DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20240710

·病例报告·

误诊为环状肉芽肿的多中心上皮样肉瘤 1 例报告

周家衍[1]，李保刚[2]，曲红梅[1]，罗　洋[2*]
1. 西北民族大学，兰州 730000
2. 中国人民解放军联勤保障部队第九四〇医院皮肤科，兰州 730000

［关键词］ 上皮样肉瘤；环状肉芽肿；误诊；免疫组织化学染色
［引用本文］ 周家衍，李保刚，曲红梅，等. 误诊为环状肉芽肿的多中心上皮样肉瘤 1 例报告［J］. 海军军医大学学报，2026，47（2）：292-294. DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20240710.

Multicentric epithelioid sarcoma misdiagnosed as granuloma annulare: a case report

ZHOU Jiayan[1], LI Baogang[2], QU Hongmei[1], LUO Yang[2*]
1. Northwest Minzu University, Lanzhou 730000, Gansu, China
2. Department of Dermatology, No. 940 Hospital of Joint Service Support Force of PLA, Lanzhou 730000, Gansu, China

［Key words］ epithelioid sarcoma; granuloma annulare; misdiagnosis; immunohistochemical staining
［Citation］ ZHOU J, LI B, QU H, et al. Multicentric epithelioid sarcoma misdiagnosed as granuloma annulare: a case report[J]. Acad J Naval Med Univ, 2026, 47(2): 292-294. DOI: 10.16781/j.CN31-2187/R.20240710.

1　病例资料　患者男，34 岁，因“右上肢远端结节、溃疡、坏死伴疼痛 5 个月”于 2023 年 12 月 28 日收入中国人民解放军联勤保障部队第九四〇医院皮肤科治疗。2023 年 7 月，患者在无明显诱因的情况下，发现右上肢远端伸侧出现数个黄豆大小的红色结节，伴有疼痛，但未予重视。2023 年 10 月，患者自觉右上肢皮损疼痛症状加重，于当地医院就诊。2023 年 11 月 1 日患者接受皮肤组织病理活检，活检结果：真皮层内纤维组织增生，胶原变性，周围可见栅栏状组织细胞。当地医院诊断为“环状肉芽肿”，给予外用卤米松乳膏（每日 2 次）、复方多黏菌素 B 软膏（每日 3 次）及口服脉管复康片（每日 3 次，每次 3 片）治疗，患者皮损及疼痛症状无明显缓解，皮损逐渐坏死，发展为深部溃疡，并有新发结节出现。为进一步诊治，就诊于中国人民解放军联勤保障部队第九四〇医院皮肤科。患者为务工人员，无特殊职业暴露史、化学类物品接触史、强紫外线曝光史，无病毒、细菌、寄生虫感染史，无家族皮肤肿瘤及类似疾病病史。体格检查：各系统检查未见明显异常，浅表淋巴结未触及肿大。皮肤专科查体：右上肢远端伸侧可见 5 个呈线状排列、直径约 1～3 cm 的暗红色结节，部分皮损中央坏死形成溃疡，皮损周边红肿隆起，局部可见脓血性分泌物及结痂（图 1）。辅助检查：肿瘤标志物糖类抗原 125 为 251.2 U/mL，血常规、自身抗体、Ig、结核菌素试验、胸部平片等检查未见明显异常。皮肤组织病理活检示真皮中层及下层可见胶原纤维组织坏死，坏死组织周围可见上皮细胞样细胞及梭形细胞聚集成结节状或排列成旋涡状（图 2）。免疫组织化学染色显示 CD34 阳性、广谱细胞角蛋白（cytokeratin pan，CKp）阳性、S100 阳性、上皮膜抗原（epithelial membrane antigen，EMA）阳性、CD31 阴性、平滑肌肌动蛋白（smooth muscle actin，SMA）阳性、CD68 阴性、整合酶相互作用因子 1（integrase interactor 1，INI1）阴性、Ki67 增殖指数为 50%（图 3）。诊断为多中心上皮样肉瘤（epithelioid sarcoma，ES），建议转上级医院治疗。患者于 2024 年 4 月于北京大学肿瘤医院化学治疗 3 个周期后行右前臂离断术，术后化学治疗 5 个周期。目前患者病情平稳，2024 年 10 月于中国人民解放军联勤保障部队第九四〇医院肿瘤科门诊复查浅表淋巴结彩色多普勒超声及胸部 CT，未发现明显异常。

［收稿日期］ 2024-10-18　　［接受日期］ 2025-07-11
［作者简介］ 周家衍，硕士生. E-mail: 2685296578@qq.com
*通信作者（Corresponding author）. E-mail: lytmmu@163.com

图 1　患者右上肢皮损表现

右上肢远端伸侧可见 5 个呈线状排列、直径约 1～3 cm 的暗红色结节，皮损呈多中心性，部分皮损中央坏死形成溃疡，皮损周边红肿隆起，局部可见脓血性分泌物及结痂.

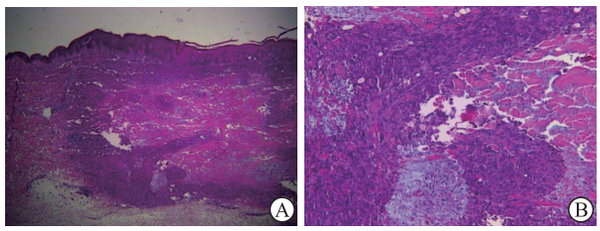

图 2　患者皮损组织病理表现（苏木精－伊红染色）

A：真皮中层及下层可见胶原纤维组织坏死（100×）；B：坏死组织周围可见上皮细胞样细胞及梭形细胞聚集成结节状或排列成旋涡状（200×）.

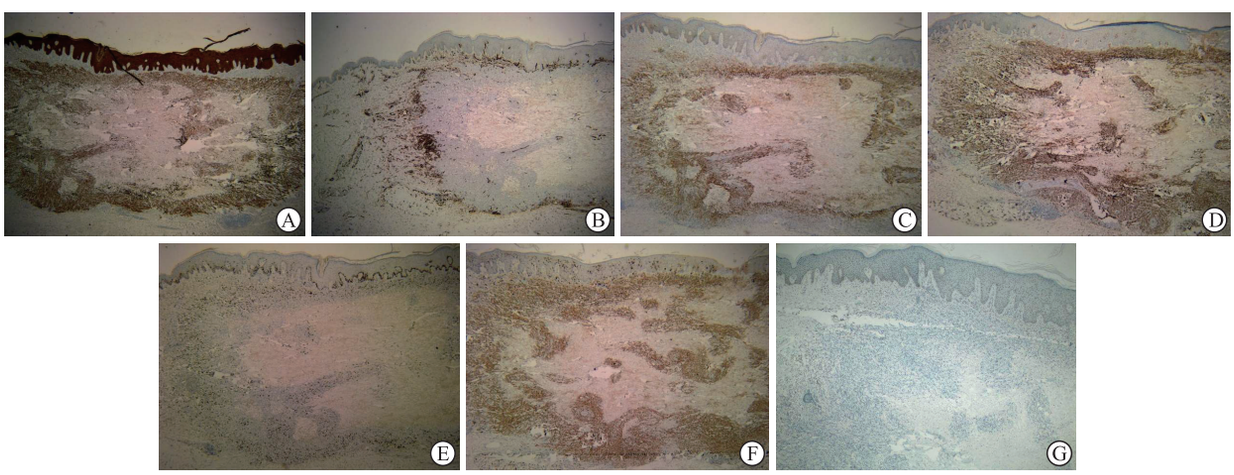

图 3　患者皮损组织免疫组织化学染色（100×）

A：广谱细胞角蛋白阳性；B：Ki67 增殖指数为 50%；C：上皮膜抗原阳性；D：S100 阳性；E：平滑肌肌动蛋白阳性；F：CD34 阳性；G：整合酶相互作用因子 1 阴性.

2　讨　论　ES 是临床上较为罕见的高度恶性间叶源性肿瘤，约占所有软组织肿瘤的 1%[1]。该病恶性程度高、易复发、易转移、临床表现多样、致死率高、治疗效果及预后差，且极易误诊为鳞状细胞癌、结核、结节病等其他皮肤病[2]。ES 病因未明，在 WHO（2020）软组织肿瘤分类中将 ES 归为未确定分化的肿瘤类别，并将其分为经典型 ES、近端型 ES、大细胞型 ES[3]。ES 好发于中年男性，常为四肢受累，以上肢多见。皮损主要表现为皮内或皮下丘疹、结节、斑块等，边界不清，可单发或多发，发生于浅表的结节常在 2～3 个月后形成糜烂、溃疡，如皮损累及神经，可出现疼痛或感觉异常等症状。ES 可通过血管、淋巴管远处转移，最常见的转移部位为肺及淋巴结[2]。ES 临床皮损形态多样，且皮损形态随病程发展出现改变，极易误诊、漏诊而延误最佳治疗时机。本例患者早期皮损表现为上肢远端多发的红色结节，与多种皮肤疾病皮损表现相似，例如环状肉芽肿、脂膜炎、皮肤结核、结节性红斑、结节性类天疱疮等。ES 组织病理多可见 2 种胞核不典型的瘤细胞，一种为呈多边形的上皮细胞样细胞，另一种为可聚集成大结节状的梭形细胞。组织内瘤细胞呈不规则状聚集，中央明显坏死，周围瘤细胞排列呈栅栏状[4]，该病例中可见上皮细胞样细胞及梭形细胞聚集成结节状或排列成旋涡状。在 ES 的免疫组织化学染色中 CD34 通常呈阳性；细胞角蛋白和 EMA 也有一定的表达率[5]；约 90% 的 ES 病例中 INI1 呈现为阴性[6]，是 ES 较为特异性的特征[7]。本例患者的免疫组织化学染色结果示：CD34、CKp、S100、EMA、SMA 阳性，CD31、CD68、INI1 阴性，Ki67 增殖指数为 50%。其中 CD31 阴性、CD68 阴性、EMA 阳性、CKp 阳性、SMA 阳性有助于排除环状肉芽肿、纤维组织细胞瘤、慢性肉芽肿性炎症、坏死性肉芽肿等病理表现相似的疾病。CKp 阳性表明上皮性分化，INI1 阴性表明 SMARCB1（SWI/SNF 相关基质关联肌动蛋白依赖性染色质亚家族 B 成员 1）表达缺失，S100 阳性、EMA 阳性、SMA 阳性提示 ES 细胞的其他可疑组织分化来源。ES 至今仍缺乏特异性免疫组化标记，只能借助肉瘤相关标记物进行鉴别诊断。既往报道中用于诊断 ES 的免疫组化标

记有 EMA、波形蛋白、CD34、Ki67、GATA 结合蛋白 3、细胞角蛋白 19、CD117 抗原（又称 c-kit 蛋白）、CD34、SMA、CD31、肌分化因子 1、CKp、S100、胃肠道间质瘤发现基因 1、结蛋白、肌细胞生成素、INI1 等[8-10]，以上免疫组化标记结合特定临床特征可以帮助临床医生进行鉴别诊断，从而降低误诊率。ES 治疗主要以广泛切除病灶或截肢为主，术后辅助放射治疗、化学治疗。

环状肉芽肿是一种相对常见的良性炎症性增生性皮肤病，病因未明，好发于 30 岁以下女性，四肢远端伸侧多见；典型皮损呈离心性分布，最常累及手背、足，以红色、暗红色、紫红色丘疹、结节为主，中央消退呈环状，可孤立或融合[11]。患者多无自觉症状。环状肉芽肿诊断主要靠组织病理，表现为不完全胶原变性，真皮浅、深层可见胶原纤维变性，黏蛋白沉积，阿新蓝或胶样铁染色阳性，可见淋巴细胞、组织细胞和成纤维细胞浸润，组织细胞通常呈栅栏状排列或呈小集合散布于胶原束间[4]。环状肉芽肿治疗方式多样，有自限性。本例患者早期皮损表现为右上肢远端红色结节，与环状肉芽肿类似，但线状排列及随着疾病进展出现的中央坏死等仍有 ES 特点，该表现提示临床医生在疾病早期阶段应十分警惕相似皮损表现的恶性疾病。

本病例被误诊为环状肉芽肿，结合上述 2 种疾病特点，分析主要原因是 ES 的临床表现、组织病理与环状肉芽肿极为相似；外院对患者行组织病理切片检查，但未进一步行免疫组织化学染色检查，不能有效鉴别与 ES 组织病理表现类似的疾病；治疗后皮损未好转，未能警惕恶性疾病可能。回顾国内外文献，目前还未见误诊为环状肉芽肿的 ES 病例，此次病例报道增加了 ES 病例资料，拓宽了诊疗思路。ES 患者的临床症状及体征异质性高，疾病误诊率高、复发率高、预后较差，因此以线状排列丘疹结节伴坏死为表现的皮损应重视病理检查及免疫组织化学染色检查以排查 ES 可能，治疗方案无效时更应警惕肿瘤性疾病的发生，以期做到早发现、早治疗，提高患者生活质量。

［参 考 文 献］

［1］ SBARAGLIA M, BELLAN E, DEI TOS A P. The 2020 WHO classification of soft tissue tumours: news and perspectives[J]. Pathologica, 2021, 113(2): 70-84. DOI: 10.32074/1591-951X-213.

［2］ BITTENCOURT M J S, LIMA C D S, DIAS A L, et al. Epithelioid sarcoma of the upper limb with nine years of evolution[J]. An Bras Dermatol, 2021, 96(1): 116-117. DOI: 10.1016/j.abd.2020.06.007.

［3］ ARMAH H B, PARWANI A V. Epithelioid sarcoma[J]. Arch Pathol Lab Med, 2009, 133(5): 814-819. DOI: 10.5858/133.5.814.

［4］ PARK S H, AHN S W, JANG S H, et al. A comparative study on clinico-histopathological features of granulomatous Rosacea and lupus miliaris disseminatus faciei[J]. Ann Dermatol, 2024, 36(1): 58-61. DOI: 10.5021/ad.22.229.

［5］ 冉姗姗，孙燕萍，洪楠. 上皮样肉瘤的临床、病理和影像学表现[J]. 实用放射学杂志，2023(4)：664-666. DOI：10.3969/j.issn.1002-1671.2023.04.036.

［6］ HOLLMANN T J, HORNICK J L. INI1-deficient tumors: diagnostic features and molecular genetics[J]. Am J Surg Pathol, 2011, 35(10): e47-63. DOI: 10.1097/pas.0b013e31822b325b.

［7］ 任思桐，马晓辉. 儿童臀部上皮样肉瘤（近端型）1 例[J]. 肿瘤影像学，2024，33(6)：646-648. DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2024.06.013.

［8］ 刘旭，刘娇，陈路，等. 11 例上皮样肉瘤患者病灶病理检查结果分析[J]. 山东医药，2023，63(36)：91-94. DOI：10.3969/j.issn.1002-266X.2023.36.022.

［9］ 徐婉妮，杨丽，胡沛臻，等. 单中心上皮样肉瘤 28 例临床病理特征分析[J]. 临床与实验病理学杂志，2023，39(10)：1202-1206，1211. DOI: 10.13315/j.cnki.cjcep.2023.10.011.

［10］ 肖瑶，余孟星，王玮，等. 上皮样肉瘤 2 例临床病理观察并文献复习[J]. 临床与实验病理学杂志，2023，39(1)：92-94. DOI: 10.13315/j.cnki.cjcep.2023.01.018.

［11］ 白璐，朱才勇. 环状肉芽肿治疗新进展[J]. 中国麻风皮肤病杂志，2022，38(11)：842-846. DOI: 10.12144/zgmfskin202211842.

［本文编辑］　魏学丽