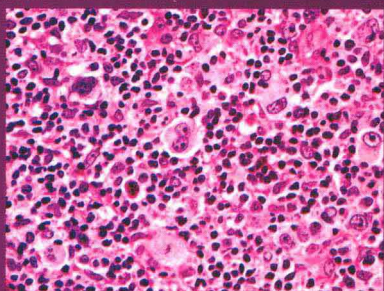
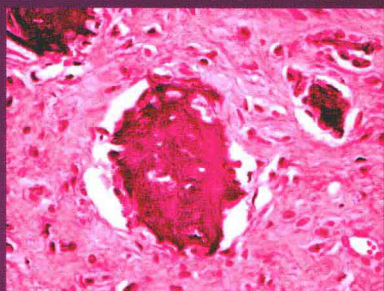
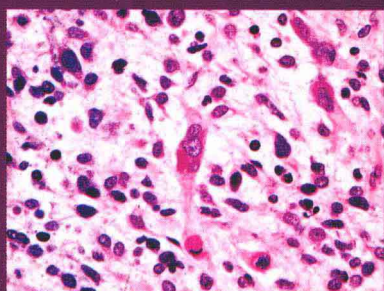
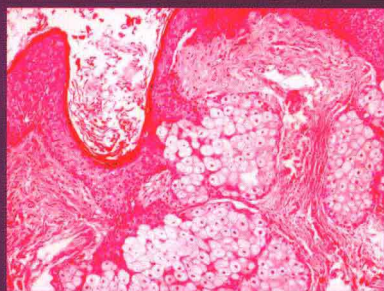


PATHOLOGY OF THE RESPIRATORY AND MEDIASTINUM TUMORS



呼吸及纵隔肿瘤病理学

名誉主编◎ Jan-Olaf Gebbers

主 编◎ 吕 翔 张湘燕

副主编◎ 孟凡青 戴令娟



贵州出版集团
GUZHOU PUBLISHING GROUP
贵州科技出版社

呼吸及纵隔肿瘤病理学

PATHOLOGY OF THE RESPIRATORY AND MEDIASTINUM TUMORS

名誉主编 Jan - Olaf Gebbers

主 编 吕 翔 张湘燕



贵州出版集团

GUIZHOU PUBLISHING GROUP

贵州科技出版社

图书在版编目(CIP)数据

呼吸及纵隔肿瘤病理学 / 吕翔, 张湘燕主编. — 贵阳:
贵州科技出版社, 2012. 1

ISBN 978 - 7 - 80662 - 976 - 5

I. ①呼… II. ①吕…②张… III. ①呼吸系统疾病:
肿瘤—病理学 IV. ①R734.02

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2012)第 003535 号

出版发行	贵州出版集团 贵州科技出版社
地 址	贵阳市中华北路 289 号(邮政编码:550004)
网 址	http://www.gzstph.com http://www.gzkj.com.cn
经 销	全国各地新华书店
印 刷	福建彩色印刷有限公司
版 次	2012 年 1 月第 1 版
印 次	2012 年 1 月第 1 次
字 数	1 003 千字
印 张	37
开 本	889 mm × 1 194 mm 1/16
印 数	1 000 册
定 价	198.00 元

目录

MULU

第一章 喉、下咽及气管的肿瘤	(1)
第一节 喉、下咽及气管的解剖学及组织胚胎学	(1)
一、喉、下咽部、气管的解剖学形态及颈部淋巴结的分区	(1)
二、喉、下咽及气管的组织学结构	(3)
三、喉、气管及肺的组织发生	(3)
第二节 喉及下咽部肿瘤的组织学分类及临床分期	(4)
第三节 上皮性肿瘤	(7)
一、良性上皮性肿瘤及瘤样病变	(7)
二、上皮性癌前病变及原位癌	(17)
三、恶性上皮性肿瘤	(20)
四、造釉细胞肿瘤	(50)
第四节 间叶性肿瘤	(52)
一、脂肪细胞性肿瘤	(52)
二、纤维母细胞/肌纤维母细胞及纤维组织细胞性肿瘤	(55)
三、淋巴管及血管肿瘤	(61)
四、平滑肌肿瘤	(72)
五、骨骼肌肿瘤	(75)
六、骨及软骨肿瘤	(80)
七、其他间叶性肿瘤	(85)
第五节 淋巴造血系统肿瘤及瘤样病变	(94)
第六节 神经源性及黑色素细胞肿瘤和病变	(102)
第七节 生殖细胞肿瘤	(112)
第八节 继发性肿瘤	(113)
第二章 支气管及肺肿瘤	(117)
第一节 支气管和肺的解剖学及组织胚胎学	(117)

一、支气管及肺的解剖学形态	(117)
二、支气管及肺的组织学结构	(118)
三、气管及肺的组织发生	(119)
第二节 肺及气管肿瘤的组织学分类及临床分期	(119)
第三节 上皮性肿瘤	(123)
一、良性上皮性肿瘤	(123)
二、支气管和肺的癌前病变及原位癌	(132)
三、恶性上皮性肿瘤(肺癌)	(137)
第四节 间叶性肿瘤	(211)
一、脂肪细胞性肿瘤	(211)
二、纤维母细胞/肌纤维母细胞及纤维组织细胞性肿瘤	(216)
三、淋巴管、血管及位于大血管的肿瘤	(227)
四、平滑肌肿瘤	(240)
五、骨骼肌肿瘤	(247)
六、骨及软骨肿瘤	(249)
七、其他间叶性肿瘤	(253)
第五节 淋巴造血组织肿瘤及瘤样病变	(258)
第六节 生殖细胞肿瘤及滋养叶细胞肿瘤	(285)
第七节 神经、内分泌及黑色素细胞肿瘤	(291)
第八节 其他间叶肿瘤及杂类肿瘤和病变	(301)
第九节 错构瘤及其他病变	(311)
第十节 肺转移性肿瘤	(322)
 第三章 胸膜及胸膜腔肿瘤	(330)
第一节 胸膜的解剖学及组织学	(330)
第二节 胸膜肿瘤的组织学分类及临床分期	(330)
第三节 间皮肿瘤	(331)
第四节 恶性淋巴瘤	(337)
第五节 间叶性肿瘤	(339)
一、良性间叶性肿瘤	(339)
二、恶性间叶性肿瘤及杂类肿瘤	(344)
第六节 瘤样病变及组织异位	(353)
第七节 转移性肿瘤	(355)

第四章 胸腺及纵隔肿瘤	(357)
第一节 胸腺的解剖学和组织胚胎学及纵隔的范围和分区	(357)
一、胸腺的解剖学形态及位置	(357)
二、胸腺的组织学结构	(357)
三、胸腺的组织发生	(358)
四、纵隔的范围和分区	(358)
第二节 胸腺及纵隔肿瘤的组织学分类及临床分期	(358)
第三节 胸腺瘤	(361)
一、概述	(361)
二、胸腺瘤的各种组织学类型、胸腺增生及胸腺囊肿	(363)
第四节 胸腺癌	(376)
第五节 神经内分泌肿瘤(癌)	(387)
第六节 纵隔生殖细胞肿瘤	(391)
第七节 纵隔淋巴造血系统肿瘤及瘤样病变	(401)
一、纵隔恶性淋巴瘤	(401)
二、组织细胞肿瘤	(415)
三、指状树突细胞肉瘤/肿瘤及滤泡树突细胞肿瘤/肉瘤	(418)
四、粒细胞肉瘤和髓外急性粒细胞白血病	(421)
五、瘤样病变	(423)
第八节 胸腺和纵隔间叶性、神经源性肿瘤及杂类肿瘤	(428)
一、脂肪细胞性肿瘤	(428)
二、纤维母细胞/肌纤维母细胞及纤维组织细胞性肿瘤	(433)
三、血管及淋巴管肿瘤	(441)
四、平滑肌肿瘤	(446)
五、骨骼肌肿瘤	(449)
六、软骨及骨肿瘤	(451)
七、神经、内分泌及黑色素细胞肿瘤	(457)
八、其他间叶性肿瘤	(470)
第九节 异位甲状腺和甲状旁腺的肿瘤及瘤样病变	(475)
一、异位甲状腺肿瘤及瘤样病变	(475)
二、异位甲状旁腺肿瘤及瘤样病变	(483)
第十节 胸腺及纵隔杂类肿瘤及瘤样病变	(488)
第十一节 胸腺及纵隔转移性肿瘤	(496)

第五章 心脏及心包肿瘤	(500)
第一节 心脏及心包的解剖学及组织胚胎学	(500)
一、心脏及心包的解剖学形态及结构	(500)
二、心包	(503)
三、心脏的组织发生	(503)
第二节 心脏及心包肿瘤的组织学分类	(504)
第三节 心脏肿瘤及瘤样病变	(505)
一、多能间充质良性肿瘤	(505)
二、具有肌细胞分化的良性肿瘤	(508)
三、骨骼肌恶性肿瘤	(512)
四、平滑肌肿瘤	(514)
五、纤维母细胞、肌纤维母细胞及纤维组织细胞性肿瘤	(517)
六、脂肪细胞性肿瘤	(526)
七、淋巴管及血管肿瘤	(528)
八、神经及内分泌肿瘤	(533)
九、其他间叶性肿瘤和杂类肿瘤及病变	(537)
十、瘤样病变	(543)
第四节 心包肿瘤及瘤样病变	(549)
一、心包囊肿及间皮肿瘤	(549)
二、纤维母细胞/肌纤维母细胞及纤维组织细胞性肿瘤	(553)
三、淋巴管及血管肿瘤	(554)
四、脂肪细胞性肿瘤	(556)
五、胚胎性横纹肌肉瘤	(558)
六、神经源性肿瘤	(558)
七、其他间叶性肿瘤及杂类肿瘤	(561)
第五节 心脏及心包淋巴造血组织肿瘤及瘤样病变	(563)
第六节 心脏及心包生殖细胞肿瘤	(570)
第七节 心脏及心包转移性肿瘤	(574)
索引	(577)

第一节 喉、下咽及气管的解剖学及组织胚胎学

一、喉、下咽部、气管的解剖学形态及颈部淋巴结的分区

(一) 喉的解剖学形态

喉(larynx)位于颈前部,上界为会厌上缘,下界至环状软骨下缘。前界为舌会厌韧带、甲状腺被膜、前联合、甲状软骨、环甲膜和环状软骨前弓。后界包括后联合的黏膜(覆盖在环状软骨上)勺区和勺下间隙。喉向上开口于咽腔的喉部,向下与气管相通。

1. 喉的软骨

喉的软骨分为,①甲状软骨:由左右两个四边形软骨板所构成,组成喉的前壁及后壁。两块软骨板的前缘相互连接在一起形成前角。前角的上端向前突出,称为喉结。成年男子的喉结特别明显。在前角的上缘,两板间有一凹陷,叫做甲状软骨切迹。两板的后缘游离,向上方及下方各有一个突起,分别称为上角及下角。②环状软骨:其位于甲状软骨的下方,下缘与气管相连。环状软骨呈环状,前部较低窄,称为环状软骨弓,后部较高阔,称为环状软骨板。③会厌软骨:呈上宽下窄的叶状,其窄细的下端称为会厌软骨茎。软骨茎通过韧带与甲状软骨前角的内侧面相连。④勺状软骨:在环状软骨两侧缘的上方,各有一呈三角锥体

形的勺状软骨,勺状软骨尖端朝上,基底部向下,基底部向前方及后外方各有一个突起,前方的叫做声带突,有声韧带附着,后方的叫肌突,有肌肉附着。

2. 喉软骨之间的连接

喉软骨之间的连接有,①环勺关节:由环状软骨板的上缘与勺状软骨的基底部之间所构成。勺状软骨可沿垂直的纵轴作旋转运动,可使两侧声带相互靠拢或分开。②环甲关节:由甲状软骨下角与环状软骨板的外侧面所构成。甲状软骨可在冠状轴上做前倾或后仰的运动。前倾时加大了甲状软骨前角与勺状软骨声带突之间的距离,后仰则缩小了其间的距离。③弹性圆锥:为一上窄下宽的圆锥形弹力纤维膜,张于甲状软骨、环状软骨及勺状软骨之间。弹性圆锥的上缘游离,紧张于甲状软骨前角的内面的中央及勺状软骨的声带突之间,即声韧带,为声带的基础。弹性圆锥的前部纤维组织较厚,由甲状软骨下缘中部垂直向下止于环状软骨弓上缘中部,称环甲中韧带。④室韧带:其位于声韧带的上方,与声韧带相平行,附着于甲状软骨的内面及勺状软骨的前缘。⑤甲状舌骨膜:为连接于甲状软骨的上缘与舌骨之间的一层宽阔的薄膜。⑥环气管韧带:连接于环状软骨下缘与第一气管软骨之间。

3. 喉的肌肉

喉有多块细小的横纹肌,在正常情况下两侧喉肌同时收缩或松弛,可张大或缩小声门,拉紧或松弛声韧带。①环勺后肌:起于环状软骨板后面,止于勺状软骨的肌突。②环勺侧肌:起于环状软

骨的侧面,止于勺状软骨的肌突。③勺横肌:横行连接于两侧勺状软骨之间。④环甲肌:起于环状软骨弓的外面,止于甲状软骨下缘。⑤甲勺肌:起于甲状软骨前角的内面,止于勺状软骨外侧面及声带突。⑥勺斜肌:从一侧的勺状软骨肌突斜行至另一侧的勺状软骨尖。

4. 喉腔

喉腔的上口叫做喉口,与喉部相通,由会厌软骨上缘、勺状会厌襞及勺状软骨间的切迹所围成。喉的下方与气管相通。在喉腔中部的侧壁上,可见上下两对呈矢状位的黏膜皱襞,上方的一对黏膜皱襞叫做室皱襞,两侧室皱襞之间的裂隙叫做前庭裂。下方的一对黏膜皱襞叫做声皱襞或声带。两侧声带之间的裂隙叫做声门裂或声门。声门裂是喉腔中最为狭窄的部分,其前部为膜间部,在两侧声带之间,后部为软骨间部,在两侧勺状软骨之间。喉腔的前庭裂以上部分为喉前庭,前庭裂与声门裂之间的部分叫做喉中间腔,喉中间腔向两侧突起的间隙叫做喉室。喉室是位于真、假声带之间的“囊袋”,喉室向上外延伸的部分称为盲囊,即喉室小囊。喉腔的声门裂以下的部分叫做喉下腔。

(二) 下咽部的解剖学形态

咽是自颅底到环状软骨下缘的中空的肌性管道,可分为鼻咽、口咽及下咽。下咽(也称喉咽)位于喉的后面,是口咽向下的延续,在两侧部分包绕喉,其后方为食管的颈段。上界起自舌骨上缘水平面(或会厌谷底),下界至环状软骨下缘。下咽可分为三个部分:左右梨状隐窝、环后区、咽侧壁及后壁。

(三) 气管的解剖学形态

气管为连接喉与肺之间的呼吸通道,在成年男性,气管平均长约10.6cm;在成年女性,平均长约9.8cm。气管上缘在相当于第7颈椎体上缘的高度与喉相连,气管下端在相当于第4、5胸椎体交界处的高度分叉为左、右支气管。气管的分叉处称为气管叉,在气管叉的内面有一向上突起的半月形的嵴,称为气管隆突。气管根据其所处的部位不同可分为颈段及胸段两部分。在气管的内部有14~16个C形的气管软骨,C形的气管软骨

约占据气管周径的2/3,C形软骨的开口处位于气管的后方,该处由平滑肌及结缔组织构成的膜所封闭。由于气管软骨的支架作用,保持了气管永远处于开放的状态,确保了在正常情况下气管的通畅。支气管为气管叉与肺门之间的呼吸管道,左、右支气管之间的夹角为 $65^{\circ} \sim 80^{\circ}$ 。左支气管较细长,倾斜角度较大,在相当于第6胸椎体的高度,经左肺门入左肺。右支气管较短粗,长2~3cm,较为陡直,在相当于第5胸椎体的高度,经右肺门入右肺。

(四) 颈部淋巴结的分区

颈部淋巴结是否受到了侵犯对于喉及下咽肿瘤患者的预后往往具有至关重要的,甚至是决定性的意义,必须予以充分的重视。经典的颈部淋巴结分区上起下颌软组织,下至锁骨上脂肪组织,外侧为颈阔肌,内侧为颈深静脉。按照Levels的分类。颈部淋巴结可分为六个区域。

第一平面(Level I):又被分为两个部分,颌下区(level I A)位于两侧二腹肌前腹和下颌骨之间及舌骨的背侧;下颌下区(level I B)位于两侧二腹肌前腹和下颌骨之间。脊侧界为二腹肌前后腹之间附着于舌骨的肌腱以及茎突舌骨肌。

第二平面(Level II):起自颅底下至舌骨下缘水平。该区淋巴结(颈上组)主要在颈内静脉附近成群分布,外侧为胸锁乳突肌。

第三平面(Level III):上界为第二平面的下界,下界为环状软骨的下缘。该区淋巴结(颈中组)位于颈内静脉中1/3的周围。

第四平面(Level IV):上界为第三平面的下界,下至锁骨,包含颈内静脉下1/3周围的淋巴结。

第五平面(Level V):是颈后三角淋巴结的总和,后界为斜方肌的前缘,前界为胸锁乳突肌的后缘,下界为锁骨。

第六平面(Level VI):是颈前的一个分区。上界为舌骨,下界为胸骨上切迹。两外侧为颈总动脉。该区的上方为第一平面(Levels I)。

外科医生用于确定淋巴结所属平面的解剖学标志在病理标本中不能体现,因此病理学家不能确定淋巴结所属的平面。所以要求外科医生在送检病理标本时必须将送检的淋巴结所属的平面予以正确地标示。病理学工作者在检查颈淋巴结清

扫术标本时应注意:①标本中淋巴结是否有转移?②有多少淋巴结有转移?并分清其所属的平面;③有转移的淋巴结最大有多大?④淋巴结被膜外有无肿瘤细胞浸润?

对于喉切除标本病理学报告应说明手术类型(半喉、声门上喉切除或全喉切除)以及有无额外的组织(颈淋巴结、甲状腺),除此以外尚需说明:①肿瘤的原发部位、大小和范围;②组织学类型和分级;③肿瘤是否侵袭神经周围、淋巴管、软骨及喉外;④切缘情况。下咽切除术标本病理报告应指出肿瘤是否起源于左侧或右侧喉室小囊、环后区或咽后外侧壁。如肿瘤起源于喉室小囊,应指出起源于内侧壁或外侧壁及是否累及小囊的顶部或喉等。

二、喉、下咽及气管的组织学结构

(一)喉的组织学结构

喉以软骨为支架,软骨之间借韧带和肌肉相连。会厌的舌面及喉面的黏膜衬覆复层扁平上皮,内有味蕾。会厌的喉面的基部衬覆假复层纤毛柱状上皮,在黏膜固有层的疏松结缔组织内有较多的弹力纤维,并有黏液与浆液混合性腺体及淋巴组织。喉室及室皱襞表面衬覆的黏膜相似,均衬覆假复层纤毛柱状上皮,其中夹杂着杯状细胞,固有膜及黏膜下层为疏松的结缔组织,含有丰富的黏液与浆液混合性腺体及淋巴组织。室皱襞的膜部衬覆复层扁平上皮,固有层较厚,含有大量与黏膜表面平行的弹力纤维。声带的软骨部黏膜与室皱襞黏膜相同。在喉的黏膜上皮层内及腺体内常有单个散在及呈簇分布的神经内分泌细胞,细胞呈梭形、柱状及锥形,神经内分泌细胞在喉的中段及上段较多,在喉的下段很少,喉黏膜及腺体内的神经内分泌细胞在 HE 染色时不易被识别,通过免疫组化染色能较好地显示出来。

(二)下咽部的组织学结构

显微镜下见下咽被覆典型的非角化鳞状上皮,在黏膜固有层内含有弥散的淋巴小结和浆液黏液腺。

(三)气管的组织学结构

在显微镜下见气管壁由内向外依次可分为黏

膜、黏膜下层及外膜三层。

1. 黏膜

气管黏膜由上皮层及固有层所构成。上皮层为假复层纤毛柱状上皮,其内含多种细胞成分。①纤毛细胞:在上皮层中主要为纤毛细胞,细胞呈柱状,细胞在管腔的游离面有密集的纤毛,纤毛可向咽部方向做快速摆动,有助于将气管内的尘埃及细菌等物质推向咽部,以利于被咳出;②杯状细胞:细胞呈高脚杯状,细胞质透明,含黏液,细胞核位于细胞的基底部,杯状细胞可分泌黏蛋白与混合腺的分泌物,在上皮层表面形成黏液屏障,可黏附气管内的颗粒等物质;③刷细胞:呈柱状,在细胞的游离面具有整齐排列的微绒毛,如刷状;④小颗粒细胞:较少见,为一种内分泌细胞,细胞呈锥形,细胞质内含许多电子致密核心颗粒,颗粒内含 5-羟色胺,小颗粒细胞呈单个散在或成簇的分布于上皮细胞的深部;⑤基细胞:为干细胞,位于上皮层的深部,可增殖并分化成为各种其他类型的上皮细胞。在黏膜的上皮层与固有层之间可见明显的基底膜。在黏膜的固有层中有较多的弹力纤维及较多的淋巴组织。

2. 黏膜下层

为一层疏松的结缔组织,其中含有较多的混合性腺体,黏膜下层与黏膜固有层之间无明显的界限。

3. 外膜

在外膜中主要为呈 C 形的透明软骨环,相邻的软骨环之间以弹性纤维构成的膜状韧带相连接。在 C 形软骨环的缺口处有弹力纤维所构成的韧带及平滑肌束。

三、喉、气管及肺的组织发生

在胚胎第 4 周时,在原始咽尾端底壁正中中出现了一条纵沟,称为喉气管沟。喉气管沟逐渐加深,并从头端向尾端逐渐愈合,形成一条长的盲管,称为喉气管憩室。喉气管憩室的上端发育为喉,中段发育为气管、末端有两个膨大的分支,称为肺芽。肺芽反复分支呈树枝状,在第 6 个月时分别形成了肺叶支气管、肺段支气管、呼吸性细支气管、肺泡管及肺泡囊。

第二节 喉及下咽部肿瘤的组织学分类及临床分期

喉及下咽部的肿瘤在临床上十分多见,目前在国内外都较为公认的喉及下咽部肿瘤的组织学分类为世界卫生组织(以下简称“WHO”)分类(见表1-1)。与喉及下咽部肿瘤患者预后有关的最重要的临床因素为肿瘤的分期,目前大家比较一致公认的较好的肿瘤分期方法为TNM分期(见表1-2及1-3)。我国为喉及下咽部肿瘤的高发地区,然而目前我国尚缺乏一个较为完整的全国性的喉及下咽部各种肿瘤的组织学类型的调查资料。根据我国华西医院病理科1984~1999年间病理诊断的9666例鼻、鼻窦、鼻咽、口咽、喉咽及喉肿瘤组织学类型分析结果表明,在鼻、鼻

窦、鼻咽、口咽、喉咽及喉肿瘤中以恶性肿瘤最多见,占89.6%(8569例),良性肿瘤较少见,占10.4%(1007例)。在9666例患者中,有男性患者7383例,女性患者2283例,男女之比为3.2:1。其中良性肿瘤患者的男女之比为2.3:1(702/305),发病年龄为1个月~80岁,平均发病年龄为35岁,20~50岁为发病高峰年龄(占72.4%)。恶性肿瘤患者的男女之比为3.4:1(6691/1968),发病年龄为1~88岁,平均发病年龄为46岁,以30~60岁为发病高峰年龄(占87.9%)。在喉及喉咽部的良性肿瘤中以乳头状肿瘤最多见,其次为血管瘤较多见(表1-4)。在喉及喉咽部的恶性肿瘤中以分化型非角化鳞状细胞癌最多见,其次为角化性鳞状细胞癌及恶性淋巴瘤较多见,其他恶性肿瘤均十分少见(表1-5)。在恶性肿瘤中,癌与肉瘤之比为11.98:1(7992/667)。

表1-1 WHO关于下咽、喉及气管肿瘤的组织学分类

恶性上皮性肿瘤		脂肪肉瘤	8850/3
鳞状细胞癌	8070/3	平滑肌肉瘤	8890/3
疣状癌	8051/3	横纹肌肉瘤	8900/3
基底细胞样鳞状细胞癌	8083/3	血管肉瘤	9120/3
乳头状鳞状细胞癌	8052/3	Kaposi肉瘤	9140/3
梭形细胞癌	8074/3	恶性外周神经鞘瘤	
棘层松解性鳞状细胞癌	8075/3	滑膜肉瘤	9040/3
腺鳞癌	8560/3	交界性肿瘤/LMP	
淋巴上皮癌	8082/3	炎性肌纤维母细胞瘤	8825/1
巨细胞癌	8031/3	良性肿瘤	
恶性涎腺型肿瘤		Schwann细胞瘤	9560/0
黏液表皮样癌	8430/3	神经纤维瘤	9540/0
腺样囊性癌	8200/3	脂肪瘤	8850/0
神经内分泌肿瘤		平滑肌瘤	8990/0
典型类癌	8240/3	横纹肌瘤	8900/0
不典型类癌	8249/3	血管瘤	9120/0
小细胞癌、神经内分泌型	8041/3	淋巴管瘤	9170/0
混合性小细胞癌、神经内分泌型	8045/3	颗粒细胞瘤	9580/0
良性上皮性肿瘤		淋巴造血系统肿瘤	
乳头状瘤	8050/0		
乳头状瘤病	8060/0	骨和软骨肿瘤	
涎腺型腺瘤		软骨肉瘤	9220/3
多形性腺瘤	8940/0	骨肉瘤	9180/3
嗜酸细胞性乳头状囊腺瘤	8290/0	软骨瘤	9220/0
软组织肿瘤		巨细胞瘤	9150/1
恶性肿瘤		黏膜恶性黑色素瘤	8720/3
纤维肉瘤	8810/3	转移瘤	
恶性纤维组织细胞瘤	8830/3		

续表

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-O⁶), 肿瘤名称为医学系统化名称(Systematized Nomenclature of Medicine)。生物学行为编码为: “/0”为良性肿瘤, “/1”为交界性或生物学行为未定的肿瘤, “/2”为原位癌及 III 级上皮内肿瘤, “/3”为恶性肿瘤。

表 1-2 喉癌的 TNM 分类

TNM 分类		声门下型			
T——原发肿瘤		T1	肿瘤限于声门下		
TX	原发肿瘤不能估计	T2	肿瘤侵及声带,声带活动正常或受限		
T0	无原发肿瘤证据	T3	肿瘤限于喉内,声带固定		
Tis	原位癌	T4a	肿瘤浸透环状软骨或甲状软骨板和/或侵及喉外组织。如:气管,包括深/浅部舌肌(颏舌肌、舌骨舌肌、舌腭肌、茎突舌肌)、带状肌、甲状腺及食管在内的颈部软组织		
声门上型		T4b	肿瘤侵及椎前间隙,侵及纵隔结构,或包裹颈总动脉		
T1	肿瘤限于声门上一个亚区,声带活动正常	N——区域淋巴结 *			
T2	肿瘤侵犯声门上一个亚区以上、侵犯声门或侵犯声门上区以外(如舌根、会厌谷及梨状窝内壁的黏膜),无喉固定	NX	不能评估有无区域淋巴结转移		
T3	肿瘤限于喉内,声带固定,和/或下列部位受侵犯:环后区、会厌前组织、声门旁间隙和/或伴有甲状软骨小的局灶性侵蚀(如:内板)	N0	无区域性淋巴结转移		
T4a	肿瘤浸透甲状软骨板和/或侵及喉外组织。如:气管,包括深/浅部舌肌(颏舌肌、舌骨舌肌、舌腭肌、茎突舌肌)、带状肌、甲状腺及食管等处的颈部软组织	N1	同侧单个淋巴结转移,最大直径≤3cm		
T4b	肿瘤侵及椎前间隙、侵及纵隔结构,或包裹颈总动脉	N2	淋巴结转移特定为 N2a、N2b、N2c		
		N2a	同侧单个淋巴结转移,3cm < 最大直径≤6cm		
		N2b	同侧多个淋巴结转移,最大直径≤6cm		
		N2c	双侧或对侧淋巴结转移,最大直径≤6cm		
		N3	转移淋巴结最大直径 > 6cm		
		注:中线淋巴结肿大作为同侧转移考虑			
声门型		M——远隔转移			
T1	肿瘤局限于声带(可以侵及前联合或后联合),声带活动正常	MX	不能评估有无远处转移		
T1a	肿瘤限于一侧声带	M0	无远处转移		
T1b	肿瘤侵犯双侧声带	M1	有远处转移		
T2	肿瘤侵犯声门上或声门下,和/或声带活动受限	分期组			
T3	肿瘤局限于喉内,声带固定和/或侵犯声门旁间隙,和/或伴有甲状软骨局灶破坏(如:内板)	0 期	Tis	N0	M0
T4a	肿瘤浸透甲状软骨板或侵及喉外组织。如:包括深/浅部舌肌(颏舌肌、舌骨舌肌、舌腭肌、茎突舌肌)、带状肌、甲状腺及食管在内的颈部软组织	I 期	T1	N0	M0
T4b	肿瘤侵及椎前间隙,侵及纵隔结构,或包裹颈总动脉	II 期	T2	N0	M0
		III 期	T1,T2	N1	M0
			T3	N0,N1	M0
		IVA 期	T1,T2,T3	N2	M0
			T4a	N0,N1,N2	M0
		IVB 期	T4b	任何 N	M0
			任何 T	N3	M0
		IVC 期	任何 T	任何 N	M1

* 区域性淋巴结指颈部淋巴结。

表 1-3 下咽癌的 TNM 分类

TNM 分类		N2b 同侧多个淋巴结转移,其最大直径≤6cm			
下咽癌的 TNM 分类		N2c 双侧或对侧淋巴结转移,其最大径≤6cm			
T——原发肿瘤		N3 转移淋巴结最大直径>6cm			
TX	原发肿瘤不能估计	注:中线淋巴结肿大考虑为同侧转移			
T0	无原发肿瘤证据	M——远处转移			
Tis	原位癌	MX 不能评估有无远处转移			
T1	肿瘤最大直径≤2cm,限于下咽一个解剖亚区	M0 无远处转移			
T2	肿瘤最大直径>2cm,但≤4cm。肿瘤累及一个以上咽解剖亚区,无半喉固定。	M1 有远处转移			
T3	肿瘤最大直径>4cm,或伴有半喉固定	分期组			
T4a	肿瘤侵犯以下任何部位:甲状软骨/环状软骨、舌骨、甲状腺、食管和中心区软组织	0 期	Tis	N0	M0
T4b	肿瘤侵及椎前筋膜、颈总动脉或纵隔组织	I 期	T1	N0	M0
注:中心区软组织包括喉前带状肌和皮下脂肪		II 期	T2	N0	M0
N——区域淋巴结 *		III 期	T1,T2	N1	M0
NX	不能评估有无区域性淋巴结转移		T3	N0,N1	M0
N0	无区域性淋巴结转移	IV A 期	T1,T2,T3	N2	M0
N1	同侧单个淋巴转移,最大直径≤3cm		T4a	N0,N1,N2	M0
N2	分为 N2a,N2b,N2c	IV B 期	T4b	任何 N	M0
N2a	同侧单个淋巴结转移,3cm<最大直径≤6cm		任何 T	N3	M0
		IV C 期	任何 T	任何 N	M1

* 区域性淋巴结指颈部淋巴结。

表 1-4 鼻腔及喉等处1 007例良性肿瘤的组织学分类

序号	组织学类型	鼻腔	鼻窦	鼻咽	口咽	喉咽	喉	合计
1	乳头状瘤	199	20	6	222	10	168	625
2	血管纤维瘤	57	6	63	6		1	133
3	血管瘤	104	1	6	3	1	8	126
4	混合瘤	17	1	3	8	2	1	32
5	神经鞘瘤	6	3	1	13	2	1	26
6	血管平滑肌瘤	10	/	/	/	/	1	11
7	神经纤维瘤	6	1	/	2	1	/	10
8	骨瘤	2	6	/	/	/	/	8
9	骨化纤维瘤	/	8	/	/	/	/	8
10	骨母细胞瘤	/	6	/	/	/	/	6
11	血管内皮瘤	2	/	/	/	/	1	3
12	淋巴管瘤	2	/	/	1	/	/	3
13	纤维瘤	1	/	1	/	/	1	3
14	良性肌上皮瘤	/	/	2	/	/	/	2
15	毛发上皮瘤	2	/	/	/	/	/	2
16	脑膜瘤	1	1	/	/	/	/	2
17	平滑肌瘤	1	/	/	/	1	/	2
18	畸胎瘤	/	/	2	/	/	/	2
19	血管球瘤	1	/	/	/	/	/	1
20	颗粒细胞瘤	/	/	/	/	/	1	1
21	间叶瘤	/	/	/	1	/	/	1
	合计	111	56	81	256	17	183	1 007

表 1-5 鼻腔及喉等处 8 569 例恶性肿瘤的组织学分类

序号	组织学类型	鼻腔	鼻窦	鼻咽	口咽	喉咽	喉	合计
1	分化型非角化鳞状细胞癌	293	72	5 057	291	178	1 185	7 076
2	角化鳞癌	24	5	11	34	42	537	653
3	恶性淋巴瘤	258	8	102	167	6	8	549
4	未分化型癌	8	94	11	/	/	/	113
5	腺样囊性癌	17	32	10	2	1	/	92
6	腺癌	13	6	8	4	3	3	37
7	恶性黑色素瘤	27	2	3	/	/	/	32
8	嗅神经母细胞瘤	15	5	1	/	/	/	21
9	胚胎性横纹肌肉瘤	10	6	/	/	1	1	18
10	浆细胞瘤	13	2	/	1	/	/	16
11	黏液表皮样癌	1	5	2	/	/	/	8
12	平滑肌肉瘤	3	2	1	/	1	/	7
13	恶性混合瘤	5	1	1	/	/	/	7
14	基底细胞癌	/	1	3	/	/	/	4
15	纤维肉瘤	2	2	/	/	/	/	4
16	恶性纤维组织细胞瘤	1	3	/	/	/	/	4
17	低度恶性神经鞘瘤	4	/	/	/	/	/	4
18	脊索瘤	/	1	1	1	/	/	3
19	恶性肌上皮瘤	1	/	/	/	1	/	2
20	滑膜肉瘤	/	/	/	/	/	2	2
21	骨肉瘤	/	2	/	/	/	/	2
22	恶性血管内皮瘤	2	/	/	/	/	/	2
23	腺鳞癌	/	/	/	1	/	/	1
24	恶性血管外皮瘤	1	/	/	/	/	/	1
25	转移癌	1	/	/	/	/	/	1
	合计	729	249	5 211	501	233	1 736	8 659

第三节 上皮性肿瘤

一、良性上皮性肿瘤及瘤样病变

1. 声带息肉(vocal cord polyp)

声带息肉为发生于喉部的常见疾病,也是引起患者声音嘶哑的最常见的病因之一。声带息肉为发生于声带表面的小突起,一般认为其不属于肿瘤性病变。声带息肉的发病原因不明,病变的原因可能与吸烟、慢性炎症及过度用声等有关。声带息肉可见于任何年龄的患者,但以中年男性患者较多见。国内文献上报道患者发病年龄为 7~71 岁,平均发病年龄为 38.4 岁,病变可为单侧性,也可为双侧性,患者在临床上常表现为声音嘶

哑及咽喉部不适等。

【大体形态】声带息肉常位于声带的前 1/3 与中 1/3 的交界处,病变常表现为在声带表面向腔内隆起的小结节,病变的直径为 0.2~0.8cm,表面光滑灰白色,病变在切面上呈灰白色半透明状。

【组织形态】显微镜下见息肉表面被覆复层鳞状上皮细胞,鳞状上皮可有明显增生,层次增多,但细胞核无明显的异型性及多形性。息肉的间质内可见水肿、黏液变性、小血管增生及管腔扩张充血,管腔内可见血栓形成。间质内有时可见纤维素样渗出物及纤维组织增生(图 1-3-1)。偶尔病变内可见少量伊红色、无定形、细颗粒状的淀粉样物质沉积。在间质内可有较多的慢性炎症细胞浸润。根据息肉内间质的形态改变可将息肉分为三型。①黏液水肿型:最多见,息肉的间质显著水肿,细胞成分稀疏,息肉内可见少数扩张的囊样间

隙,类似于扩张的淋巴管,病变内可有少量慢性炎症细胞浸润,息肉表面被覆的鳞状上皮无明显的角化现象;②血管增生及扩张型:较少见,在息肉的间质内可见多量增生的薄壁小血管,管腔扩张充血,管腔内可有血栓形成,管壁周围可见纤维素样渗出物;③间质增生型或纤维化型:很少见,息肉内纤维组织增生较明显,血管成分较少,息肉表面被覆的鳞状上皮常显著增生,并可有角化现象;④玻璃样变性型:很少见,息肉内可见大片的玻璃样变性的区域,病变内细胞成分较少,息肉表面被覆鳞状上皮可见角化及角化不全现象。近年来文献上报对在声带息肉中有时可见挖空样细胞,声带息肉中的挖空样细胞与尖锐湿疣中的挖空样细胞形态非常相似,但也有一定的差别,两者之间的差异主要表现为在声带息肉中的挖空样细胞无明显的细胞增大,相似的表现两者都位于上皮细胞的浅层并呈灶状分布,细胞边界不清,细胞核固缩深染,核仁多消失,核周可见空泡。

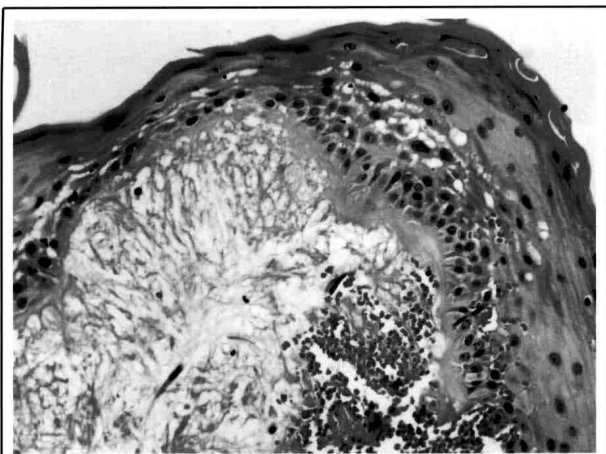


图 1-3-1 声带息肉

【鉴别诊断】声带息肉在临床上主要应与声带小结相鉴别,在组织学上两者的鉴别常很困难甚至根本无法鉴别,诊断时必须结合患者的临床资料综合考虑。一般认为声带小结多发生于声带前1/3及前联合处,病变多为双侧性,呈小结节状,声带息肉则主要位于声带的前1/3与中1/3的交界处,病变常为单发性,呈息肉状。国内文献上报道声带息肉的组织学改变往往与患者的病程有关,如患者的病程较短,声带小结与声带息肉的组织学改变在统计学方面无差异,如病程 ≥ 6 个月,

在声带小结中上皮细胞异常角化和基底膜增厚的发生率明显高于声带息肉($P < 0.05$),而声带息肉中的水肿和异常血管的发现率明显高于声带小结($P < 0.05$)。

【预后】声带息肉为良性病变,但在切除后往往可复发。病变很少会发生恶变。

2. 淀粉样变性(amyloidosis)

喉的淀粉样变性为伊红色颗粒状的淀粉样物质在喉黏膜内的片状沉积。淀粉样物质是一种原纤维蛋白,主要可分为四种类型:①原发性或免疫球蛋白轻链(AL)淀粉样变性(骨髓瘤相关性);②继发性(AA)淀粉样变性(炎症相关性);③家族性(AF)淀粉样变性;④微球蛋白(β_2M)淀粉样变性(血透析相关性)。根据病变所累及的范围不同,淀粉样变性可分为局限性淀粉样变性及系统性淀粉样变性,局限性淀粉样变性仅累及单个器官,系统性淀粉样变性可累及多个器官和系统。喉原发性淀粉样变性较少见,在喉所有的良性肿瘤中所占的比例不到1%,患者的发病年龄范围很广,Kennedy 综述文献并报道患者的发病年龄为8~80岁,病变多见于16~50岁的患者,患者的发病高峰年龄为50岁,男女之比为3:1。患者在临床上最常见的表现为声音嘶哑,患者可有咽喉部异物感、疼痛、胸闷、呼吸不畅及呼吸困难等。2005年国内文献报道在34例喉淀粉样变性患者中有男性15例,女性19例,男女之比为1:1.27,患者的发病年龄为18~60岁,平均发病年龄为38.5岁,患者出现声音嘶哑的时间为5~83个月。

【大体形态】病变可发生于喉的任何部位并常为多发性,最常见的部位是声门上区室带附近,据统计病变的好发部位依次为喉室、室带、声带、会厌、披裂及声门下区。局限性病变常表现为黏膜呈息肉样隆起,表面光滑灰白色,病变可呈小结节状及片状,病变的大小为0.3~0.6cm,病变的质地较硬。切面上见病变呈灰白色半透明状,质地均匀,有时可呈蜡样。黏膜下弥漫性病变可最终导致喉及气管腔狭窄。

【组织形态】显微镜下见在病变的早期,在血管壁周围及腺体基底膜周围有不规则均匀细颗粒状淀粉样物质沉积,腺体的基底膜可增厚,小血管

的管腔可发生闭塞。至病变显著期,在喉黏膜内可见大片粉红色、无定形、嗜酸性的颗粒状的淀粉样物沉积(图 1-3-2),沉积在喉黏膜内的淀粉样物质具有特征性的人工裂纹。在淀粉样物质的周围有时可见淋巴细胞、浆细胞及巨噬细胞浸润,并可见异物巨细胞反应。偶尔在病变内可见钙化。

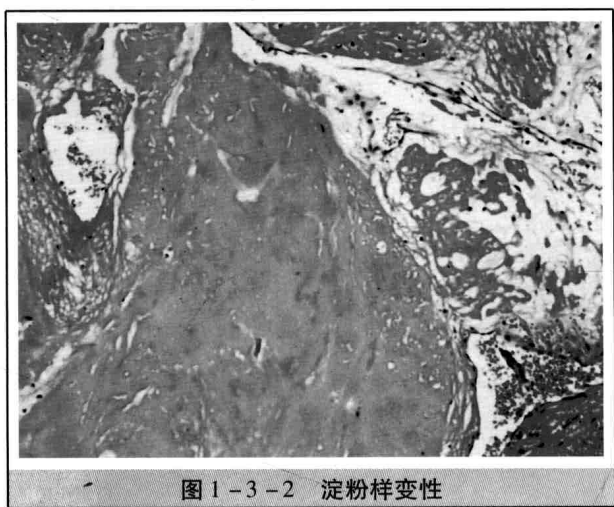


图 1-3-2 淀粉样变性

【组织化学及免疫组化】淀粉样物质对刚果红染色呈橙红色的阳性反应,经饱和刚果红染色的淀粉样物质在偏振光显微镜下呈鲜明的双折光性的苹果绿色。淀粉样物质甲基紫染色呈紫红色。免疫组织化学(免疫组化)染色见病变呈抗淀粉样 P 成分阳性,病变处常呈 κ 和 λ 阳性。

【超微结构】电镜下见淀粉样物质由直径 50 ~ 150nm,长度约 8 000nm 的微小(75nm)串珠样纤维所组成。这些纤维呈刚硬的无分支状,在 X 射线衍射下呈交叉的 β 排列,形成毡样的筛孔。

【鉴别诊断】喉淀粉样变性主要应与声带息肉伴纤维素样渗出物相鉴别,其鉴别诊断的要点为:声带息肉常呈结节状隆起于声带表面,在切面上常呈灰白色的半透明状,镜下见病变内沉积的纤维素样渗出物呈细丝状,深伊红色,具有折光性,其刚果红及甲基紫染色阴性;淀粉样变性则不一定呈小结节状,往往仅表现为黏膜显著增厚,病变处在切面上可呈蜡样,镜下见淀粉样变性呈大片粉红色、无定形、嗜酸性的颗粒状物质,具有特征性的人工裂纹,淀粉样物质刚果红及甲基紫染色阳性。

【预后】喉淀粉样变性属于良性病变,患者的预后一般较好。

3. 异位甲状腺(ectopic thyroid gland)

异位甲状腺是一种先天胚胎发育异常性疾病。异位甲状腺组织可增生,肿大并发生各种与正常颈部甲状腺组织一样的病变及肿瘤。位于喉及气管内的异位甲状腺组织很罕见,经检索,1998 ~ 2010 年国内文献上共有 3 例喉及气管内异位甲状腺的报道,3 例患者均为女性,发病年龄分别为 47 岁、54 岁及 76 岁。患者的临床表现主要为咳嗽及呼吸困难等。

【大体形态】异位的甲状腺组织常呈棕红色,质地较软,病变可呈卵圆形,结节状及分叶状。切面上见甲状腺组织呈灰红色或暗红色,有时在部分区域可见钙化,表面可有完整的包膜。国内文献上报道的 3 例喉及气管内异位甲状腺组织的大小为 2.0cm × 1.5cm × 1.5cm ~ 2.0cm × 2.0cm × 2.0cm。

【组织形态】显微镜下见喉及气管内异位的甲状腺组织的形态与正常颈部的甲状腺组织相似,并可见与正常颈部甲状腺组织一样的各种病变(参见纵隔异位甲状腺部分)。在国内文献上报道的 3 例喉及气管内异位甲状腺中有 2 例合并有结节性甲状腺肿。

【治疗】因为喉及气管内异位的甲状腺组织可引起患者呼吸困难,所以一经发现常需尽早予以手术切除,文献上也有报道对异位的甲状腺组织可试行磷钛钾激光气化切除。

4. 尖锐湿疣(condyloma acuminatum)

尖锐湿疣又称为生殖器疣及性病疣等,为一种由人类乳头状瘤病毒(human papilloma virus, HPV)感染所致的生殖器、会阴和肛门等处表面上皮细胞疣状增生所形成的肿物。人类乳头状瘤病毒(HPV)有 40 种以上的抗原型,其中 HPV-6、HPV-11、HPV-18 型与尖锐湿疣的发病关系最为密切。尖锐湿疣在成人男性好发生于冠状沟、龟头、包皮及肛门等处,在女性多见于大阴唇、小阴唇、阴道等处,在婴幼儿常发生于喉。HPV 的传播方式主要为性接触传染,在婴幼儿喉尖锐湿疣的患者 HPV 感染的主要途径为在分娩过程中的

垂直传播。HPV 传播至婴幼儿的途径可有数种：①婴幼儿在分娩过程中通过吸入阴道中被污染的分泌物或在接生时污染的器械等伸入婴儿的口腔内造成了 HPV 感染；②在妊娠过程中 HPV 通过胎盘血流播散至婴幼儿而感染；③婴幼儿可通过密切接触带有病毒的亲人或被 HPV 污染的衣物等被感染，也有可能在洗澡或游泳时等被感染。在 HPV 感染后的潜伏期为 3~8 个月，一般潜伏期为 3~4 个月。目前在世界上尖锐湿疣的发病率日趋增高，WHO 估计全球每年的发病率为 3 000 万例。尖锐湿疣较多见于婴幼儿及儿童，也可发生于成人，男性及女性均可发病。国内文献上报道在 43 例小儿患者中有男性 24 例，女性 19 例，男女之比为 1.26:1，患者的发病年龄为 9 个月~10 岁，其中有 38 例（占 88.37%）患者的发病年龄小于 5 岁。多数患儿在出生后 2 个月~2 岁开始发病。患者在临床上常表现为声音嘶哑，并逐渐出现呼吸困难等。病变发展的速度常较快。

【大体形态】喉尖锐湿疣最多见于声带，其次为室带、喉室、前联合、会厌喉面、披裂及声门下等处，少数病变可累及气管。病变常呈多发性及散在分布，并常可同时累及喉内 2~4 个部位。病变常表现为多发性灰白色或淡红色乳头状或息肉样赘生物，有时病变可呈结节状或形成带蒂的菜花样肿物。病变在切面上呈灰白色，质地较软或较韧。

【组织形态】显微镜下见病变最显著的特点为纤维结缔组织显著增生并形成乳头状的结构，乳头的高度可达鳞状上皮乳头状瘤高度的 2~3 倍以上，乳头表面被覆显著增生的鳞状上皮细胞，在鳞状上皮的表面可见角化过度及不全角化。增生的鳞状上皮细胞的层次明显增多，棘细胞层明显增厚，细胞的形态及分化较好，偶可见核分裂象，鳞状上皮的上皮脚延长，向深部延伸，但无明显的间质浸润现象。在鳞状上皮细胞的中、上层内常可见散在或成簇的挖空样细胞，其细胞质透亮，呈空泡状，细胞核具有轻到中度的异型性，表现为细胞核肥大，形态不规则，染色较深，为尖锐湿疣的特征性病变（图 1-3-3. a 及 1-3-3. b）。在病变的间质内常可见较多的慢性炎症细胞浸润，血管常可明显的扩张充血。

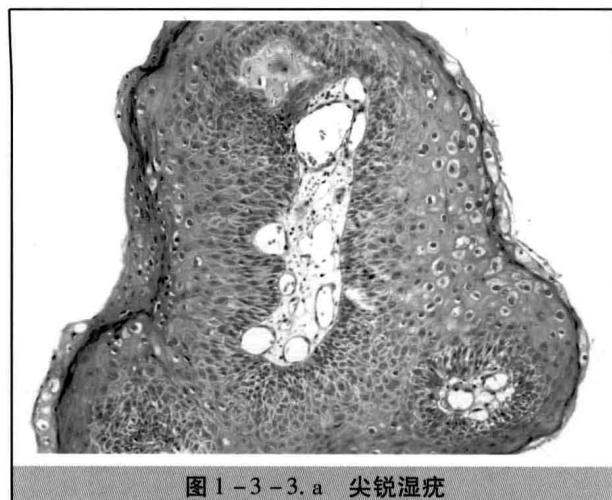


图 1-3-3. a 尖锐湿疣

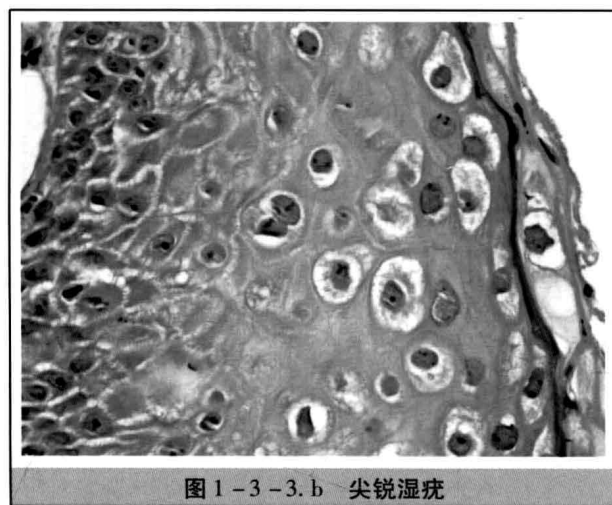


图 1-3-3. b 尖锐湿疣

【免疫组化及免疫杂交】免疫组化染色见鳞状上皮细胞可表达 HPV 抗原阳性。病变内增生的鳞状上皮常表达 PCNA 显著阳性，说明细胞的增生明显活跃。通过原位杂交技术可显示在病变中存在着人类乳头状瘤病毒。

【超微结构】电镜下在鳞状上皮细胞内可见人类乳头状瘤病毒。

【鉴别诊断】喉尖锐湿疣主要应与鳞状上皮乳头状瘤及乳头状鳞状细胞癌等相鉴别。①鳞状上皮乳头状瘤：其特点为肿瘤常呈单发性，在肿瘤的间质内较少具有明显扩张的血管及淋巴管，肿瘤表面被覆的鳞状上皮细胞内的挖空样细胞较少见；尖锐湿疣病变常呈多发性，间质内血管淋巴管较丰富，并常呈明显的扩张状态，在增生的鳞状上皮的中、上部常可见较多的细胞核具有轻度至中度异型性的挖空样细胞。尽管尖锐湿疣与鳞状上