

· 论著 ·

外阴汗管瘤的临床病理分析

杨敬¹ 赵帅华^{1*} 郭梅²

1.河南省濮阳市安阳地区医院病理科 (河南 安阳 455000)

2.河南省安阳市肿瘤医院病理中心 (河南 安阳 455000)

【摘要】目的 对外阴汗管瘤进行临床病理分析,并总结诊断及鉴别诊断的方法,以提高临床及病理医生对其认识。**方法** 回顾性分析2例外阴汗管瘤患者临床表现、病理特征,并进行文献复习。**结果** 2例外阴汗管瘤患者,均被临床误诊为其他疾病而进行活检。病理典型镜下表现为具有两层上皮细胞排列为条索、小团块,或者小腺样结构,伴有小的“拖尾”表现,形似蝌蚪或球拍状,这是最具有特征的组织学表现。免疫组织化学染色癌胚抗原(CEA)、上皮膜抗原(EMA)、细胞角蛋白7(CK7)、SOX10、S-100、Ki-67等一组指标,有助于对其的诊断及鉴别诊断。**结论** 外阴汗管瘤是一种罕见的良性皮肤附属器肿瘤,掌握其形态学及免疫组化特征可以减少误诊、漏诊。

【关键词】 外阴汗管瘤; 诊断; 鉴别诊断; 免疫组织化学

【中图分类号】 R739.5

【文献标识码】 A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2024.2.034

Clinicopathological Analysis of Vulvar Syringoma

YANG Jing¹, ZHAO Shuai-hua^{1*}, GUO Mei².

1.Department of Pathology, Puyang City Anyang District Hospital, Anyang 455000, Henan Province, China

2.Department of Pathology, Anyang Tumor Hospital, Anyang 455000, Henan Province, China

Abstract: Objective To improve the knowledge of clinicians and pathologists on vulvar syringoma, through make clinicopathological analysis and summarize the methods of diagnosis and differential diagnosis. **Methods** The clinical and pathological features of 2 patients with vulvar syringoma were retrospectively analyzed, and the literature was reviewed. **Results** Two patients with vulvar syringoma were misdiagnosed as other diseases and underwent biopsy. Under microscope the typical pathological characteristic are two layers of epithelial cells arranged as cords, small masses, or small glandular structures, accompanied by small "tail" manifestations, like tadpoles or rackets, which is the most characteristic histological manifestation. Immunohistochemical of carcinoembryonic antigen (CEA), epithelial membrane antigen (EMA), cytokeratin 7 (CK7), SOX10, S-100 and Ki-67 is helpful for its diagnosis and differential diagnosis. **Conclusion** Vulvar syringoma is a rare benign tumor of skin adnexal. Knew well its morphological and immunohistochemical features can reduce misdiagnosis and missed diagnosis.

Keywords: Vulvar Syringoma; Diagnosis; Differential Diagnosis; Immunohistochemistry.

汗管瘤是一种向末端汗腺导管分化的良性肿瘤,是临床较常见的皮肤附属器肿瘤,一般分为三型,眼睑型、发疹型和局限型。局限型好发于女性外阴、男性阴茎等,相对较为罕见,与普通汗管瘤相比,外阴型常伴有瘙痒症状,病变通常为双侧对称性,结节较大时可融合成斑块,因临床及病理医师对其认识的不足,易导致漏诊及误诊。

1 材料与方法

1.1 一般资料 例1:患者女性,56岁,因外阴瘙痒、烧灼感,就诊于本院妇科,临床医师发现双侧大阴唇及外侧,多发白色至蜡样斑丘疹,诊断“鲍温氏病”,活检病变组织,病理确诊为外阴汗管瘤。例2:患者女性,49岁,因发现外阴多发黄白色丘疹,伴有轻微瘙痒等症状,就诊于本院皮肤科,临床诊断“软纤维瘤”,进行手术切除,送检病理诊断为外阴汗管瘤。

1.2 方法 标本均经4%中性甲醛固定,常规取材,石蜡包埋,4μm厚连续切片,分别进行HE染色和免疫组织化学(Envision法)全自动染色机染色。抗体癌胚抗原(CEA)、上皮膜抗原(EMA)、细胞角蛋白7(CK7)、SOX10、S-100、Ki-67均购自河南赛诺特生物技术有限公司。

2 结果

2.1 大体表现 例1:灰白色小组织两块,直径3mm-5mm,质中。例2:梭形皮肤组织一块,大小13mm×8mm×5mm,皮面中央见一灰白灰黄色突起,大小3mm×2mm×1mm,切面实性,灰白质中。

2.2 镜下观察 表皮大致正常或者轻度反应性增生,真皮浅层硬化的背景中可见较多嗜碱性上皮细胞聚集成条索、小团块,也可见聚集成导管及小囊腔,部分囊腔内见嗜伊红无定型物质。见图1~图3。

2.3 免疫组化 CEA呈弥漫强阳性表达,EMA外层上皮细胞阳性表达,CK7内层上皮细胞阳性表达,SOX-10阴性;S-100阴性;Ki-67很低。见图4A~图4F。

3 讨论

3.1 临床特点 汗管瘤是临床常见的皮肤附属器肿瘤,1876年由Kaposi^[1]首次以多发性结节状淋巴管瘤描述本病,此后随着电镜、单克隆抗体及免疫组织化学的深入研究,发现此瘤来自表皮内汗腺导管。汗管瘤多发于女性,临床上表现为小而多发,肤色至淡黄色丘疹,质地中等,直径约数毫米,巨大者可达10mm。Friedman和Butler^[2]根据患者的临床表现及合并症将汗管瘤分为四型,局限型、泛发型、家族型和合并唐氏综合症型。目前,临床主要分为眼睑型、发疹型和局限型,局限型少见,好发于女性外阴、男性阴茎、肛周或者手指伸面。普通汗管瘤一般无症状,外阴型通常伴有不同程度的不适或瘙痒症状,月经期、妊娠期或使用女性激素时症状加重,故考虑与内分泌有关^[3],然而有学者已证实外阴汗管瘤并不表达雌激素受体和孕激素受体^[4],两者之间的关系有待进一步研究。

3.2 组织病理学 镜下表现,表皮大致正常,间质硬化的背景下,真皮中上部可见较多嗜碱性上皮细胞聚集成条索、小团块,有时可见聚集成导管及小囊腔,若一端与细胞条索相连,则形似蝌蚪

【第一作者】 杨敬,女,主治医师,主要研究方向:皮肤病理、消化病理等诊断与研究。E-mail: 648875406@qq.com

【通讯作者】 赵帅华,男,副主任医师,主要研究方向:临床病理诊断工作与研究。E-mail: adyyblk@126.com

或球拍状，这是最具有特征的组织学表现；导管及囊腔均有两层上皮细胞，外层细胞扁平，内层细胞立方或空泡状，有的囊腔内见嗜伊红无定型物质，而部分细胞可向复层鳞状上皮化生，可见细胞间桥及出现灶状角化。

汗管瘤有两种常见的变异型，即粟丘疹样汗管瘤和透明细胞汗管瘤^[5-6]。粟丘疹样汗管瘤表现为汗管瘤的基础上出现真皮浅层的角化囊肿。所谓的“粟丘疹”的皮损，可能来自具有角化能力的汗腺导管上皮^[7]；也可能源于导管的堵塞而扩张，引起的角质聚集^[8]。透明细胞汗管瘤是在汗管瘤的结构上出现细胞胞质透明或苍白变，可累及整个肿瘤或部分瘤细胞。目前很多研究表明其与糖尿病密切相关^[9]，细胞透明化的原因可能是糖原堆积所致^[10]；也可能与瘤细胞胞质内磷酸化酶的缺失有关^[11]。

3.3 鉴别诊断

3.3.1 临床医师易误诊为鲍温氏病或鲍温样丘疹病、软纤维瘤、扁平苔藓、淋巴管瘤、尖锐湿疣、其他皮肤附属器肿瘤等，以上病变组织学特征不同，所以临床上外阴部的丘疹应想到此病，行病理检查是诊断及鉴别诊断的关键。

3.3.2 病理医师易误诊为腺癌、鳞状细胞癌、基底细胞癌、腺样囊性癌、软骨样汗管瘤、微囊性皮肤附属器癌、转移性透明细胞性肾细胞癌等。(1)腺癌：细胞的异型性大，浸润性生长，破坏周围

组织等特点；(2)鳞状细胞癌：可见鳞状上皮的原位病变，细胞异型性较大，可见角化珠、坏死及核分裂，浸润性生长等特点；(3)基底细胞癌：基底样细胞呈结节状，肿瘤周边栅栏状排列，间质粘液样，癌结节与周围间质可形成裂隙，常见核分裂像等特点；(4)腺样囊性癌：肿瘤细胞主要为内衬上皮细胞和变异的肌上皮细胞，排列呈腺性筛状、管状、实性结节，间质常有玻璃样变性，肿瘤细胞常浸润神经等特点；(5)软骨样汗管瘤(皮肤混合瘤)：肿瘤主要有上皮和间质成分组成，上皮细胞为基底样细胞，呈条索、巢状分布在间质中，间质丰富，可呈黏液软骨样及纤维化等；(6)微囊性皮肤附属器癌：边界不清，浸润性生长，真皮浅表见小至中等大小的角囊肿、实性条索及管腔结构，深部出现浸润性实性条索并局部间质玻璃样改变，可见神经及骨的侵犯^[12]；(7)转移性透明细胞性肾细胞癌：细胞异型性明显，形态不规则，其胞质透明系因含丰富的脂质，油红O染色强阳性，可与透明细胞汗管瘤相鉴别。在诊断及鉴别诊断困难的情况下，EMA、CK7、S-100、SOX10等免疫组化指标是一种重要的辅助诊断手段。

3.4 治疗与预后 外阴汗管瘤属于良性肿瘤，一般不需要治疗。由于病程较长，发展缓慢且不易消退，给患者带来严重的精神压力，主要依赖于物理治疗^[13]，尤其是对于有瘙痒或其他不适等顽固性症状患者，二氧化碳激光是一种有效的治疗手段^[14]。

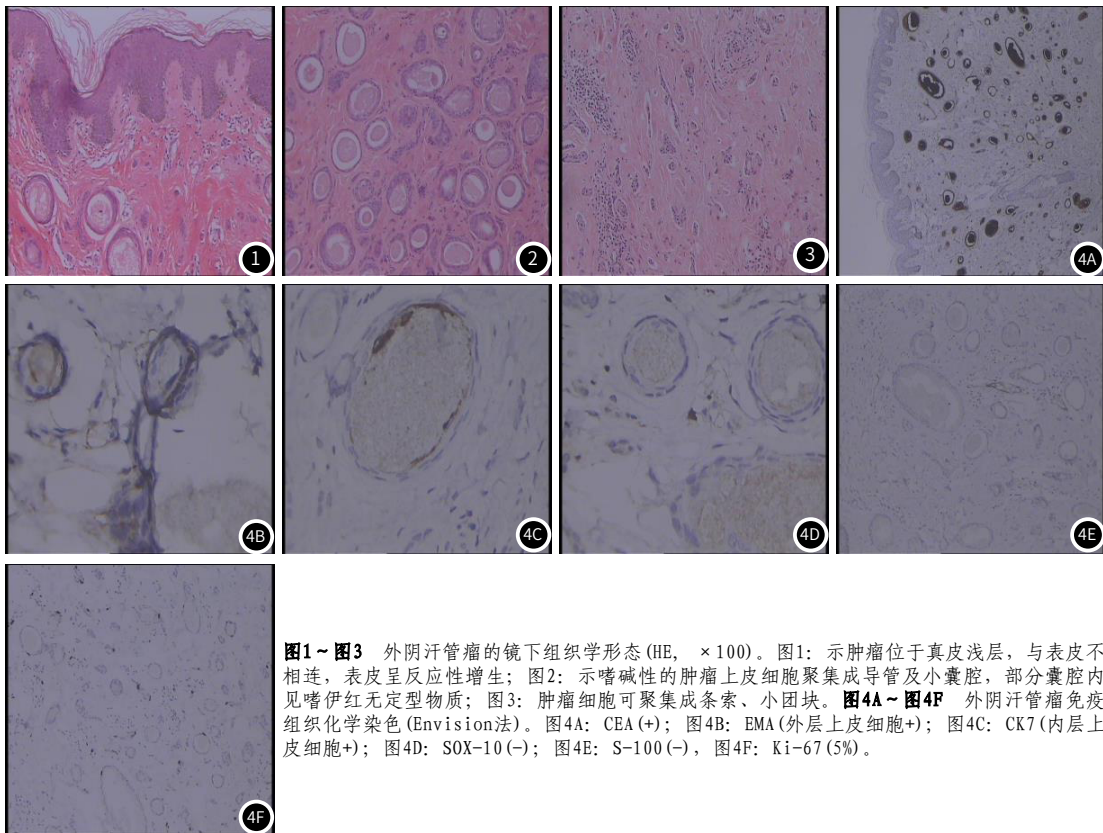


图1~图3 外阴汗管瘤的镜下组织学形态(HE, ×100)。图1: 示肿瘤位于真皮浅层, 与表皮不相连, 表皮呈反应性增生; 图2: 示嗜碱性的肿瘤上皮细胞聚集成导管及小囊腔, 部分囊腔内见嗜伊红无定型物质; 图3: 肿瘤细胞可聚集成条索、小团块。图4A~图4F 外阴汗管瘤免疫组织化学染色(Envision法)。图4A: CEA(+); 图4B: EMA(外层上皮细胞+); 图4C: CK7(内层上皮细胞+); 图4D: SOX-10(-); 图4E: S-100(-); 图4F: Ki-67(5%)。

参考文献

[1]Kaposi M. Lymphangioma tuberosum multiplex[M]//Fagge CH. Hebra on Diseases of the Skin. Vol. 3. London: New Sydenham Society, 1872: 386.
 [2]Friedman SJ, Butler DF. Syringoma presenting as milia[J]. J Am Acad Dermatol, 1987, 16(2 Pt 1): 310-314.
 [3]Huang YH, Chuang YH, Kuo T, et al. Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment[J]. J Am Acad Dermatol, 2003, 48: 735-739.
 [4]Miranda JJ, Shahabi S, Salih S, et al. Vulvar syringoma, report of a case and review of the literature[J]. Yale J Biol Med, 2002, 75(4): 207-210.
 [5]孙建方, 田惠迪, 曾学思, 等. 53例汗管瘤临床病理分析[J]. 临床皮肤科杂志, 1996, 25(1): 22-24.
 [6]Wang KH, Chu JS, Lin YH, et al. Miliun-like syringoma: a case study on histogenesis[J]. Cutan Pathol, 2004, 31(4): 336-340.
 [7]Lee JY, Hahn JE, Ha JW, et al. A case of milium-like syringoma limited to the neck[J]. Australas J Dermatol, 2017, 58(2): 152-154.

[8]陈珊珊, 常建民. 粟丘疹样汗管瘤[J]. 临床皮肤科杂志, 2020(11): 641-642.
 [9]Furue M, Hori Y, Nakabayashi Y. Clear cell syringoma. Association with diabetes mellitus[J]. Am J Dermatopathol, 1984, 6(2): 131-138.
 [10]常建民. 透明细胞汗管瘤[J]. 临床皮肤科杂志, 2009, 38(1): 66.
 [11]Headington JT, Koski J, Murphy PJ. Clear cell glycogenesis in multiple syringomas. Description and enzyme histochemistry[J]. Arch Dermatol, 1972, 106(5): 353-356.
 [12]陈焱, 马泰, 雷宇, 胡向阳, 等. 阴茎根部微囊性附属器癌1例[J]. 罕少疾病杂志, 2011(6): 49-50.
 [13]张金凤, 康晨曦, 蒋巧娜, 等. 汗管瘤的发病机制及治疗研究进展[J]. 中国医疗美容, 2020(6): 143-148.
 [14]Huang YH, Chuang YH, Kuo TT, et al. Vulvar syringoma: a clinicopathologic and immunohistologic study of 18 patients and results of treatment[J]. J Am Acad Dermatol, 2003, 48(5): 735-739.

(收稿日期: 2021-12-25)
(校对编辑: 孙晓晴)