

· 病例报告 ·

乳腺小细胞神经内分泌癌胸壁复发一例

王维娜 朱锡真 郭莉 李赞

乳腺神经内分泌癌是一种少见的乳腺癌。2003年世界卫生组织(WHO)乳腺及女性生殖器官肿瘤组织分类将乳腺神经内分泌癌正式命名,并按其细胞形态学特点分为实性神经内分泌癌、非典型类癌、小细胞或燕麦细胞癌和大细胞神经内分泌癌四类,其中小细胞癌非常罕见。本文结合本院1例乳腺小细胞神经内分泌癌进行文献复习,探讨其临床病理特点、诊断、鉴别诊断供临床参考。

1 病例资料与结果

患者,女,63岁,因左胸壁肿块于2008年12月5日入院。患者8个月前曾因左乳腺癌在其他院行左乳腺改良根治术,术后常规化疗。患者无意中发现距原手术切口约1 cm处皮下肿块来我院就诊,从发现肿块到入院时间是10 d。

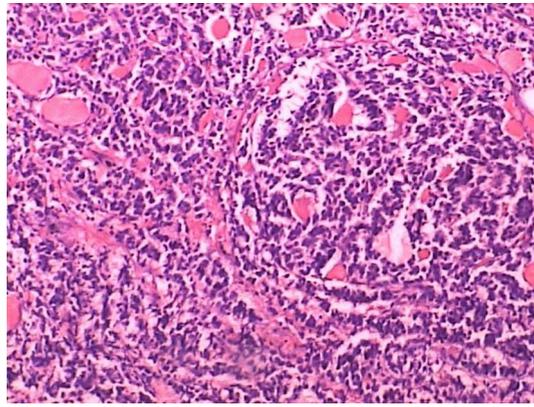
体检:发育正常,营养中等,体温正常,全身浅表淋巴结未见肿大,左乳腺缺失,左胸壁可见长16 cm的手术瘢痕,瘢痕附近可见3 cm×2 cm×1 cm和1 cm×1 cm×1 cm皮下肿块两个,触之质硬、边界尚清,活动度差,予以切除送病理检查。胸片及腹部CT检查均未见转移病灶。

病理检查:皮肤皮下组织切面见直径1.5 cm和3.5 cm皮下肿块,灰白和灰黄色。镜下见肿瘤由大小较一致的小细胞组成,细胞体积小,核染色深,胞浆极少,排列紧密,似肺原发小细胞癌(图1)。考虑原始神经外胚叶肿瘤(PNET)或转移性小细胞癌,追问病史得知乳腺有原发癌,复查原乳腺肿物病理切片见肿瘤大部由形态相似的肿瘤细胞组成,不同的是局部尚可见典型乳腺粘液腺癌及细胞相对较小的导管原位癌形态(图2);有腋窝淋巴结转移(4/15),转移成分均为小细胞癌。原发肿物及胸壁复发肿物免疫组化显示:小细胞区CK(弱+),Syn(+),CgA局灶(+),CD56(+),LCA(-),Vimentin(-),ER(局灶+),PR(-),C-erbB-2(-),P53(++),Ki67增殖指数约70%。

病理诊断:胸壁转移性小细胞神经内分泌癌,结合原乳腺病理切片,符合乳腺小细胞神经内分泌癌复发。

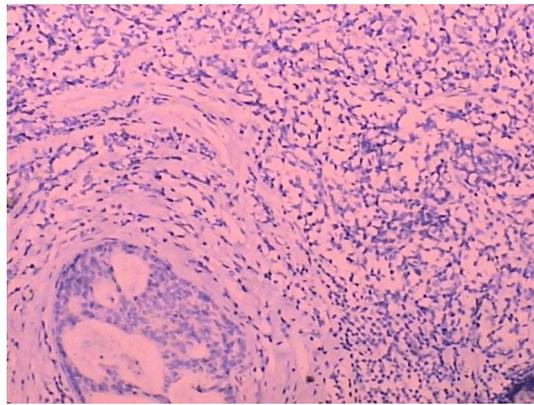
作者单位:071000 河北保定,保定市第三医院病理科(王维娜、郭莉、李赞),医务科(朱锡真)

通信作者:王维娜,E-mail: wnlj@you.com



横纹肌组之间见小细胞癌

图1 乳腺癌胸壁复发(HE染色 ×400)



右上角为小细胞癌成分,左下可见导管内癌

图2 乳腺原发癌(HE染色 ×400)

用顺铂+依立替康联合化疗及局部放疗辅以他莫昔芬治疗4个月,目前患者存活。

2 讨论

肺外小细胞神经内分泌癌占有小细胞癌的2.5%~5.0%,几乎所有器官系统均可发生^[1]。迄今为止,国内外仅30余例报道发生于乳腺。2003年世界卫生组织(WHO)乳腺及女性生殖器官肿瘤组织分类中提到乳腺的神经内分泌癌约占乳腺癌总数的2.0%~5.0%。原发性乳腺神经内分泌癌的形态类似胃肠道及肺,50.0%以上的细胞表达神经内分泌颗粒。乳腺神经内分泌癌与其它部位神经内分泌癌一样,分为类癌、不典型类癌和未分化型小细胞癌等类型,从免疫标记和电镜上可确诊神经内分泌癌,再细分要靠HE染色的形态学特征。WHO分类将小细胞神经内分泌癌划分到神经内分泌肿瘤里^[2]。当乳腺外未见小细胞癌且乳腺肿瘤见到原位成分时可称乳腺小细胞神经内分泌癌。关键的一点是原位成分确实为小细胞神经内分泌癌之前趋病变,支持其起源于乳腺的说法。文献报道此病中位发病年龄为(55.1±1.7)岁,肿瘤

大小为(4.56±0.67) cm, 约50.0%以上发生转移^[3]。

病理特点:肿瘤50.0%以上区域由大小较一致的小细胞组成,细胞体积小,核染色深,核分裂相多见,胞浆极少,排列紧密,似肺原发小细胞癌,局部可伴发浸润性癌的各种形态如类癌、非典型类癌、粘液癌、导管内癌等。文献[4]报道34例中20例可见到原位癌成分。免疫组化特点:2/3表达神经内分泌标记,一半以上的病例ER(+)或PR(+),而C-erbB-2均(-)。本例由于原发癌在外院切除,我们见到的转移瘤细胞完全为小细胞形态,因此最初考虑为原始神经外胚叶肿瘤(PNET)或转移性小细胞癌,拟做CD99、Vimentin及神经内分泌等免疫组化标记,追问病史得知患者有乳腺癌手术史,且原发病灶除了小细胞癌形态外,还可见到导管原位癌形态及粘液癌形态,故肯定了复发瘤的诊断。

本病在形态上很难与转移性小细胞癌鉴别,区别主要是转移癌多为多灶性,无原位癌成分,且一般可找到乳腺外原发病灶。

关于乳腺小细胞神经内分泌癌的起源尚不明确,最近研究认为它起源于多能干细胞,具有高度侵袭性,预后很差,多于半年内复发或远处转移^[3],由于发病率低,目前尚无标准治疗方案^[4]。有学者主张:由于本癌于肺的小细胞癌形态相似,临床生物学行为、组织起源均相似,因此多依照肺的治疗方案,术后辅以放、化疗^[2,4]。

乳腺小细胞神经内分泌癌及时准确的病理诊断非常重要,应注意结合病史,注意复查病变的原发瘤切片,以免造成误诊及漏诊。

【关键词】 乳腺;神经内分泌癌;未分化癌;复发癌

【中图法分类号】 737.9 【文献标识码】 B

参考文献

- [1] 皋岚湘,丁华野,李琳,等. 乳腺神经内分泌癌的临床病理学特点. 临床与实验病理学杂志, 2003,15:236-241.
- [2] Satoki K, Akio H, Kazumasa K, et al. Primary small-cell neuroendocrine carcinoma of the breast: a report of three cases and review of the literature. J Clin Pathol, 2005,58:775-778.
- [3] Kinoshita S, Hirano A, Komine K, et al. Primary small-cell neuroendocrine carcinoma of the breast: report of a case. Surg Today, 2008,38:734-738.
- [4] 李琼,王虹,包芸,等. 乳腺神经内分泌癌35例临床病理分析. 复旦学报(医学版), 2008,35:247-251.

(收稿日期:2009-06-23)

(本文编辑:明佳)

王维娜,朱锡真,郭莉,等. 乳腺小细胞神经内分泌癌胸壁复发一例[J/CD]. 中华乳腺病杂志:电子版, 2010,4(1):106-108.