

• 病例报告 •

乳腺腺样囊性癌一例

马银斌 杨晋 周庭庆 李伟 康存芳

腺样囊性癌多见于涎腺,而原发于乳腺少见,不足0.1%^[1],误诊率高,且尚无明确的治疗标准。本文报道1例,并结合文献复习对其诊治进行探讨。

1 临床资料

患者,女性,63岁,因发现“左侧乳腺肿块1d”于2010年1月17日入院。查体:双侧乳房对称,无皮肤红肿,无乳头糜烂溢液。左侧乳头旁1点钟处隐约触及一约1 cm×1 cm×1 cm大小的肿物,质地为中等硬度,表面不规则,边界模糊,活动度尚可,无压痛。双侧腋窝及锁骨上未触及明显肿大的淋巴结。彩色超声显示:左侧乳房外上乳头旁探及0.3 cm×0.4 cm低回声结节(图1),边界尚清楚,形态欠规则,其内未见血流;双侧腋窝未见淋巴结肿大,提示为左侧乳腺占位性病变,性质待定。临床诊断:左侧乳腺包块,性质待定。



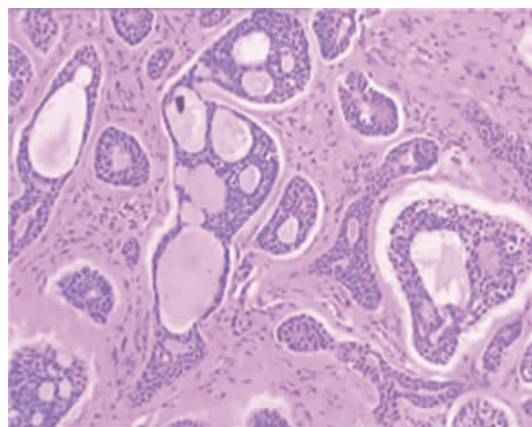
彩色超声探及0.3 cm×0.4 cm低回声结节。

图1 左侧乳腺的彩色超声检查结果

遂在局麻下行左侧乳腺包块切除,术中见肿瘤约1 cm×1 cm×1 cm,质地柔韧,边界清楚,剖视:肿物包膜不完整,剖面呈鱼肉状,完整切除肿物及肿物周围约1 cm腺体组织。快速冷冻病理检查结果为:左侧乳腺导管非典型增

生。石蜡切片:初步考虑左侧乳腺腺样囊性癌。经华西医院病理科会诊,仍为腺样囊性癌。故二期在全麻下行左侧腋窝前哨淋巴结活检(4 枚淋巴结均阴性)及左侧乳房全切术(左侧乳房原切口旁组织见少许癌残留)。术后行 TEC 方案(多西他赛 60 mg/m^2 、表柔比星 50 mg/m^2 、环磷酰胺 0.5 g/m^2 均为第 1 天静滴)化疗 2 个周期,随访 7 个月,无复发。

病理检查结果显示(图 2):肿瘤细胞大部分呈筛孔状排列,形成大小不等的腺样和囊性腔隙,内含均一的嗜酸性黏液样物,少部分呈小管状、条索状和实体巢状排列。肿瘤细胞主要由基底样细胞构成,胞质少,细胞核圆形或卵圆形,核仁清楚,可见散在的小管,另见形成腺管状结构的腺上皮和肌上皮细胞,前者大小较一致,胞质淡嗜伊红色,核染色质呈细颗粒状,核仁及核膜清楚。病理诊断为左侧乳腺腺样囊性癌。



瘤细胞呈典型的筛孔排列。

图 2 左侧乳腺腺样囊性癌的病理表现(HE 染色 $\times 100$)

免疫组织化学染色:雌激素受体(ER)、孕激素受体(PR)、人表皮生长因子受体 2 及 CD10 均阴性,P63 阳性,Calponin 少数阳性。

2 讨论

腺样囊性癌常见于涎腺,罕见于乳腺,是浸润性乳腺癌的特殊类型,至今报道约 140 例^[1],因此对其难以进行有规模的前瞻性研究,导致误诊率很高,治疗上也无规范的指南。

患者多为成年女性,发病年龄为 50 ~ 63 岁。单侧乳腺孤立肿块多见,双侧受累罕见,常位于乳晕下及乳晕周围区域,典型病变肿瘤边界清楚,可有疼痛或

触痛,罕见乳头溢液。X 线摄片、彩色超声检查无特异性,一般可见肿瘤边缘光滑。肿瘤直径为 2 ~ 12 cm,多数为 1 ~ 3 cm,肿瘤界限清楚或呈结节状,切面呈灰白、黄褐或粉红色,有的可见囊性病变。其镜下组织形态主要由两种细胞、两种囊腔和纤维性间质组成^[2]。一种细胞是小的基底细胞样上皮细胞,常围成一些圆形假性囊腔,腔内可含有血管及基底膜样物质,alcin blue 染色为强阳性,过碘酸雪夫染色(PAS 染色)为阴性;另一种细胞为较大的癌性上皮细胞,常形成真性腺腔,腔内含有黏液及崩解的细胞,PAS 染色为阳性,alcin blue 染色弱阳性。上述癌细胞形成筛状孔大小不等的癌细胞巢,浸润于间质内。另外,癌细胞也可呈小叶状、实性条索或团块状。纤维间质呈疏松、黏液样或致密、玻璃样变性。

有关乳腺腺样囊性癌的激素受体状态,文献报道不一。大多数文献提示其 ER、PR 阴性,表明与激素关联不大,对治疗有指导意义^[1,3]。

由于近一半的乳腺腺样囊性癌被误诊^[4],因此笔者认为需要强调会诊制度,而且最好以大学医院或省级乳腺疾病中心病理科结论作为确诊依据,以防延误治疗或错切乳房而发生医疗纠纷。其主要与乳腺浸润性筛状癌相鉴别,因二者预后差别。该病常与小管癌并发,癌巢外围肌上皮消失,仅有一种肿瘤细胞成分,缺乏双层上皮结构。而腺样囊性癌中细胞形态呈多样性,常有双层上皮结构。免疫组织化学检查有助于两者的鉴别,腺样囊性癌中 S-100、平滑肌肌动蛋白(SMA)表达为阳性,经典型腺样囊性癌 ER、PR 常为阴性^[1],浸润性筛状癌中缺乏肌上皮标志物阳性细胞且 ER、PR 常阳性。资料表明,乳腺腺样囊性癌中 CD117 和(或)P63 阳性表达率高达 85% ~ 100%^[1,3,5],而浸润性乳腺癌常缺乏 CD117 阳性表达^[6-7],由此可鉴别二者^[8],另外须与实体型基底样细胞腺样囊性癌、小细胞癌、胶原小球病等鉴别。由于微创活检可以提供微创、准确、安全的组织学诊断^[9],建议使用超声引导下麦默通(Mammotome)微创旋切系统诊断^[10],以指导治疗方案。

因发病罕见,难以实施前瞻性试验以比较不同的治疗^[1],故目前尚无标准的治疗模式。但其预后较发生于其他部位者好,也比乳腺浸润导管癌预后好,很少发生腋窝淋巴结转移,故多以局部扩大切除加放射治疗或全乳切除治疗或行乳腺癌术后自体组织移植即刻乳房重建手术^[11]。远处转移十分罕见,通常至肺,也有文献报道骨、肝、脑和肾转移^[12]。Youk 等^[13]报道,经肿块切除、辅助化疗和放射治疗后仍有局部复发现象。作者认为,该病有转移提示其仍为全身性疾病,故治疗原则仍是以手术为主的综合治疗,只是强调局部治疗为主,辅以全

身治疗,可以术后试行 2 个周期的化疗,而无需常规 6 个周期,放射治疗在保留乳房手术时使用,在乳房全切除后不用,而中医和心理治疗需要提倡,以符合现代的生物-心理-社会医学模式。

【关键词】 乳腺;腺样囊性癌

【中图法分类号】 R737.9 【文献标识码】 B

参考文献

- [1] Law YM, Quek ST, Tan PH, et al. Adenoid cystic carcinoma of the breast[J]. Singapore Med J, 2009, 50(1): e8-e11.
- [2] 武忠弼, 杨光华. 中华外科病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002: 1569-1660.
- [3] Azoulay S, Laé M, Fréneaux P, et al. KIT is highly expressed in adenoid cystic carcinoma of the breast, a basallike carcinoma associated with a favorable outcome[J]. Mod Pathol, 2005, 18(12): 1623-1631.
- [4] Sumpio BE, Jennings TA, Merino MJ, et al. Adenoid cystic carcinoma of the breast. Data from the Connecticut Tumor Registry and a review of the literature[J]. Ann Surg, 1987, 205(3): 295-301.
- [5] Mastropasqua MG, Maiorano E, Pruneri G, et al. Immunoreactivity for c-kit and p63 as an adjunct in the diagnosis of adenoid cystic carcinoma of the breast[J]. Mod Pathol, 2005, 18(10): 1277-1282.
- [6] Crisi GM, Marconi SA, Makari Judson G, et al. Expression of c-kit in adenoid cystic carcinoma of the breast[J]. Am J Clin Pathol, 2005, 124(5): 733-739.
- [7] Hill PA. c-kit expression in adenoid cystic carcinoma of the breast[J]. Pathology, 2004, 36(4): 362-364.
- [8] Rabban JT, Swain RS, Zaloudek CJ, et al. Immunophenotypic overlap between adenoid cystic carcinoma and collagenous spherulosis of the breast: potential diagnostic pitfalls using myoepithelial markers[J]. Mod Pathol, 2006, 19(10): 1351-1357.
- [9] 王永胜. 乳腺病变微创活检进展[J/CD]. 中华乳腺病杂志: 电子版, 2008, 2(4): 387-393.
- [10] 张爱玲, 张蓉, 张月欢, 等. 超声引导下麦默通微创旋切系统在乳腺病灶诊治中的应用(附 1761 例报告) [J/CD]. 中华乳腺病杂志: 电子版, 2010, 4(1): 84-89.
- [11] 王颖, 张学惠, 开发芝. 超声引导下麦默通微创旋切系统在乳腺病灶诊治中的应用[J/CD]. 中华乳腺病杂志: 电子版, 2008, 2(5): 588-592.
- [12] Arpino G, Clark GM, Mohsin S, et al. Adenoid cystic carcinoma of the breast: molecular markers, treatment and clinical outcome[J]. Cancer, 2002, 94(8): 2119-2127.
- [13] Youk JH, Kim MJ, Kim EK, et al. Recurrence of adenoid cystic carcinoma in the breast after lumpectomy and adjuvant therapy[J]. J Ultrasound Med, 2006, 25(7): 921-924.

(收稿日期: 2009-08-10)

(本文编辑: 罗承丽)

马银斌, 杨晋, 周庭庆, 等. 乳腺腺样囊性癌一例[J/CD]. 中华乳腺病杂志: 电子版, 2011, 5(2): 237-240.