

腹部鲍温病伴 Merkel 细胞癌 1 例

Abdominal Bowen's Disease with Merkel Cell Carcinoma: A Case Report

BAO Qiang-wei, SU Qin-jun, WU Shan-lian, LIU Bin, LI Chang-tian, LI Shuang-ming, ZHANG Min

包强伟¹, 苏勤军², 吴善连¹, 刘斌², 李长天³, 李双明², 张敏¹
(1. 甘肃省人民医院, 甘肃 兰州 730000; 2. 解放军兰州总医院, 甘肃 兰州 730050; 3. 甘肃中医药大学基础医学院, 甘肃 兰州 730000)

主题词: 鲍温病; Merkel 细胞癌; 免疫组化
中图分类号: R739.5 文献标识码: B
文章编号: 1671-170X(2019)06-0591-02
doi: 10.11735/j.issn.1671-170X.2019.06.B021

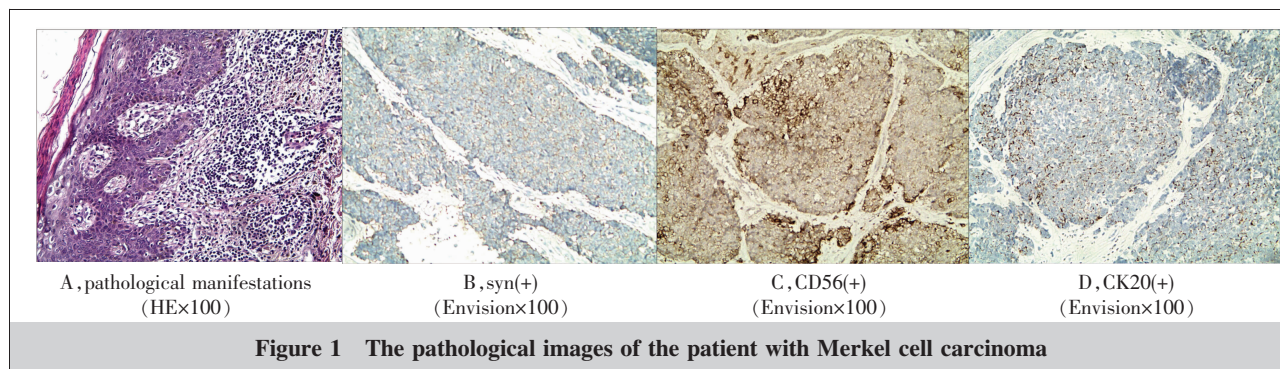
1 临床资料

患者, 男性, 82 岁, 于 2017 年 12 月 19 日因“左腹部皮肤肿物并逐渐增大 1 月”入院。患者主诉: 罹患银屑病 20 余年, 左腹部皮损处 1 月前瘙痒感明显, 抓挠后局部皮肤破溃, 后可见一类圆形肿物, 无疼痛不适症状, 未予以重视及治疗, 后肿物逐渐增大, 于外院行基底部套扎对症治疗, 症状未见明显缓解, 为进一步诊治遂来我院, 入院后专科检查: 左腹部平锁骨中线处平脐可见大小约 6cm×5cm 的皮破损, 呈红褐色, 表面可见鳞状皮屑, 皮损下方可见一直径约 1.8cm 的类圆形皮肤肿物, 蒂部较小, 可见套扎线, 表面皮肤大部分完整无破溃, 局部可见少量渗出, 无明显疼痛感, 全身多处可见散在皮损, 其上可

见鳞状脱屑。

病理特征: 巨检: 皮肤及皮下组织一块, 体积 6cm×5cm×1cm, 表面见一带蒂肿物, 大小 2cm×2cm。镜下: 皮肤组织, 表皮角化过度伴角化不全, 棘层增生肥厚, 表皮细胞排列紊乱, 细胞大小不一, 核大深染; 真皮层内可见瘤组织, 呈弥漫片状、巢团状分布 (Figure 1A), 细胞大小一致, 核呈圆形或卵圆形, 胞质少, 核仁不明显, 可见分裂象和核碎片。免疫组化: Syn(+)(Figure 1B), CD56(+)(Figure 1C), CgA(+), CKp(+), CK20(+)(Figure 1D), TTF1(-), CD99(+), Ki67>90%。

病理诊断: ①Merkel 细胞癌, 癌组织侵及皮下脂肪, 切缘未见癌组织。②鲍温病, 切缘未见病变组织。在完善相关检查后在局麻下行“腹部皮肤肿瘤扩大切除术、局部皮瓣转移术、自体皮移植术、取皮术”。术后患者生命体征平稳, 腹部移植皮片及转移皮瓣成活良好, 腹部 Merkel 细胞癌及鲍温病完整切除, 于 2017 年 12 月 26 日安排出院。



基金项目: 国家自然科学基金 (81770300)

通信作者: 张敏, 副主任医师, 博士; 甘肃省人民医院病理科, 甘肃省兰州市城关区东岗西路 204 号 (730000); E-mail: sallyzhangmin@126.com

收稿日期: 2018-03-05; 修回日期: 2018-05-11

2 讨论

鲍温病(Bowen's disease, BD)是一种较常见的表皮内鳞状细胞癌,又称原位鳞状细胞癌。Merkel 细胞癌(merkel cell carcinoma, MCC)又称为皮肤神经内分泌癌、小细胞癌,是一种高度恶性的呈上皮和神经内分泌分化的原发性皮肤肿瘤,最先由 Toker^[1]于 1972 年描述并命名为“梁状癌”,其发病率为 0.6/10 万^[2],男性发病率为女性的 2 倍,目前其发病原因尚不完全清楚,有研究认为紫外线照射,年龄>50 岁,免疫抑制^[3]和多瘤病毒感染是 MCC 的危险因素^[4]。MCC 最常见于头颈部和四肢,是一种高度侵袭性的肿瘤,其在诊断后 2 年内死亡率约 30%,5 年内死亡率约 50%^[5]。本例患者为老年男性,腹部鲍温病伴 Merkel 细胞癌,临床较为罕见。

MCC 常表现为单个无痛性淡红色或淡紫色皮肤及皮下结节,有时形成溃疡,早期病变直径多<2cm,在数周或数月内快速增大,不经治疗者常于 1 年内死于肿瘤广泛扩散。本例患者皮损发生于左腰部,初起为病损处瘙痒,挠抓后皮肤破损,其后病损下方见一无痛性结节,直径约 1.8cm,未予以重视及治疗,1 个月内肿物逐渐增大,大小约 2cm×2cm×1cm,并伴有淋巴结转移,提醒要重视 MCC 的早期诊治。镜下肿瘤位于真皮或皮下组织,表皮一般不受累,肿瘤由大小一致的小圆形细胞构成弥漫浸润,排列紧密,瘤细胞可呈巢团状或梁索状排列;胞质很少,嗜酸性;细胞核呈圆形或卵圆形,具有典型的颗粒染色质和多个核仁;可见大量分裂象和核碎片;间质血管丰富。MCC 呈上皮和神经内分泌分化,免疫组化示 CK20、NSE 和 NF 均呈阳性表达,而 TTF-1 阴性表达,其中 CK20 具有较高特异性,一般表现为点状核周阳性,也可呈核旁帽状或表现为胞质弥漫阳性。MCC 应与淋巴瘤、转移性肺小细胞癌、小细胞性恶性黑色素瘤、皮肤原发性低分化鳞癌、汗腺癌及原始神经外胚层肿瘤等相鉴别。

目前 MCC 的治疗尚未有一致方案,其中行肿瘤的扩大切除及淋巴结清扫,术后辅助放、化疗为主要治疗方法。MCC 预后与患者性别、原发肿瘤大小及部位、有无远处转移和病理核分裂数有关^[6]。其中肿瘤直径大于 2.0cm、核分裂象>10 个/HPF、细胞小、血

管淋巴管浸润以及 CD44 阳性提示预后不佳^[7]。有文献报道一般患者在就诊 3 个月~1 年死于广泛转移^[8]。本例患者行腹部皮肤肿瘤扩大切除术,术后患者拒绝进行放、化疗,并于术后 4 个月出现腹部、胸部皮肤及左侧腋窝淋巴结广泛转移。

综上所述,MCC 临床罕见,但恶性程度高,预后差,极易复发和转移,而鲍温病伴 MCC 更为少见,早期确诊及治疗可以提高患者的生存率。

参考文献:

- [1] Toker C. Trabecular carcinoma of the skin[J]. Arch Dermatol, 1972, 105(1): 107-110.
- [2] Albores-Saavedra J, Batich K, Chable-Montero F, et al. Merkel cell carcinoma demographics, morphology, and survival based on 3870 cases: a population based study[J]. J Cutan Pathol, 2010, 37(1): 20-27.
- [3] Heath M, Jaimes N, Lemos B, et al. Clinical characteristics of Merkel cell carcinoma at diagnosis in 195 patients: the AEIOU features [J]. J Am Acad Dermatol, 2008, 58(3): 375-381.
- [4] Feng H, Shuda M, Chang Y, et al. Clonal integration of a polyomavirus in human Merkel cell carcinoma [J]. Science, 2008, 319(5866): 1096-1100.
- [5] Lemos BD, Storer BE, Iyer JG, et al. Pathologic nodal evaluation improves prognostic accuracy in Merkel cell carcinoma: analysis of 5823 cases as the basis of the first consensus staging system [J]. J Am Acad Dermatol, 2010, 63(5): 751-761.
- [6] Terui H, Fujimura T, Kakizaki A, et al. Merkel cell carcinoma with spontaneous regression: a case report and immunohistochemical study [J]. Case Rep Dermatol, 2016, 8(1): 52-58.
- [7] Jian Y, Chen YH, Zeng DM, et al. Merkel cell (neuroendocrine) carcinoma: a clinicopathologic study of 7 cases[J]. Chinese Journal Diagnostic Pathology, 2014, 21(2): 69-72. [简焱, 陈易华, 曾冬梅, 等. 皮肤 Merkel 细胞癌 7 例临床病理分析[J]. 诊断病理学杂志, 2014, 21(2): 69-72.]
- [8] Lv BB, Lu JY, Xu JW, et al. Merkel cell (neuroendocrine) carcinoma: a clinicopathologic study of 2 cases[J]. Chinese Journal of Clinical and Experimental Pathology, 2017, 33(3): 310-322. [吕蓓蓓, 陆江阳, 徐嘉雯, 等. 皮肤 Merkel 细胞癌 2 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2017, 33(3): 310-322.]