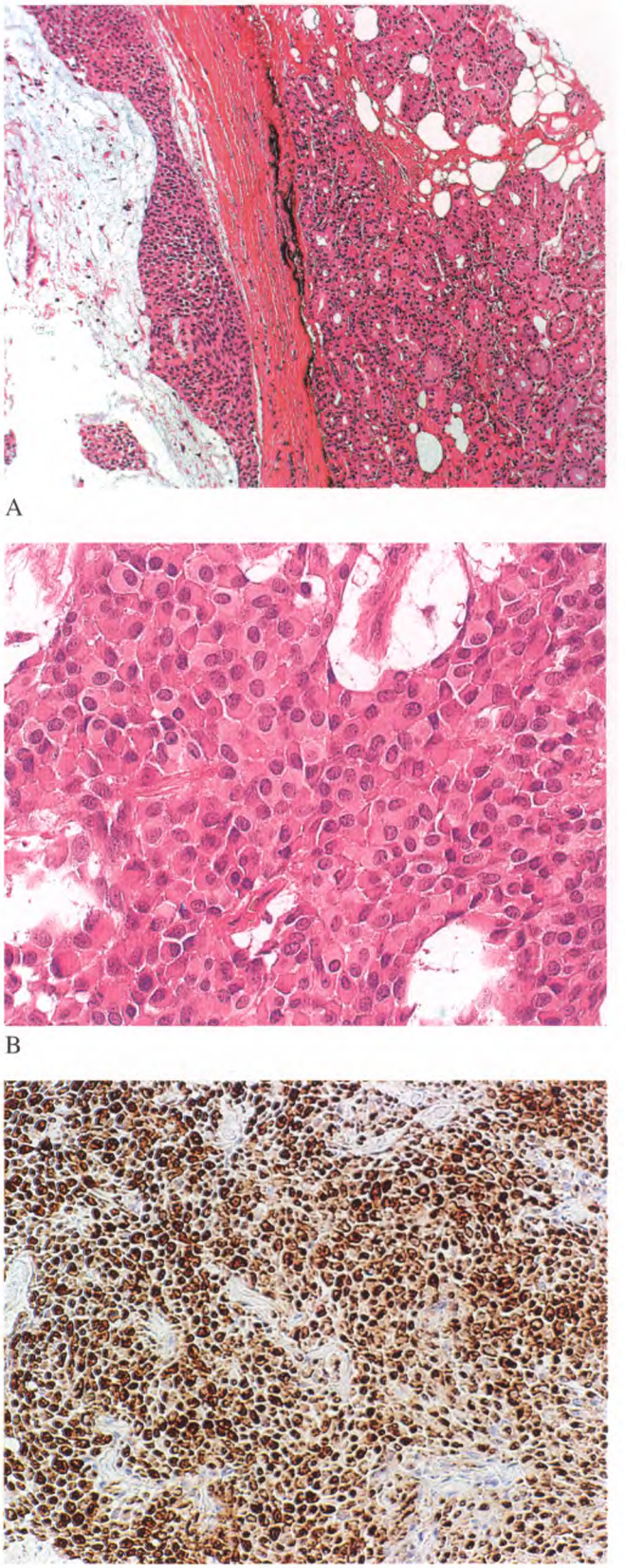
除了泪腺的上皮性肿瘤外，**恶性淋巴瘤**、**淋巴组织增生**和**慢性炎症性病变**均是泪腺肿大的重要原因。对于一般状况良好和无系统性疾病表现的患者，泪腺窝处出现淋巴组织的肿块极少意味着恶性淋巴瘤或白血病。事实上，虽然有些病例因淋巴细胞均一性增生而很难除外淋巴瘤和白血病，但大多数病例是炎症过程引起的淋巴细胞混合性增生。当然，泪腺可和其他组织一起也可被淋巴瘤和白血病累及。

泪腺的间叶性肿瘤极少，包括已有的几个个案报道：孤立性纤维性肿瘤[59]、巨细胞纤维血管瘤[71]和颗粒细胞瘤[69]。

## 眼眶 Orbit

眼眶疾病突出的特点是突眼。由于突眼并不一定是由真性肿瘤造成，所以病理学家可能从未见过因突眼而切除的手术标本。例如：突眼最常见的原因是突眼性甲状腺肿，而这种病例极少会送活检标本。

关于能导致突眼的疾病发生率，许多已公布的统计学资料因各位专家的专业不同而有很大差别。例如：对放射学家来说，导致眼眶移位最常见的眶内病



A

B

C

**图 30.17** 主要由浆细胞样细胞构成的泪腺混合瘤。A. 低倍显示包膜完整。B. 高倍显示弥漫性生长的细胞具有嗜酸性胞浆。C. 免疫组化 S-100 强阳性。

变是起源于鼻旁窦的黏液囊肿。而眼科学家会认为黏液囊肿导致突眼的发生率远低于甲状腺功能障碍性眼病、血管瘤和炎性假瘤的[74]。对眶内肿物有诊断价值的检查办法包括：CT扫描、MRI(核磁共振)和细针穿刺[73, 75]。

## 甲状腺功能障碍性眼病 Dysthyroid ophathalmopathy

甲状腺功能障碍性眼病是由于垂体－甲状腺轴的某些功能障碍所致[76]，是造成眼眶疾病和突眼的最常见原因。当出现眶内疾病时，患者可有甲亢、甲低或甲状腺功能正常。通常，患者会有甲亢的病史或接受过某种形式的治疗史。

由于甲状腺功能亢进性眼病的眶内病变可累及双侧或单侧，而且后者并不少见，所以在与眶内肿瘤鉴别时，应想到这一点(图 30.18)。

严重的甲状腺功能障碍性眼病病例中，最容易引起外科病理学家注意的组织病理学改变包括：眶内组织的广泛水肿和慢性炎症。最明显的肉眼变化是眼外肌的显著增大，肌纤维变性和玻璃样变。间质结缔组织的细胞成分和基质均大量增生的改变尤其易见于肌肉，也可发生于眶内其他组织。



A



B

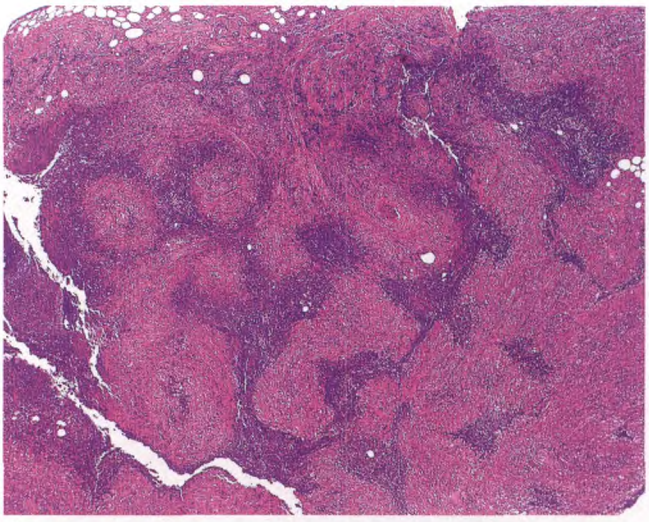
**图 30.18** A. 女性 65 岁患者，恶性突眼 10 个月；死于充血性心力衰竭。B. 尸检发现，眼外肌明显增厚。

## 炎症性病变 Inflammatory processes

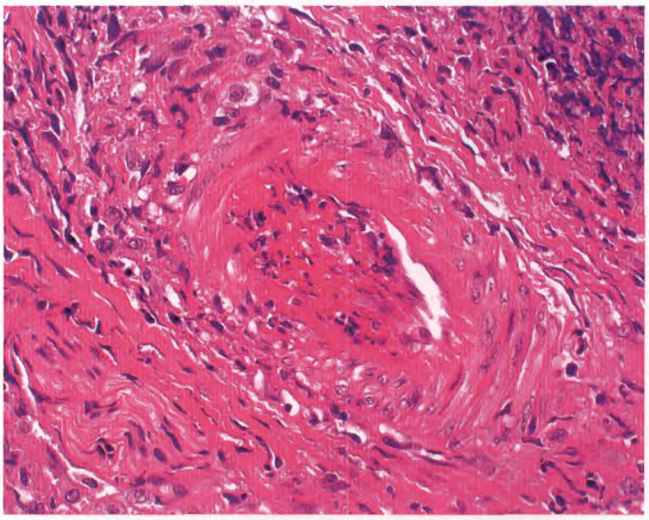
眼眶的**继发性炎症**(secondary inflammation) 可继发于面部、眼、鼻、鼻窦、眶骨、血管、脑和脑膜的损伤[83]。一般说来，只有某种炎症相似于肿瘤时，才会做眶内探查并取活检进行组织病理学诊断。

**特异性肉芽肿**(specific granulomas)这类疾病罕见，其中包括结核、霉菌病和结节病和 Wegener 肉芽肿(图 30.19)。

**黏液囊肿**(mucoceles)是额窦或筛窦慢性炎症的结局。病变因侵蚀透窦壁而使眼球向下移位。通常，其发生过程隐匿、生长缓慢而无症状(图 30.20)。



A



B

**图 30.19** Wegener 肉芽肿累及眼眶。A. 多发融合的肉芽肿。B. 血管炎伴血栓形成。

需要全本请访问 www.ertongbook.com



**图30.20** 左眼的黏液囊肿，导致眼向下方和一侧移位。(引自del Regato JA, Spjut HJ. Ackerman and del Regato's cancer. ed. 6. St. Louis, 1985, Mosby)

镜下，囊性肿物衬覆以分泌黏液的窦黏膜，并伴有不同程度的炎症和瘢痕。

**炎性假瘤**(inflammatory psudotumors)：眼眶的炎性假瘤远比特异性感染性肉芽肿常见。毫无疑问，这些炎性假瘤是病因和发病机理均不相同的一组疾病[77, 84]。已经发现，有些炎性假瘤与副鼻窦的疾病有关[78]。另外一些可能是伴有巨大淋巴结病(Rosai Dorfman病)的窦组织细胞增生症[79](图30.21)。还有一些是炎症性纤维硬化(特发性硬化性炎症)眼部表现，本病也可累及腹膜后、纵隔、肝外胆道和甲状腺[85]。它们共有的病理特征包括：

1. 在眶内形成坚硬的肿物，肿物常围绕视神经，并与一块或多块眼外肌混杂在一起。
2. 组织反应性病变，包括液体的渗出，大量基质物质产生，慢性炎细胞浸润，血管和结缔组织增生。
3. 病因不明或不显示具有诊断价值的特异性病变(如霍奇金病、颞动脉炎或红斑狼疮)的组织病理学改变[82]。

当然，以上特点并不意味着各病例的镜下表现都相同(图30.22)。某些情况下，血管和基质的增生类似于生长旺盛的肉芽组织[81]。有时，淋巴组织增生可伴滤泡形成(2728 页)。另外一些明显累及眼外肌的病例可能是甲状腺功能障碍性眼病。在某些Rosai-Dorfman病例，其浸润细胞为大量吞噬淋巴细胞的组织细胞，还常伴有淋巴细胞和浆细胞浸润，并可有明显的纤维化[79]。其他类型的炎性假瘤包括胆固醇性肉芽肿或角化物质的堆积(胆脂瘤)[86]。

某些病例中在小的脂肪池或油性囊腔周围可以见到肉芽肿反应。这可能是外伤导致的脂肪坏死所引起的病变。另外一些包含有胆固醇结晶和许多泡沫细胞及多核巨细胞的病变可能有化脓性炎症和出血的病史。某些病例的静脉周围炎很明显，有些还有明显的

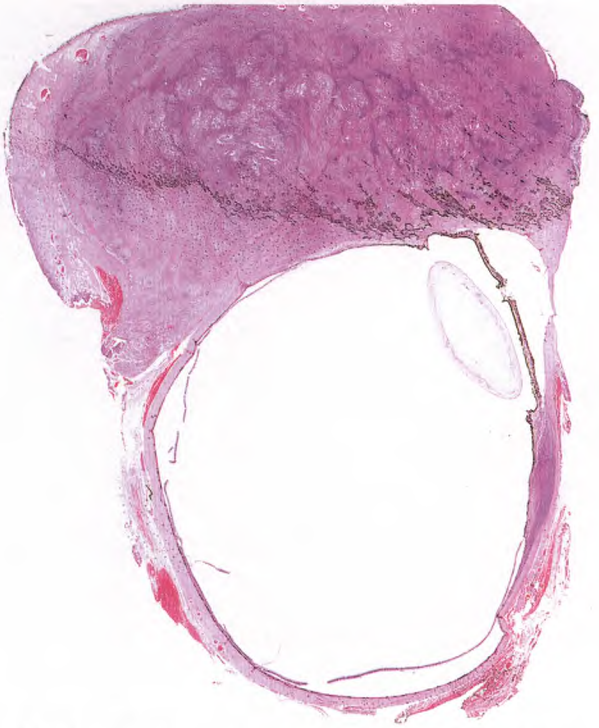


**图 30.21** Rosai-Dorfman 病。眶内可见一个大的肿物。

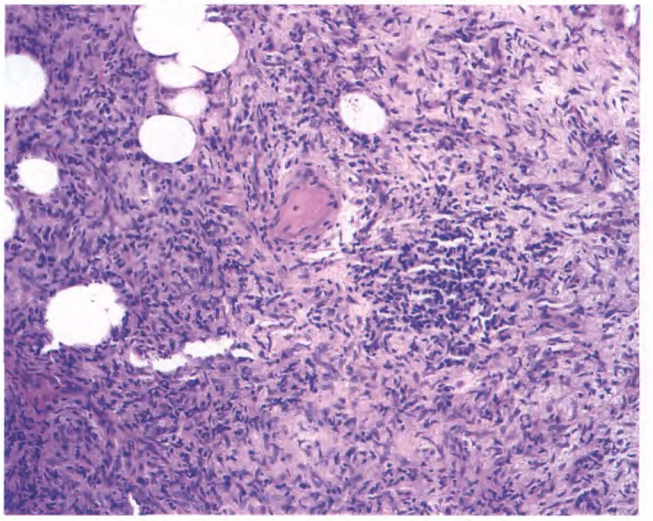


**图 30.22** 眶的炎性假瘤。淋巴细胞和纤维母细胞/肌纤维母细胞样的梭形细胞在眶的脂肪组织内穿插。

嗜酸性粒细胞，表明可能是血管炎、寄生虫、Kimura病和血管淋巴组织增生伴嗜酸性粒细胞浸润。

炎性假瘤多见于30～50岁且身体健康的患者。突眼的发生常比较突然，至少一半的患者伴有中到重度眼眶疼痛及眼睑和结膜水肿。当眼球凝视一或两个视野时，可出现复视，但视力通常无损，有时病变可波及颅内[80]。

炎性假瘤常在眼睑外即可触到，这样外科医师会很易取到活检。对于深在的病变，如果患者的临床体征和症状均具有炎性假瘤的特征，通常会用类固醇类激素进行治疗而不取活检，这是因为系统性服用类固醇类激素常常会使症状和体征明显缓解。CT扫描有助于病变的定位。

## 原发性肿瘤 Primary tumors

### 间叶性肿瘤和瘤样病变 Mesenchymal tumors and tumorlike conditions

**横纹肌肉瘤**(rhabdomyosarcomas)是儿童眶部最常见的软组织肉瘤[103]。此年龄组中常见的组织学类型为胚胎型和腺泡型，后者的侵袭力更强。有些病例继发于双侧视网膜母细胞瘤放疗后[99]。

**血管周细胞瘤**(hemangiopericytoma)与孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor)密切相关，并在形态学上有相似之处[97]。前者有丰富的血管，后者一般用于肿瘤为孤立性、伴有韧带样胶原、细胞稀少和细胞丰富的区域交替存在[100, 103, 107]的情况(图30.23)。CD34和bcl-2可阳性，尤其是在孤立性纤维性肿瘤中[90, 110]。

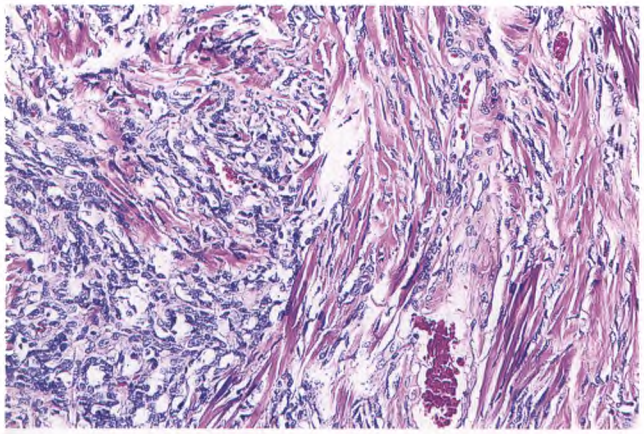


**图30.23** 眼眶的孤立性纤维性肿瘤。具有细胞密集区和稀疏区交错出现的特征性结构。胶原纤维呈瘢痕样增生。本瘤免疫组化CD34呈强阳性。

在Croxatto等人[88]的一组血管周细胞瘤病例研究中，复发率为30%，转移率为15%。转移常发生在肿瘤的后期。一些诊断为孤立性纤维性肿瘤的病例也具有侵袭性的生物学行为[106]。

**巨细胞性纤维组织细胞瘤**(giant cell angiofibroma)在形态学上与孤立性纤维性肿瘤和巨细胞性弹力纤维瘤有相似之处[96]。表现为富于血管的梭形细胞增生，并具有假血管腔隙和多核巨细胞，常被称为所谓的“旺织型”[89]。CD34为阳性。此种病变并不仅仅局限于眶内[105]，可能代表了一种富于巨细胞的孤立性纤维组织细胞瘤[98]。

**纤维组织细胞瘤**(fibrous histocytoma)是成人眶部最常见的原发间叶性肿瘤。最常见于眼眶的上部和鼻侧。Font等人[91]将他们研究的一组病例分为良性、局部侵袭性和恶性，10年生存率分别为100%、92%和23%。现在看来，这些病例中许多都应归于其他肿瘤。但对于那些具有纤维母细胞或组织细胞样形态、并保留编织状的生长方式的病例，还是应当归入此种诊断。

**腺泡状软组织肉瘤**(alveolar soft-part sarcoma)可原发于眼眶[93]。发病年龄、组织学表现和肿瘤的评价标准同在其他部位(参见第25章)(图30.24)。此肿瘤临床经过隐袭，有时转移发生在初次治疗后10年或更久[93]。

**骨肉瘤**(osteosarcoma)已有的报告病例大多数是本部位放疗后的晚期合并症[95]。

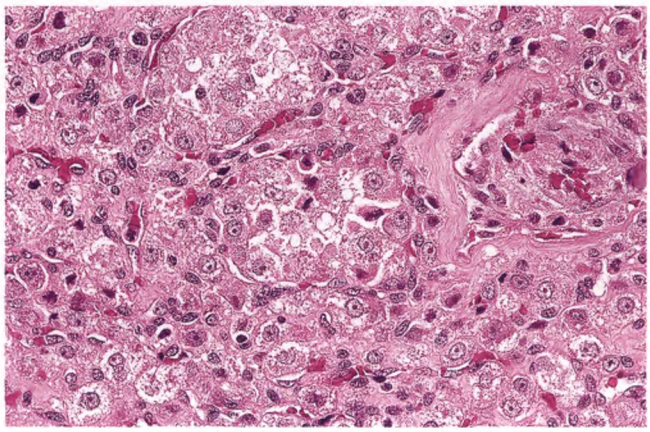
其他极少见的恶性间叶性肿瘤包括：**平滑肌肉瘤**[112]、**脂肪肉瘤**[87]、**纤维肉瘤**[109]、**间叶性软骨肉瘤**[102]、**血管肉瘤**[101]和**Ewing肉瘤/PNET**[111]。

血管瘤(Angioma)是比较常见的眼眶肿瘤，血管瘤比淋巴管瘤更常见[113]。

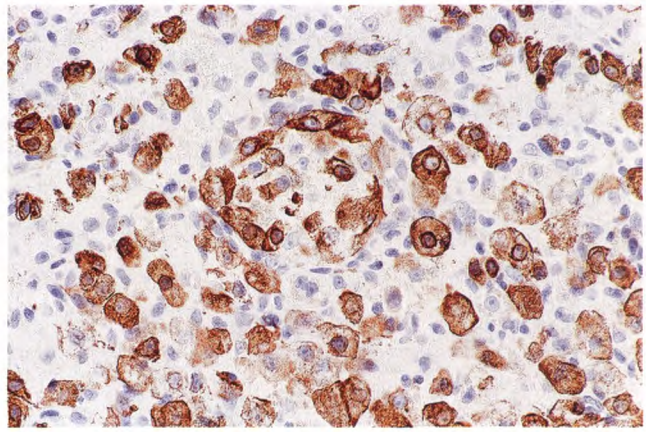
血管瘤在婴儿表现为柔软、压之易褪色的蓝色肿瘤，弥散于眶部并常突向眼睑的前方(图30.25)。此瘤难以手术切除，但幸运的是，绝大多数病变于4岁左右自然消退。如果肿瘤较大，阻碍了眼的视轴运动，可进而发展为弱视，通常会部分切除肿瘤，继而短疗程地使用类固醇药物，或进行小剂量的放疗。

成人的血管瘤常有完整的包膜，紧位于眼球后面，可用外科手术剥除。增加对比度后，CT扫描显示一个界清的圆形肿物(图30.26)。

因为与其他部位的血管瘤没有明显区别，这些血管瘤在组织学诊断上极少会有困难。婴儿的血管瘤通常是毛细血管型，而成人多为海绵状血管瘤。



A



B

**图 30.24A 和 B** 眼眶的腺泡状软组织肉瘤。A. H.E.染色。B. 肌间线蛋白染色，如此强的肌间线蛋白染色并不常见，但它提供了肌性分化强有力的证据。



**图 30.25** 左侧眼眶和眼睑的毛细血管瘤。

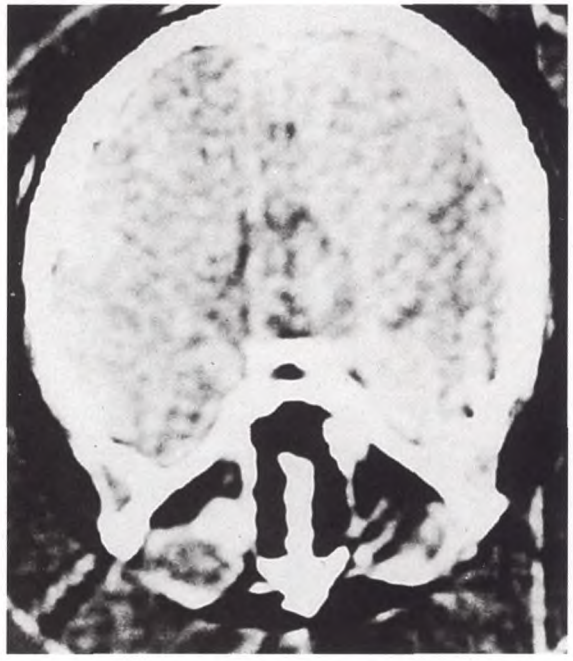


**图 30.26** 右眼眶的血管瘤 CT 扫描图。

**神经鞘瘤**和**神经纤维瘤**(Schwannoma and neurofibroma)这类肿瘤占眶部肿瘤的一小部分。绝大多数眶部的神经鞘瘤是包膜完整的良性肿瘤，可用眶切开术将之完整切除[108]。眶的神经纤维瘤虽常见，但并不总是Recklinghausen病的表现[104]。眼眶和眼睑可有肉眼可见的变形，触摸时似有“一口袋蠕虫”。

已知可发生于此处的其他良性间叶性肿瘤有**脂肪瘤**、**软骨瘤**和**骨瘤**。

眶部也可发生肿瘤样增生，包括**结节性筋膜炎**[92]和 **Masson 血管瘤(血管内乳头状内皮增生)**[94]。

**郎格汉细胞肉芽肿病**(组织细胞增生症 X)(Langerhan's cell histiocytosis)可累及眶部，并产生显著的突眼。

### 视神经胶质瘤 Glioma of optic nerve

视神经的胶质瘤较罕见，生长缓慢，通常发生在视神经的眶段。

胶质瘤的肿瘤细胞形态变异相当大，不同病例，甚至同一病例的不同区域，均可不同。虽然肿瘤细胞密度不同，但常无明显间变，尤其在肿瘤的边缘，常常很难区分是肿瘤，还是反应增生的胶质细胞。典型

的肿瘤区域有明显的黏液变性。通常，这些区域的肿瘤细胞几乎全被包在大量能被透明质酸酶消化的黏液性物质中。

局限于视神经的小肿瘤单纯切除即可治愈；对于那些更为广泛的病变，往往会在切除后再加一定剂量的放疗[115, 117]。

随着胶质瘤的增大，视神经也呈球茎样增大(图30.27)。肿瘤可沿视神经分别向眼(外周)和脑(中枢)扩展。这样，视神经常明显增粗，这是放射学家进行诊断的重要指征。某些病例中，视神经纤维几乎完全被破坏，眼底镜下，视盘特征性的改变是原发性视神经萎缩。

除此以外，大多数视神经胶质瘤的生长方式是浸透软脑膜，从而导致蛛网膜增厚(图30.28)。促使增厚的原因，不单是肿瘤细胞浸润蛛网膜后迅速生长，蛛网膜细胞自身的增生也同样重要。甚至有时，此种增生使胶质瘤与脑膜瘤难以鉴别。

显微镜下，几乎所有视神经的胶质瘤[114, 116]都相似于小脑和第三脑室的*低级别的毛细胞性星形胶质瘤*。极少数病例具有如下一些恶性特征：肿瘤细胞密集、核分裂像多见；细胞有明显多形性；并可见坏死肢和血管增生[116]。

视神经胶质瘤通常发生在10岁以下的儿童，表现为轻微的突眼、视神经萎缩和视乳头水肿，CT扫描可见视神经特征性增厚。这些肿瘤与Recklinghausen病之间有明确的相关性。大多数视神经胶质瘤生长缓慢，一般不用外科治疗。

**脑膜瘤** Meningioma

眼眶部的脑膜瘤发生于视神经的脑膜(图 30.29)，

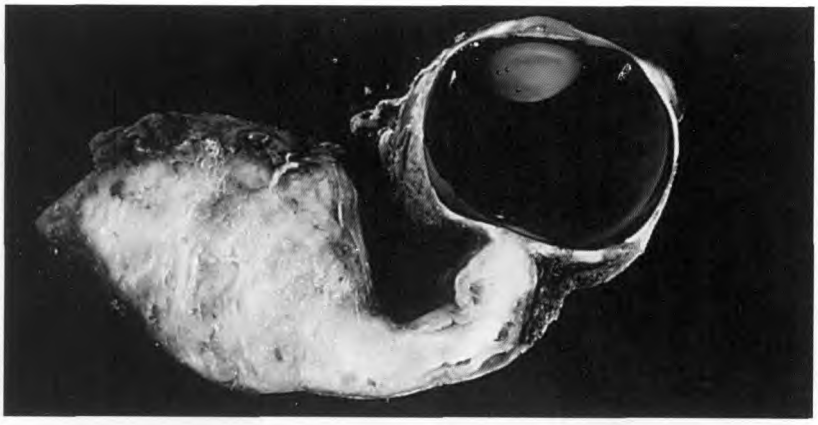


**图30.27** 胶质瘤使视神经眶段明显增粗。肿瘤已使视神经及其被覆脑膜的结构特征完全消失。



**图30.28** 紧邻胶质瘤前面的视神经断面。显示视神经实质无明显变化；但脑膜大大增厚。肿瘤的增生浸润和蛛网膜的增生共同导致了脑膜的增厚。

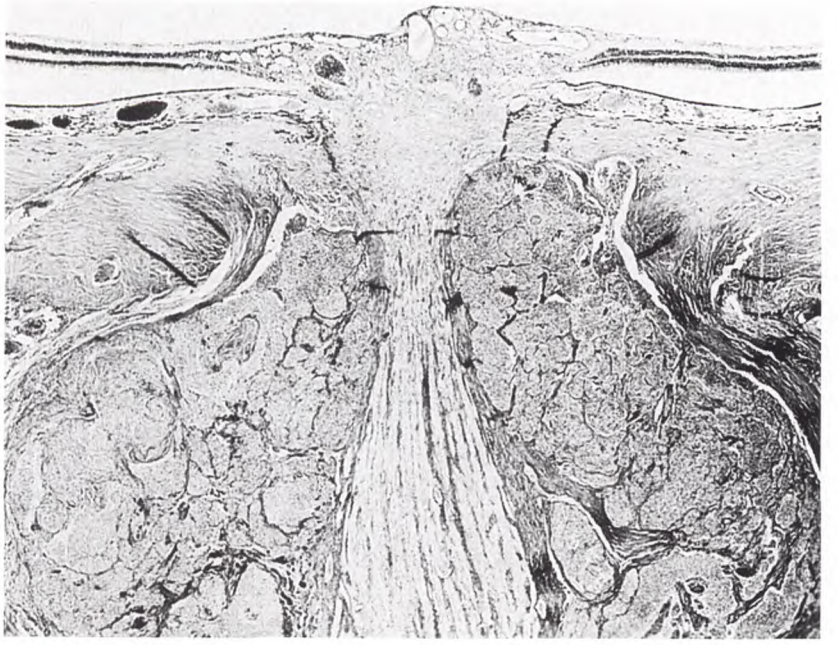


图30.29 视神经脑膜瘤。脑膜明显增厚，伴有视神经严重的压迫性萎缩。

其浸润性比蝶鞍部的脑膜瘤要高[118]。但有些作者认为，除非眼球严重突出或肿瘤侵犯后方组织，一般无须手术切除。

发生于眼眶部脑膜的肿瘤通常会产生某种程度的视觉缺失、视神经萎缩和突眼。发生于蝶鞍较深部位的脑膜瘤会使视神经在视通道受到严重挤压，所以在尚未出现突眼前就会有视乳头的水肿或视神经萎缩。CT扫描使肿瘤的诊断和定位更为容易(图30.30)。镜下发现，绝大多数眶部脑膜瘤的组织学类型是上皮型(图30.31)。鉴别诊断包括蛛网膜高度增生、纤维组织细胞瘤、血管周细胞瘤 / 孤立性纤维性肿瘤和转移癌[119]。

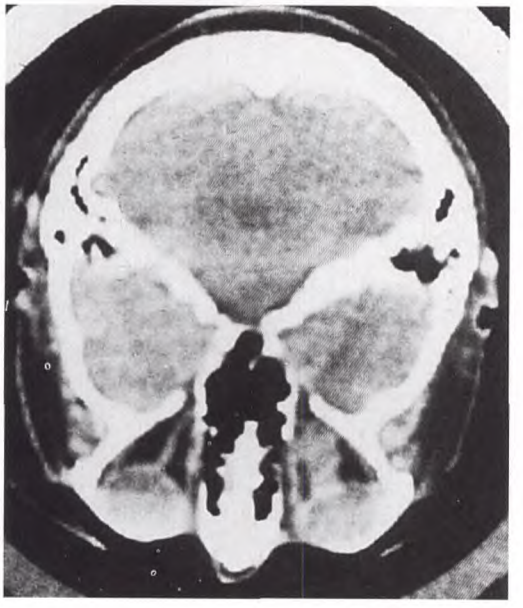


图 30.30 左眶部视神经周围的脑膜瘤的 CT 扫描图。

**淋巴组织的肿瘤和瘤样病变** Lymphoid tumors and tumorlike conditions

眼眶和其他眼部淋巴组织病变在组织病理学诊断上有很大困难。其中某些病变发生在原先已发现的恶性淋巴瘤或白血病病程中[134]。其他病变则首先出现在眶内，但经临床和实验室检查后发现有系统累及[121, 126]。还有一些病例，或许占本类疾病的大部分，虽已累及眶、结膜和眼睑，但临床和血液学均不伴有系统性疾病[133]。

镜下将最后一类疾病分成 3 组：

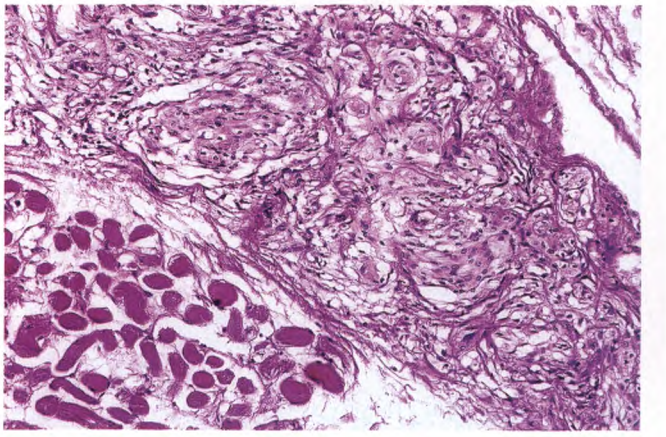
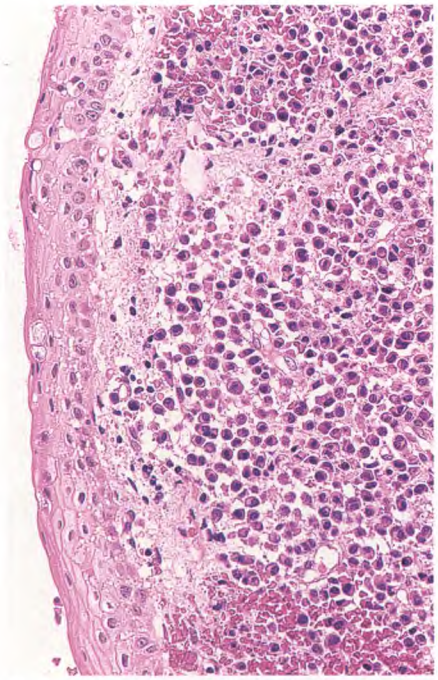


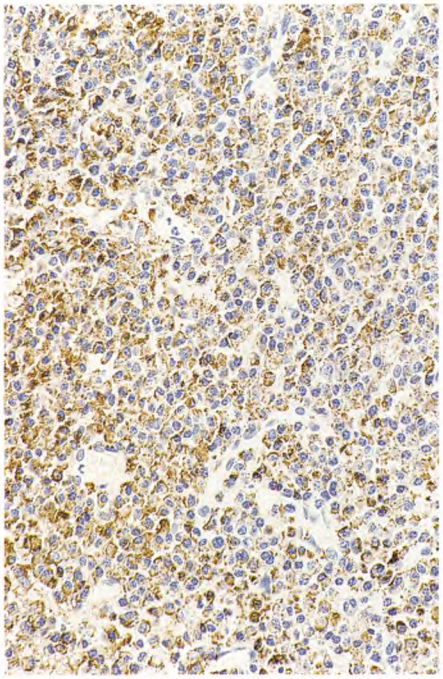
图 30.31 眼眶的脑膜瘤。肿瘤只有典型脑膜瘤的特点。

1. 非常明显的恶性病变。通常是非霍奇金淋巴瘤[135]。
2. 非常明显的反应性增生。细胞形态多样、种类繁多，血管增生并形成具有明显生发中心的滤泡。
3. 这组病变的特点是：形态相当一致，单一的淋巴细胞(小淋巴细胞)广泛增生，并常累及眶部脂肪、血管和神经(图30.32和图30.33)。本组病变最难鉴别[120, 123, 131]，某些病变的细胞伴有浆细胞样分化，有 Dutcher 小体及副蛋白血症[122]。现在，大多数此类病变均归入 MALT 淋巴瘤的范畴[119a, 137]。

绝大部分针对第三组病变进行的研究表明：无论用形态学标准，还是用细胞标记物或基因重组技术，

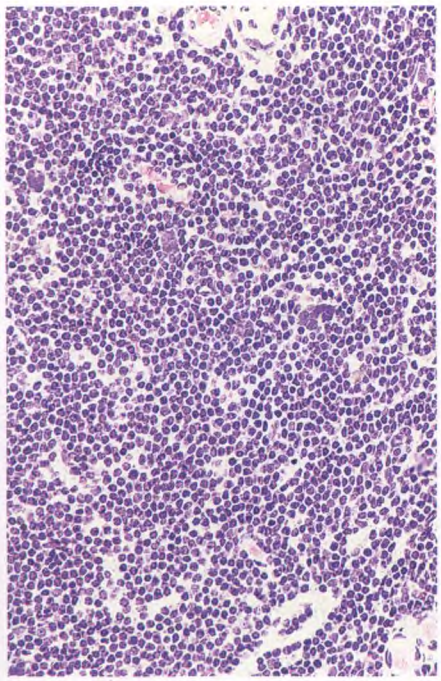


A

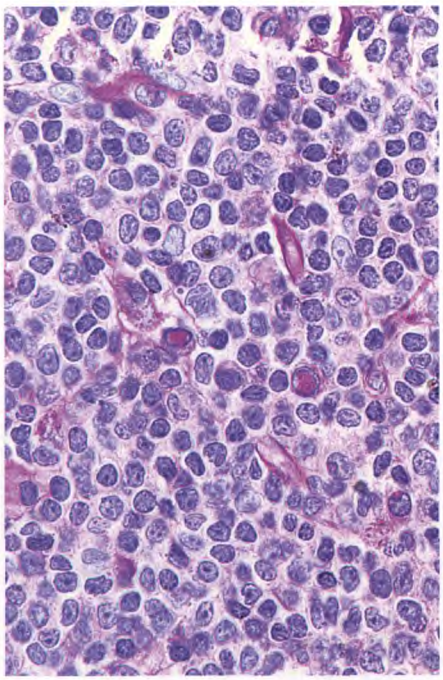


B

**图 30.32A 和 B** 结膜恶性淋巴组织增生，由具有明显浆细胞样特征的小的肿瘤细胞构成。B. 免疫组化 κ 轻链强阳性。



A



B

**图 30.33A 和 B** 眼眶的小淋巴细胞增生。A. 低倍显示呈单一性小淋巴样细胞浸润性生长。B. 另外1例PAS染色。浓缩免疫球蛋白(Dutcher小体)构成的核内包涵体PAS染色阳性。这一结构的出现强有力地证明了此种增生的肿瘤性性质。

需要全本请访问 www.ertongbook.com