

《请您诊断》病例 148 答案:Merkel 细胞癌

陈菲菲,任月玲,张锦烜

【关键词】Merkel 细胞癌; 皮肤神经内分泌癌; 肋骨; 体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】R738.1; R814.42 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2021)01-0139-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.01.028

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



图 1 Merkel 细胞癌患者。a) 胸部 CT 平扫轴面骨窗图像示右侧第 7 肋腋段局部膨大, 内侧面骨皮质不完整, 被不规则团块状高密度影包绕, 周围见软组织密度影围绕, 突向右侧胸腔; b) 胸部 CT 平扫冠状面骨窗图像示右侧第 7 肋腋段团块状高密度影, 边缘呈“针样”; c) 镜下示癌细胞排列呈腺管样, 核圆形或类圆形, 核大深染, 核分裂相易见($\times 100$, HE)。

病例资料 患者,男,20岁,因右侧胸部疼痛5月余入院。患者5个月前无明显诱因出现右侧胸背部疼痛不适,呈间断性胀痛,无咳嗽、咳痰,无呼吸困难,5个月来胸部胀痛无缓解。实验室检查:乙肝表面抗原及乙肝e抗原阳性,HIV阴性,血清碱性磷酸酶128 U/L(正常范围40~500 U/L),男性不明原因肿瘤标记物阴性。查体:右侧胸壁无膨隆,无压痛,局部皮温无增高,未发现皮肤或皮下结节。胸部CT平扫:右侧第7肋腋段局部膨大,内侧面骨皮质不完整,可见不规则团块状高密度影,边缘呈“针样”,周围见软组织密度影围绕,肿块突向右侧胸腔,与肺交界面清晰(图1a,b)。于全麻下行右侧第7肋骨部分切除术,大体标本:可见灰红色肋骨一段,大小约11.5 cm \times 6.5 cm \times 4.5 cm,表面见一肿物,大小约8.0 cm \times 6.0 cm \times 2.8 cm,表面光滑,切面灰白色,质韧;组织病理:癌细胞排列呈腺管样,核圆形或类圆形,核大深染,核分裂相易见,考虑(肋骨)小细胞性恶性肿瘤(图1c)。免疫组化:CD56(+),SMA脉管,CD34脉管,CD31血管均(+),PXA-5部分(+),CD57(-/+),CD99(-/+),CK20、AE1/AE3、WT-1、CD45RO、MyoD-1、CD-3、CD-79a、CEA、Actin、syn、CgA、S-100、NSE、CAM5.2、

Desmin、myogenin 均(-),Ki-67(60%),病理诊断:结合免疫组化,诊断为神经内分泌癌(Merkel 细胞癌),侵犯骨组织。术后1个月行胸部CT检查,右侧第7肋术后缺如,局部胸壁软组织增厚毛糙,继续行右侧胸壁局部放疗,DT:60Gy/30f,后行EP方案3个周期化疗,化疗后头皮下出现多发结节,未再行任何影像学检查及放化疗,手术后21个月死亡。

讨论 Merkel 细胞癌(Merkel cell carcinoma, MCC)又称皮肤神经内分泌癌,罕见发生,但近年来总体发病率升高,危险因素包括高龄、免疫抑制状态及紫外线暴露等^[1],90%患者为男性,多见于中老年人,高度恶性,呈上皮和神经内分泌分化,约半数以皮肤实性红色结节就诊,尤其是阳光暴露部位的头颈部,结节无痛且迅速增大为典型症状^[2],易局部复发及血行转移^[3],前哨淋巴结转移率高,少见远处转移至肺、骨、肝、中枢神经系统、胃肠道和睾丸等^[4-5],对放疗敏感,原发病灶以根治切除或辅以局部放疗为主要治疗方法,伴远处转移者最常用化疗,放射治疗药物可能对转移灶治疗有效^[6]。

骨 Merkel 细胞癌罕见报道,且多为个案报道,多表现为溶骨性骨质破坏,伴或不伴软组织肿块。马荣昌等^[7]报道1例外耳道MCC表现为外耳道内软组织密度影,累及中耳,包绕听小骨,伴部分骨质吸收。李美芳等^[8]报道1例枕骨MCC术后多发椎体及颞骨转

作者单位:835000 新疆,伊犁哈萨克自治州友谊医院 CT · MRI 科

作者简介:陈菲菲(1990—),女,四川人,硕士,主治医师,主要从事头颈部及骨肌影像诊断工作。

移者表现为溶骨性骨质破坏伴周围软组织肿块;赵志刚等^[9]报道 1 例指骨 MCC 表现为近节指骨膨胀性、溶骨性骨质破坏。本例肋骨 MCC 形成成骨性肿块,周围伴软组织密度影,既往文献未见类似报道。

本例肋骨 MCC 表现为团块状高密度影伴周围软组织肿块,以硬化性为主,需与成骨型骨肉瘤、软骨肉瘤、尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤、骨母细胞瘤及其他恶性肿瘤如前列腺癌、神经母细胞瘤或肾母细胞瘤等成骨性骨转移瘤相鉴别。骨肉瘤多见于 10~20 岁及 40 岁以上人群,多发生于长骨干骺端,以膝关节周围的胫骨及股骨多见,不同病理类型骨肉瘤的影像学表现有所差异,骨母细胞型骨肉瘤主要表现为象牙质样或棉絮样瘤骨^[10],本例极易误诊为此型骨肉瘤。肋骨软骨肉瘤患者发病年龄较大,CT 表现为局限性骨质破坏,可伴特征性的软骨基质钙化^[11]。尤文肉瘤/原始神经外胚层肿瘤绝大多数发生于 30 岁以内患者,扁骨中以骨盆和肋骨多见,可表现为溶骨与硬化混合性或全部硬化^[12],可见多层次状、葱皮样或放射针状骨膜反应。骨母细胞瘤好发于椎体附件骨,可见囊状骨质破坏,内伴团絮状不定型钙化,周围大片状水肿及骨质反应性硬化。其他成骨性骨转移瘤多有原发病史。

本例患者为年轻男性,未发现明确皮肤可疑结节,原发肿瘤部位不明,以转移灶症状初诊,首诊做出 Merkel 细胞癌侵及肋骨的诊断难度极大。若发现头颈部皮肤或皮下结节,无痛并短期快速长大,同时伴成骨性骨病,需考虑到骨 Merkel 细胞癌的可能性,最后确诊需依靠术后病理。

参考文献:

- [1] Amaral T, Leiter U, Garbe C. Merkel cell carcinoma: Epidemiology, pathogenesis, diagnosis and therapy [J]. Rev Endocr Metab Disord, 2017, 18(4): 517-532.
- [2] 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): 310-312.
- [3] Furďová A, Michalková M, Javorská L. Merkel cell carcinoma of the eyelid and orbit [J]. Česk Slov Oftalmol, 2018, 74(1): 37-43.
- [4] 高琰, 陈名华, 王琦, 等. 皮肤 Merkel 细胞癌伴转移 1 例 [J]. 皮肤科学通报, 2019, 36(1): 98-100.
- [5] Trivedi D, Collins V, Roberts E, et al. Perforated gastric metastasis of Merkel cell carcinoma: case report and review of the literature [J]. H Pathol, 2017, 8(1): 20-23.
- [6] Kong FW, Zhang M, Wang H, et al. A rare case of Merkel cell carcinoma presenting as a giant intra-thoracic mass: A case report and review of the literature [J]. Medicine (Baltimore), 2017, 96(46): e8743.
- [7] 马荣昌, 李晓梅, 刘勋, 等. 外耳道 Merkel 细胞癌一例 [J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2012, 47(3): 247-248.
- [8] 李美芳, 张丹, 邢传平, 等. Merkel 细胞癌: 罕见的皮肤肿瘤(附 4 例报告) [J]. 重庆医科大学学报, 2010, 35(7): 956.
- [9] 赵志刚, 张全, 黄忠武, 等. Merkel 细胞癌指骨转移一例 [J]. 中华手外科杂志, 2008, 24(4): 234.
- [10] 周寨文, 张延伟, 韩伟强, 等. 不同病理类型骨肉瘤的影像学表现初探 [J]. 放射学实践, 2013, 28(11): 1160-1163.
- [11] 范国华, 钱铭辉, 龚建平, 等. 肋骨肿瘤的 CT 分析 [J]. 临床放射学杂志, 2005, (3): 246-248.
- [12] 赵振江, 孙英彩, 崔建岭. 少见硬化型尤文氏肉瘤误诊为慢性骨髓炎一例 [J]. 放射学实践, 2013, 28(5): 584-585.

(收稿日期: 2020-09-29 修回日期: 2020-10-21)