
外科病理疑难病例 鉴别诊断

.....

张仁元 陈泳莲 主编



第二军医大学出版社

外科病理疑难病例鉴别诊断

主 编	张仁元	陈泳莲			
主 审	王懿龄	储 谦			
编 委	孔今城	王 坚	王懿龄	倪胜白	刘会敏
	司徒在孝	朱明华	朱雄增	李玉莉	张仁元
	张福林	杜心谷	杜心埏	陈泳莲	陈志让
	何 金	陆孝禹	周先荣	杨 践	施达仁
	顾景寿	蒋智铭	储 谦		
秘书组	何 金	高远舰	张惠箴	王鸿兴	赵 奕
	张庆华	徐 毅	叶挺军		

第二军医大学出版社

内 容 简 介

《外科病理疑难病例鉴别诊断》是从上海市临床病理读片会近 50 年来会诊的病例中精选的部分病例，内容涉及临床各科的外检组织和手术标本。笔者对所选病例进行了深入的分析与讨论，提出了诊断和鉴别诊断的要点，所有病例都有专家评述，并附有彩色照片，其中有不少是新近被认识及命名的病例，尤其珍贵。本书与外科病理学之间是一种相辅相成的关系，对医院病理科各级医师均有参考价值。

图书在版编目 (CIP) 数据

外科病理疑难病例鉴别诊断/张仁元，陈泳莲主编. —上海：第二军医大学出版社，2005.1

ISBN 7-81060-495-3

I. 外... II. ①张...②陈... III. ①疑难病—病理—诊断 ②疑难病—鉴别诊断 IV. R442.9

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2004) 第 101638 号

责任编辑 阮爱萍 吴 伟

外科病理疑难病例鉴别诊断

主 编：张仁元 陈泳莲

第二军医大学出版社出版发行

上海翔殷路 818 号 邮政编码：200433

电话传真：021—65493093

全国各地新华书店经销

莱芜市圣龙印务书刊有限责任公司印刷

开本：880×1230 1/16 印张：23.25 字数：747 千字

2005 年 1 月第 1 版 2005 年 1 月第 1 次印刷

ISBN 7-81060-495-3/R · 332

定价：248.00 元

前 言

上海市临床病理读片会是由上海病理界老前辈顾綏岳教授和陈其三教授创立于 20 世纪 50 年代,每周聚会一次,讨论解决各家医院的临床疑难病理诊断问题,已坚持近半个世纪,从未中断。

上海市临床病理读片会的核心力量是由一群 60~80 岁毕生奋战在临床病理第一线并具有丰富经验的病理学家组成的教授顾问组。他们对软组织、皮肤、神经、骨、血液、淋巴、呼吸、消化、泌尿、生殖、妇产、儿科、眼科、内分泌、免疫等各专科或系统病理各有所长。

上海市临床病理读片会是上海市老中青三代临床病理工作者互帮互学、共同提高的学习基地,起到了病理进修学院的功能;读片会也是上海市病理诊断质量控制的重要机构,对预防和制止临床病理误诊,保护病人和医师的利益,减少医疗纠纷发挥了极其重要的作用。读片会还是上海市临床病理工作者的联谊会,通过它的积极活动增进了友谊、合作、理解和团结。

上海市临床病理读片会每年解决疑难病理切片 1 500 例以上,50 年来,共积累了数万病例,这是一笔宝贵的病理资料,其中有许多罕见及疑难的病例。整理和出版这批资料,供广大病理医师参考是上海病理界的宿愿。为此,我们组织一批教授,选择了一批病例,出版这本《病理疑难病例诊断与鉴别诊断》一书,先出第一集,此后再陆续出版。

对本书中的每一病例,都介绍了临床资料、解剖学形态、组织学形态、免疫组化反应、鉴别诊断要领及病理诊断依据,同时配有显微镜下病理形态彩色图片。为了以点带面,通过个别的具体病例来了解病变的概貌,编者以评述的方式,扼要地介绍了病变的历史、现状与进展,强调病理诊断的关键要点、病变的生物行为及预后,以及在分子生物学方面的研究进展。书中介绍了许多少见、罕见病例,以软组织肿瘤为例,如软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤、脑回状纤维组织增生、生殖道横纹肌瘤、血管瘤样纤维组织细胞瘤、丛状纤维组织细胞瘤、微静脉型血管瘤、软骨样脂肪瘤、肺良性转移性平滑肌瘤、Dabska 瘤等都是国内外比较罕见的肿瘤。

上海市临床病理读片会近 10 年来挂靠在第二军医大学长征医院。本书在策划与编写过程中得到了该院病理科的全力支持和帮助,也受到上海市许多医院病理科的大力支持和协助,在此一并表示深深谢意。

编者学识浅陋,错误难免,尚希病理界同行不吝指正。

编 者

2004 年 6 月

目 录

软 组 织 疾 病

1. 多形性透明变性血管扩张性肿瘤	(1)
2. 丛状纤维组织细胞瘤	(3)
3. 隆突性皮纤维肉瘤及其纤维肉瘤亚型中的肌样/肌纤维母细胞性分化	(5)
4. 脑回状纤维增生	(7)
5. 钙化性纤维性假瘤	(9)
6. 钙化性腱膜纤维瘤	(11)
7. 局限性纤维瘤	(13)
8. 巨细胞纤维母细胞瘤	(15)
9. 血管瘤样纤维组织细胞瘤	(17)
10. 硬化性上皮样纤维肉瘤	(19)
11. 结缔组织增生性纤维母细胞瘤	(21)
12. 眼眶巨细胞血管纤维瘤	(23)
13. 胸膜孤立性纤维瘤	(25)
14. 细胞丰富的血管纤维瘤	(27)
15. 结缔组织增生性小圆细胞肿瘤	(29)
16. 软骨样脂肪瘤	(31)
17. 梭形细胞脂肪瘤	(33)
18. 良性脂肪母细胞瘤	(35)
19. 冬眠瘤	(37)
20. 多形性脂肪瘤	(39)
21. 神经脂肪纤维错构瘤	(41)
22. 高分化硬化性脂肪肉瘤	(43)
23. 恶性血管内乳头状血管内皮细胞瘤 (Dabska 瘤)	(45)
24. 原发性心脏血管肉瘤	(47)
25. 脂肪瘤型血管外皮瘤	(49)
26. 微静脉型血管瘤	(51)
27. 不典型性褥疮性纤维组织增生	(53)
28. 含有平滑肌的神经肌肉迷离瘤	(55)
29. 分化良好的乳头状间皮瘤	(57)
30. 多囊性间皮瘤	(59)
31. 神经鞘膜黏液瘤	(61)
32. 伴有恶性梭形细胞成分的脊索瘤 (去分化性脊索瘤)	(63)
33. 横纹肌样瘤	(65)
34. 生殖道横纹肌瘤	(67)
35. 副脊索瘤	(69)
36. 骨外黏液软骨肉瘤	(71)
37. 骨化性纤维黏液样瘤	(73)

骨组织疾病

38. 小细胞骨肉瘤	(75)
39. 侵袭性骨母细胞瘤	(77)
40. 棕色瘤	(79)
41. 肋骨淋巴管瘤病	(81)
42. 透明细胞软骨肉瘤	(83)
43. 骨原发性平滑肌肉瘤	(85)
44. 胫腓骨上皮样血管内皮瘤	(87)
45. 股骨造釉细胞瘤	(89)

皮肤及附件疾病

46. 小汗腺螺旋腺瘤	(91)
47. 小汗腺黏液腺瘤	(93)
48. 汗孔瘤	(95)
49. 汗管瘤样癌	(97)
50. 汗孔癌	(99)
51. 大汗腺囊腺瘤	(101)
52. 外耳道耵聍腺瘤	(103)
53. 耵聍腺腺癌	(105)
54. 毛发腺瘤	(107)
55. 毛母细胞瘤	(109)
56. 毛母质癌	(111)
57. 乳头状管状腺瘤	(113)
58. 皮脂腺上皮瘤	(115)
59. 皮肤恶性混合瘤	(117)
60. 透明性上皮样细胞痣	(119)
61. 透明细胞棘皮瘤	(121)
62. 皮肤多形性纤维瘤	(123)
63. 皮肤多发性平滑肌瘤	(125)
64. 组织细胞样麻风瘤	(127)
65. 外毛根鞘癌	(129)
66. Merkel 细胞癌	(131)
67. 皮肤 B 细胞假性淋巴瘤	(133)

消化与呼吸系统

68. 腮腺嗜酸细胞神经内分泌癌	(135)
69. 腮腺多形性低度恶性腺癌	(137)
70. 腮腺皮脂腺淋巴腺瘤	(139)
71. 涎腺小管腺瘤	(141)
72. 乳头状涎腺瘤	(143)

73. 多灶性嗜酸细胞腺瘤样增生伴腺瘤形成	(145)
74. 基底细胞腺瘤伴筛状结构	(147)
75. 造釉细胞纤维瘤	(149)
76. 下颌骨壁性造釉细胞瘤	(151)
77. 牙源性颗粒细胞瘤	(153)
78. 上皮肌上皮癌	(155)
79. 胃肠道间质肿瘤	(157)
80. 肝血管平滑肌脂肪瘤	(159)
81. 肝脏癌肉瘤	(161)
82. 胆囊原发性恶性黑色素瘤	(163)
83. 胆囊癌肉瘤	(165)
84. 原发性气管恶性涎腺型混合瘤	(167)
85. 双向型肺母细胞瘤	(169)
86. 肺转移性平滑肌瘤	(171)
87. 肺假血管肉瘤样癌	(173)
88. 肺透明细胞类癌	(175)

神经器官疾病

89. 胚胎发育不良性神经上皮瘤	(177)
90. 中央性神经细胞瘤	(179)
91. 颅内脑外神经母细胞瘤	(181)
92. 室管膜下巨细胞性星形细胞瘤	(183)
93. 视网膜星形胶质瘤	(185)
94. 脑内脊索瘤	(187)
95. 漏斗部颗粒细胞瘤	(189)
96. 小脑发育不良性节细胞瘤	(191)
97. 血管瘤型脑膜瘤	(193)
98. 微囊型脑膜瘤	(195)
99. 脑脊膜血管外皮瘤	(197)
100. 颅骨孤立性浆细胞瘤	(199)
101. 恶性周围神经鞘膜瘤	(201)
102. 软组织恶性神经束膜瘤	(203)

内分泌系统疾病

103. 多发性内分泌肿瘤Ⅱb型	(205)
104. 胃泌素瘤	(207)
105. 胰腺无功能肿瘤——PP细胞肿瘤	(209)
106. 胰腺血管活性肠多肽瘤	(211)
107. 胰腺实体-假乳头肿瘤	(213)
108. 胰母细胞瘤	(215)
109. 胰岛细胞癌	(217)
110. 肾上腺微腺瘤样增生——原发性色素性结节状肾上腺皮质病	(219)

111. 大结节样增生伴肾上腺显著增大	(221)
112. 肾上腺色素性皮质腺瘤	(223)
113. 肾上腺皮质嗜酸细胞腺瘤	(225)
114. 肾上腺皮质癌	(227)
115. 原发性甲状旁腺增生	(229)
116. 甲状旁腺囊肿	(231)
117. 甲状旁腺功能性脂肪腺瘤合并囊肿	(233)
118. 甲状旁腺腺瘤	(235)
119. 甲状旁腺癌	(237)
120. 甲状腺低分化癌	(239)
121. 显示胸腺样成分的甲状腺癌	(241)
122. 胸腺色素性类癌	(243)

淋巴造血器官疾病

123. 原发性血小板增多症	(245)
124. 原发性血小板减少性紫癜	(247)
125. 类白血病反应	(249)
126. 嗜酸性粒细胞白血病	(251)
127. 嗜碱性粒细胞白血病	(253)
128. 慢性中性粒细胞白血病	(255)
129. 急性淋巴细胞白血病伴骨髓纤维化	(257)
130. 急性粒细胞白血病	(259)
131. 急性巨核细胞白血病	(261)
132. 巨幼红细胞性贫血	(263)
133. 骨髓纤维化	(265)
134. 急性骨髓纤维化	(267)
135. 低增生性骨髓异常增生综合征	(269)
136. 朗格汉斯细胞组织细胞增多症	(271)
137. 戈谢病	(273)
138. 皮下脂膜炎样 T 细胞淋巴瘤	(275)
139. 原发性皮肤间变性大细胞淋巴瘤	(277)
140. 小肠系膜淋巴结外滤泡树突状细胞肉瘤	(279)
141. 套细胞淋巴瘤	(281)
142. 脾脏边缘区 B 细胞淋巴瘤	(283)
143. 脾脏炎性假瘤	(285)
144. 脾脏错构瘤	(287)
145. 肾浆细胞瘤	(289)
146. 血管内大 B 细胞淋巴瘤	(291)

男性泌尿生殖器官疾病

147. 肾球旁细胞瘤	(293)
148. 恶性囊性肾瘤	(295)

149. 乳头状肾细胞癌	(297)
150. 睾丸恶性间质细胞瘤	(299)
151. 前列腺非典型性腺瘤性增生	(301)
152. 前列腺上皮内瘤	(303)
153. 前列腺间质肉瘤	(305)
154. 非特异性肉芽肿性前列腺炎	(307)
155. 膀胱小细胞神经内分泌复合癌	(309)
156. 膀胱低分化移行细胞癌伴原发绒癌成分	(311)

女性泌尿生殖器官疾病

157. 外阴鲍温样丘疹病	(313)
158. 外阴血管肌纤维母细胞瘤	(315)
159. 外阴疣状鳞癌	(317)
160. 前庭大腺腺样囊性癌	(319)
161. 宫颈微腺体增生	(321)
162. 宫颈恶性腺瘤	(323)
163. 宫颈中肾管腺癌	(325)
164. 宫颈粒细胞肉瘤	(327)
165. 子宫颈疣性鳞状细胞癌	(329)
166. 子宫内膜微腺性腺癌	(331)
167. 子宫的过度胎盘部位反应	(333)
168. 胎盘部位滋养细胞瘤	(335)
169. 子宫不典型息肉样腺肌瘤	(337)
170. 破骨细胞样巨细胞子宫平滑肌肉瘤	(339)
171. 子宫的卵巢性索样肿瘤	(341)
172. 卵巢性母细胞瘤	(343)
173. 卵巢两性母细胞瘤	(345)
174. 卵巢间质肿瘤伴少量性索成分	(347)
175. 卵巢环小管性索瘤	(349)
176. 卵巢癌肉瘤	(351)
177. 卵巢甲状腺肿类癌	(353)
178. 乳腺组织细胞样癌	(355)
179. 乳腺印戒细胞癌	(357)
180. 乳腺上皮样平滑肌肉瘤	(359)

软组织疾病

1. 多形性透明变性血管扩张性肿瘤

(Pleomorphic Hyalinizing Angiectatic Tumor, PHAT)

【临床资料】

患者, 女性, 58 岁。20 岁时发现右颈部肿块, 因体积小, 无痛且长期无变化而未就医。1997 年 12 月因患乳腺癌住院, 临床体检发现右颈部肿块, 拟诊甲状腺肿瘤而行肿块摘除术。术中见肿块位于甲状腺外甲状腺软骨的前方, 活动性良好。

【巨 检】

卵圆形肿块, $2.3\text{ cm} \times 1.6\text{ cm} \times 0.6\text{ cm}$ 大, 灰白色, 质地中等, 切面富于出血性囊肿。

【镜 检】

肿瘤境界清楚, 低倍镜下见成簇扩张性的血管, 多为薄壁血管, 大小不等, 散在性分布于肿瘤内。肿瘤的实质性部分由多形性的瘤细胞组成, 瘤细胞呈胖梭形、圆形或多边形, 成片或呈条束状分布于扩张的血管之间。瘤细胞的核深染或呈空泡状, 并常可见到核内假包涵体样结构。部分区域瘤细胞明显异型, 可见瘤巨细胞, 但核分裂象罕见。另一个特征为血管周围层状胶原纤维和纤维素的沉积, 形成血管套样结构, 以及瘤细胞之间的显著透明样变性。此外, 肿瘤的间质中见到淋巴细胞浸润灶及散在的肥大细胞。部分区域间质呈疏松水肿样。瘤细胞显示 Vim 和 CD34 为阳性, 其余标记包括 EMA、CK (AE1/AE3)、 α -SMA、MSA、Des、S-100 和 CD31 均为阴性。病理诊断为 PHAT。

【讨 论】

PHAT 大体上多呈分叶状, 灰白至栗色。大多数的 PHAT 边界不清, 少数境界清楚。组织学特点为呈簇状分布扩张性的血管, 管壁伴有显著纤维素样或透明样的变性, 管腔中有时能看到机化的血栓类物质。血管周围纤维胶原化的间质中含有圆形或梭形的肿瘤细胞, 及一些核深染、畸形的多形性或多核性巨细胞。瘤细胞的核内常含有假包涵体

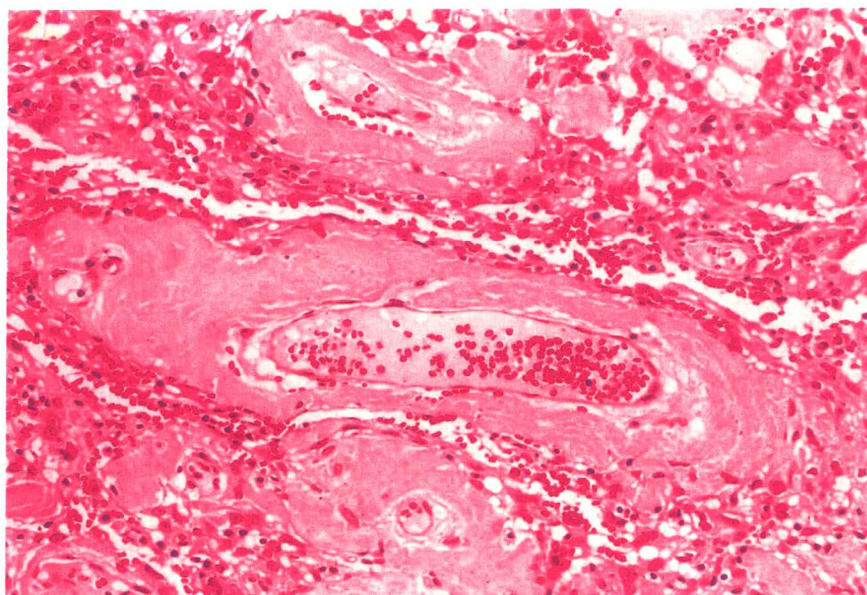
样结构。尽管瘤细胞呈现出多形性, 但核仁多不明显, 核分裂象也少见。免疫组化标记瘤细胞表达波形蛋白和 CD34, 而 S-100 及肌源性或上皮源性的标记均为阴性。部分 PHAT 在形态上可能与一种称为合质体性的血管瘤 (symplastic hemangioma) 有重叠。PHAT 要与多形性的恶性纤维组织细胞瘤、陈旧性的 Schwann 瘤等作鉴别诊断。恶性纤维组织细胞瘤多发生在深部的软组织内, 肿瘤多伴有坏死, 瘤细胞核仁明显, 核分裂象也很容易找到, 陈旧性的 Schwann 瘤中的血管尽管也可发生透明样变性, 但一般不含有扩张性的血管。此外, 肿瘤细胞多表达 S-100, 可以鉴别。本例肿瘤符合 PHAT 的诊断

【评 述】

软组织多形性透明变性血管扩张性肿瘤由 Smith 等于 1996 年首先描述, 属新近报道的软组织肿瘤之一, 比较少见。电镜研究提示, PHAT 可能起源于原始的间叶细胞。PHAT 患者均为成年人, 在 Smith 报道的 14 例中, 年龄从 32 至 83 岁, 平均 59 岁, 女性 8 例, 男性 6 例。多发生在四肢皮下, 生长缓慢, 术前病程平均为 2 年。PHAT 属于一种低度恶性的肿瘤, Smith 报道的 14 例中 8 例有随访, 其中 4 例发生局部复发, 但无 1 例转移。对 PHAT 的治疗方法仍以局部性扩大切除为宜。

【参考文献】

- 1 Smith MEF, Fisher C, Welss SW. Pleomorphic hyalinizing angiectatic tumor of soft parts. Am J Surg Pathol, 1996, 20: 21
- 2 Menzel T, Fletcher CDM. Recent advances in soft tissue tumor diagnosis. Am J Clin Pathol, 1998, 110: 660



1. 多形性透明变性血管扩张性肿瘤

图1 肿瘤内可见扩张的血管，管壁伴有透明样变性
HE×100

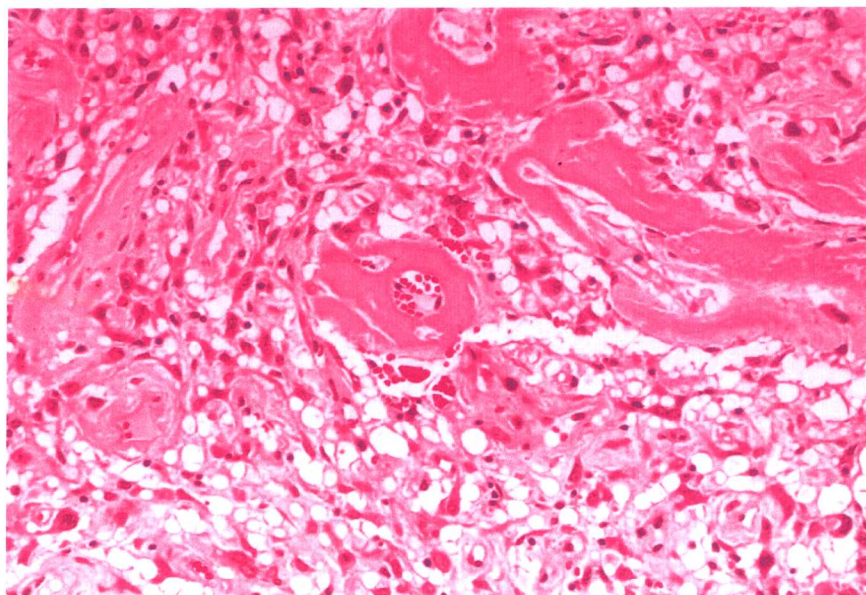


图2 血管之间及其周围可见增生的梭形瘤细胞
HE×100

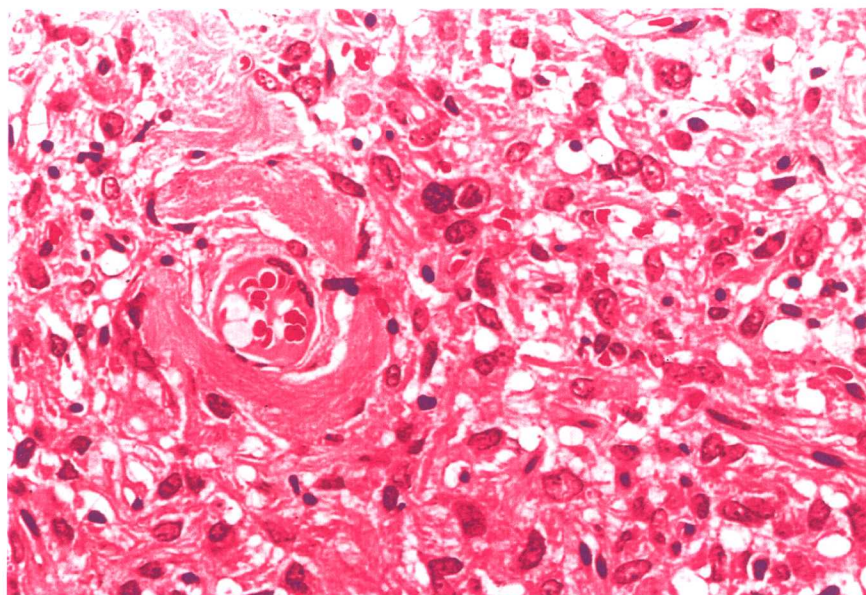


图3 瘤细胞有一定的异型性，但核分裂象罕见
HE×200

2. 丛状纤维组织细胞瘤

(Plexiform Fibrohistiocytic Tumor)

【临床资料】

患者, 男性, 28 岁。左下肢酸胀 2 个多月, 并在腘窝下方触及一肿物, 位于皮下略高出皮肤表面, 活动度欠佳, 无热痛感。近来肿块有长大的趋势。手术时发现肿块位于真皮和皮下组织交界处。

【巨 检】

不规则标本 4.5 cm×4 cm×3 cm, 表面有脂肪和肌肉附着, 剖面见一类圆形肿物 3.5 cm×2 cm×2 cm, 无包膜, 灰白色伴小点状出血, 质地较实, 呈多灶的小结节又有整体融合的外貌。

【镜 检】

肿瘤由单核和多核的组织细胞样细胞及纤维母细胞组成。组织细胞样细胞短梭形, 胞质丰富, 核膜清晰, 有小核仁, 没有明显异型性, 难找到核分裂。细胞聚集呈巢状, 形成许多孤立的小结节。结节内有少量散在的多核巨细胞, 形似破骨样巨细胞。病灶内有点状出血, 但无明显的坏死。小结节周边区由短束状纤维母细胞包绕, 有分割结节的趋势。免疫组织化学显示瘤细胞 CD68⁽⁺⁾、SMA⁽⁺⁾和 Vim⁽⁺⁾, S-100 蛋白⁽⁻⁾。

【讨 论】

病变位于左下肢, 镜下出现特征性的以组织细胞样细胞为主的结节。免疫组织化学检查瘤细胞 CD68⁽⁺⁾, 是诊断的主要依据。但尚要与炎症性肉芽肿、丛状神经纤维瘤以及腱鞘巨细胞瘤作鉴别诊断。该肿瘤内无炎症细胞浸润, 神经源性免疫组织化学标记物呈阴性反应。前两种疾病就可以除外。而腱鞘巨细胞瘤是以形态和大小不一的裂隙样结构为背景, 伴散在的含铁血黄素沉着和黄色瘤细胞聚积等, 而无组织细胞样细胞形成的结节。

【评 述】

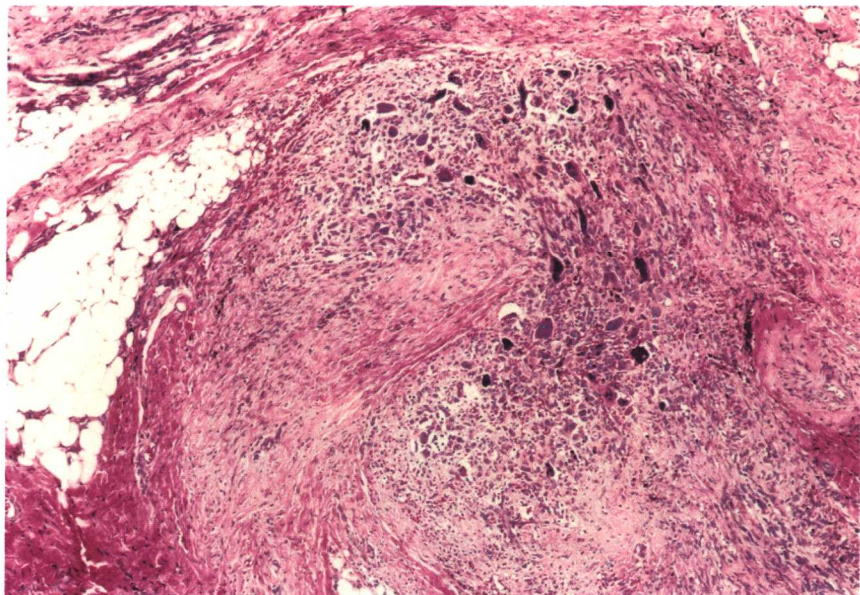
丛状纤维组织细胞瘤是一种由纤维细胞和组织

细胞组成呈丛状排列的低度恶性肿瘤, 由 Enzinger 和张仁元 (1988 年) 首先发现和命名。患者主要是儿童和青年人, 很少超过 30 岁。病变大都发生在上肢, 其次是下肢, 多位于真皮深部或皮下。生长缓慢。肿瘤由互相融合分散的小结节构成, 大小在 1~3 cm, 界限不清, 灰白色。小结节由巢状的组织细胞样细胞组成, 往往含有多核的破骨细胞样多核巨细胞。巢内可有灶性出血。细胞没有异型性, 难以找到核分裂象。结节周边为短束状的纤维母细胞包绕, 互相融合的小结节可出现形态上介于纤维母细胞或组织细胞间的细胞。小结节有时可完全由纤维母细胞组成, 也可完全由组织细胞样细胞组成, 巨细胞有时缺如。免疫组化反应肿瘤细胞 SMA⁽⁺⁾、Vim⁽⁺⁾, 提示含有肌纤维母细胞, 但组织样细胞 CD68⁽⁺⁾, 对其他组织细胞有关标记如溶菌酶等不表达。超微结构研究证实肿瘤细胞有组织细胞和肌纤维母细胞的特征。此瘤为低度恶性肿瘤, 复发率为 40%, 偶有局部淋巴结转移, 局部完全切除是适当治疗方法。

【参考文献】

- 1 Enzinger FM, Zhang RY. Plexiform fibrohistiocytic tumor presenting in children and young adults: an analysis of 65 cases. *Am J Surg Pathol*, 1988, 12: 818
- 2 Hollowood K, Holley MP, Flectes CD. Plexiform fibrohistiocytic tumor: clinicopathological, immunohistochemical and ultrastructural analysis in favor of a myofibroblast. *Histopathology*, 1991, 19: 503

上海复旦大学肿瘤医院病理科 张仁元 王 坚
第二军医大学长征医院病理科 高远舰



2. 丛状纤维组织细胞瘤

图1 瘤细胞聚集成巢状，呈丛状或多个小结节状分布

HE×40

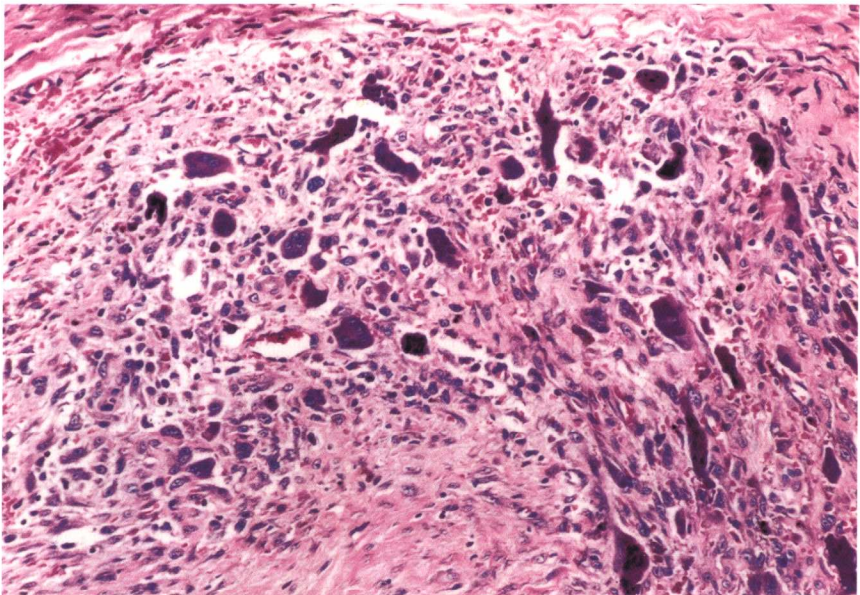


图2 结节由组织细胞样细胞和纤维母细胞组成，并含有散在的破骨样多核巨细胞

HE×100

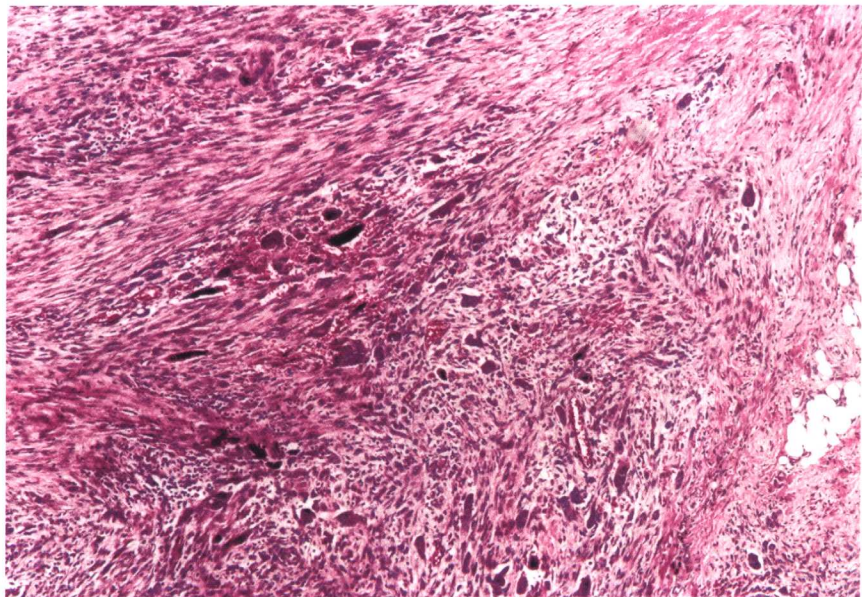


图3 小结节周边区可见束状排列的纤维母细胞

HE×40

3. 隆突性皮纤维肉瘤及其纤维肉瘤亚型中的肌样/肌纤维母细胞性分化

(Dermatofibrosarcoma Protuberans and Its Variant of Myoid /Myofibroblastic Differentiation)

【临床资料】

例1, 男性, 32岁, 右腋下缓慢生长的无痛性肿块2年就诊, 行局部切除术, 2年后复发。例2, 男性, 45岁, 因发现左胸壁一生长迅速的肿块半年入院手术。

【巨 检】

例1的原发肿块位于真皮及皮下, 灰白色结节状, 7 cm×6 cm×5 cm, 第2次切除的肿块直径4 cm。例2为活检标本, 位于真皮内, 直径2.5 cm。

【镜 检】

例1原发病灶为一典型性隆凸性皮肤纤维肉瘤(DFSP), 复发病灶为纤维肉瘤型DFSP(FS-DFSP)。纤维肉瘤样区域约占整个肿块的40%, 主要由异型性明显的梭形细胞组成, 排列成长的条束状, 或呈鱼骨样排列。经典型的纤维肉瘤(FS)区域与DFSP之间界限不清。在纤维肉瘤样区域内, 局部可见肌样/肌纤维母细胞性分化, 表现为呈散在性分布的嗜伊红色小结节或短条束。高倍镜下显示, 这些小结节或短条束由形态似良性的梭形细胞所组成, 核呈空泡状, 一端变细或钝圆, 核仁小或不清, 核无异型性, 核分裂象也不易见到。胞质嗜伊红, 似平滑肌细胞或肌纤维母细胞。例2的形态与例1的复发病灶相似, 也是一种纤维肉瘤样的DFSP, 但与例1不同的是, 例2中的DFSP和FS区域之间的界限相对较清楚。在FS样区域内也可见到肌样/肌纤维母细胞性分化, 但分布于肿瘤的边缘部, 由嗜伊红色条束所组成。其间梭形细胞和周围的肿瘤细胞之间有可见渐进性的移行现象。经典的DFSP区域CD34⁽⁺⁾, FS样区域为⁽⁻⁾。FS样区域内的嗜伊红色小结节或短条束 α -SMA⁽⁺⁾, MSA⁽⁺⁾和Vim⁽⁺⁾。

【讨 论】

DFSP及其纤维肉瘤亚型(FS-DFSP)中的局部区域显示肌样/肌纤维母细胞性现象不常见, 识别这种亚型对鉴别诊断具有重要意义。成年型肌纤维瘤病, 肌纤维母细胞肉瘤, 或伴有肌样分化的血管外皮瘤等一类病变中。不含经典的DFSP区域, 免疫组化对疑难病例可能有所帮助。

【评 述】

DFSP是一种位于真皮和皮下的低度恶性或中度恶性

肿瘤, 具有很高的侵袭性, 局部切除不净极易复发。一般情况下不引起远处转移或死亡。DFSP好发于中青年, 躯干及近端肢体多见。DFSP的组织起源仍不清楚。推测起源于具有神经周细胞的变异型纤维母细胞、纤维母细胞样的树突网状细胞及纤维母/肌纤维母细胞。组织学上, 除经典型的DFSP外还有几种不常见的亚型, 如色素型(又称Bednar瘤), 颗粒细胞型, 黏液型, 萎缩和斑块型, 纤维肉瘤型, 及同时伴有巨细胞性纤维母细胞的亚型, 其中纤维肉瘤型DFSP预后差。1995年以来Calonjie等各自独立报道了这种新的DFSP组织学亚型, 组织学上显示为散在性分布的嗜伊红色肌样小结节或短条束, 它可见于恶性度相对较高的纤维肉瘤型DFSP中, 也可见于经典型的DFSP中。免疫组化Act⁽⁺⁾, 电镜显示细胞存在质膜下微丝及微吞饮小泡样结构, 与肌纤维母细胞相一致。关于肌样小结节的本质存在争议, 研究提示它属肿瘤的组成成分, 代表着肿瘤细胞的肌纤维母细胞性分化。在随后的报道中, 与肿瘤内的血管壁之间存在密切的关系。还有作者认为可能与基质中的肌纤维母细胞增生有关, 不是肿瘤细胞的肌纤维母细胞性分化。我们认为, 真性的肌样/肌纤维母细胞性分化必须与肿瘤内的血管壁肌样细胞的过度增生相区别。我们提供的1例显示和肿瘤细胞之间存在移行现象, 支持DFSP和FS-DFSP中的肌样区域代表着肿瘤细胞的肌纤维母细胞性分化。

【参考文献】

- 1 Calonjie E, Fletcher CDM. Myoid differentiation in dermatofibrosarcoma protuberans and its fibrosarcomatous variant; clinicopathologic analysis of 5 cases. J Cutan Pathol, 1995, 23: 30-36
- 2 O'Connell JX, Trotter MJ. Fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans; a variant. Mod Pathol, 1995, 9: 273-278

3. 隆突性皮纤维肉瘤及其纤维肉瘤亚型中的肌样/肌纤维母细胞性分化

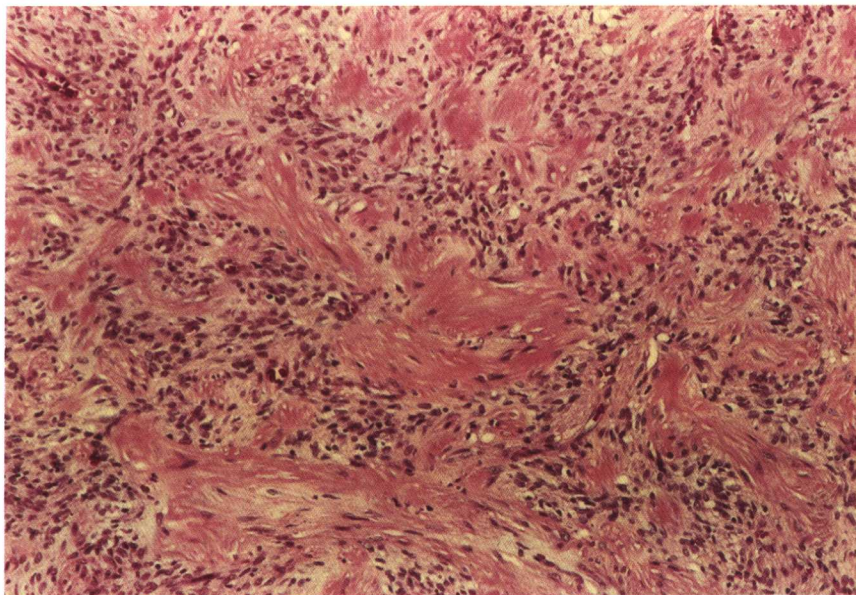


图1 肿瘤内可见嗜伊红色的条束和结节
HE×100

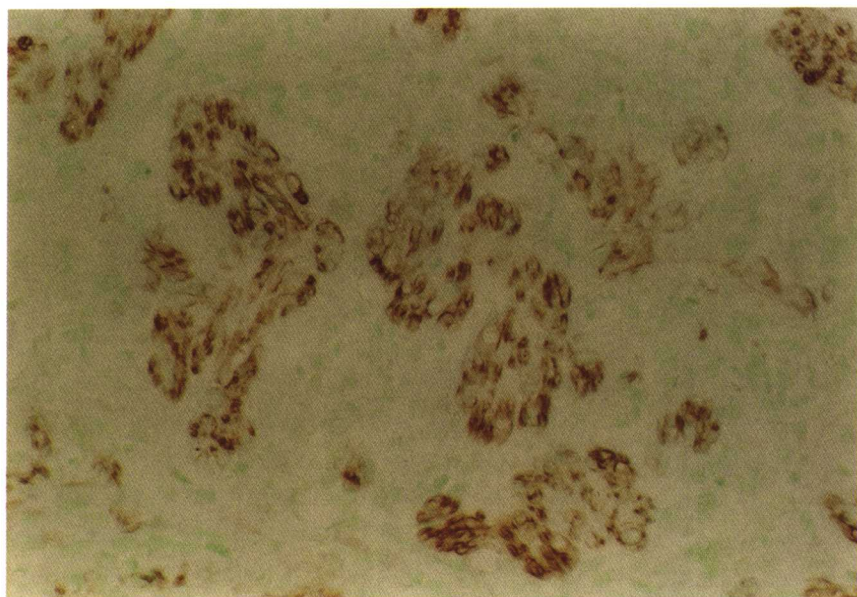


图2 嗜伊红色的条束和结节， α -SMA⁽⁺⁾
LSAB×200

4. 脑回状纤维增生

(Cerebriform Fibrous Proliferation/Proteus Syndrome)

【临床资料】

患者，女，30岁。患者自3岁起在右足底出现皮肤增厚，无其他不适。之后皮肤增厚加重，皮下组织逐渐增生，并影响行走。

【巨 检】

肿块大小25 cm×23 cm×5 cm，表面皮肤增生呈脑回状，质硬，切面灰白，均质，质硬。

【镜 检】

皮肤鳞状上皮增生，角化过度，并呈乳头状增生，表皮下间质为致密纤维组织，脑回状纤维组织增生的诊断依据是肿瘤表面表皮增厚，鳞状上皮呈乳头状增生，表皮下真皮内致密纤维组织增生。病理诊断为脑回状纤维增生。

【讨 论】

脑回状增生病变发展极为缓慢，表皮的变化往往是继发性的，逐步出现脑回状改变的外观，在临床上除局部组织增生外无其他显著症状。肿瘤表现的外观呈脑回状，大量增生的致密纤维组织是与其他纤维组织增生性病变鉴别的唯一特点。

【评 述】

脑回状纤维增生在1983年首次提出，此病变主要累及足底及手掌，但以足底为多。往往皮肤明

显增厚而形成脑回状，易误诊纤维瘤病，镜下主要在真皮层及皮内层见到致密的纤维组织，表皮过度角化。

大多数患者常常伴有单侧或双侧的巨指/巨趾，有的有长骨肥大。有的还可伴有脂肪瘤和血管性肿瘤、上皮性痣、各种骨骼的改变如脊柱侧凸、外生性骨疣、颌面骨的畸形，称为Proteus综合征。此病变没有明显的家族性。

【参考文献】

- 1 Winik BC, Boente MC, Asial RA. Cerebriform plantar hyperplasia: Ultrastructural study of two cases. *Eur J Dermatol*, 2000, 10: 551-554
- 2 Vanhoenacker FM, De Beuckeleer LH, Deprettere A, et al. Proteus syndrome: MRI characteristics of plantar cerebriform hyperplasia. *Skeletal Radiol*, 2000, 29: 101-103
- 3 Child FJ, Werring DJ, Vivier AW. Proteus syndrome: diagnosis in adulthood. *Br J Dermatol*, 1998, 139: 132-136

上海复旦大学肿瘤医院病理科 陈忠伟 吴玉玉 张仁元

4. 脑回状纤维增生



图1 覆盖病变的皮肤呈脑回状

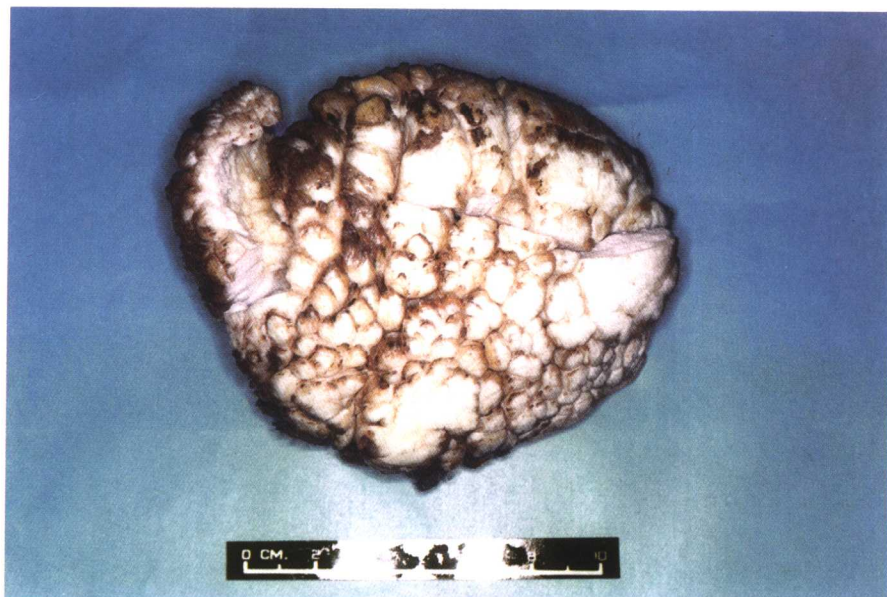
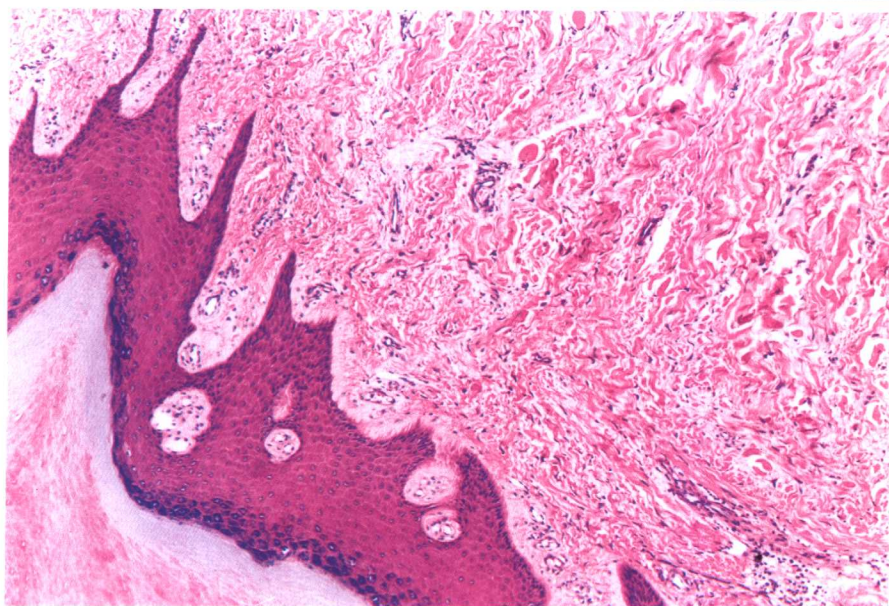


图2 大体标本，肿瘤呈结节状隆起，表面覆盖皮肤，外观似脑回状

图3 肿瘤含有丰富的胶原纤维及少量纤维细胞，覆盖的复层鳞状上皮略有增生并有显著角化
HE×100