



doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2024.11.020
http://dx.doi.org/10.7659/j.issn.1005-6947.2024.11.020
China Journal of General Surgery, 2024, 33(11):1917-1922.

· 简要论著 ·

男性乳腺肉瘤1例及文献复习

李楠^{1,2}, 孙瑞美³, 朱科峰^{1,2}, 李佩瑞¹

(山东第二医科大学附属医院 1. 甲状腺乳腺外科 3. 放疗科, 山东 潍坊 261000; 2. 山东第二医科大学, 山东 潍坊 261000)

摘要

背景与目的: 乳腺肉瘤是一种罕见的乳房恶性肿瘤, 而且目前对该病的了解有限。本文中, 笔者就1例罕见的男性巨大乳腺肉瘤的诊断及治疗进行报告, 并讨论分析, 为临床治疗提供参考。

方法: 对山东第二医科大学附属医院甲状腺乳腺外科2022年10月收治的1例男性乳腺肉瘤患者的术前诊断、手术过程及术后治疗进行回顾, 并对相关文献进行复习。

结果: 患者为58岁男性, 发现右乳外侧无痛性肿物3个月, 于2022年10月4日全麻下行右乳癌改良根治术+前哨淋巴结活检术。术前病理示:(右乳)肉瘤。术中右腋窝前哨淋巴结快速病理示:(右腋窝前哨淋巴结)查见淋巴结1枚, 呈反应性增生。术后病理示:(右乳)软组织肉瘤, 结合免疫组化, 符合未分化多形性肉瘤; 未累及乳头, 底切缘未见肿瘤组织; 免疫组化: CD68(+); SMA(-); ALK(-); STAT-6(-); EMA(-); MelanA(-); h-caldesmon(-); CK(-); MDM2(-); CDK4(-); S-100(+); SOX10(-); CD117(-); Ki-67(阳性率60%)。术后患者拒绝行全身化疗, 于2022年11月至12月行局部放疗。患者于2023年3月出现咯血症状, 胸部CT示右肺巨大占位, 拒绝行介入栓塞治疗, 于2023年10月突发大咯血抢救无效死亡。

结论: 乳腺肉瘤是十分罕见的乳房恶性肿瘤, 尤其对于男性来说更为罕见, 其影像学检查缺乏特异性, 诊断时容易误诊为其他乳腺肿瘤, 其诊断主要依靠组织学与免疫组织化学。该病较乳腺癌治疗手段少、预后差, 乳腺肉瘤较少累及淋巴结, 多以血行转移为主, 早期易发生远处转移; 治疗主要依靠手术手段, 切缘阴性对于减少复发概率尤为重要。辅助化疗及局部放疗对患者无生存获益, 但对减少局部复发具有一定意义。早期的明确诊断及足够范围的手术切除是改善预后的关键。

关键词

乳腺肿瘤, 男性; 肉瘤; 病例报告

中图分类号: R737.9

乳腺肉瘤是一种罕见的恶性肿瘤, 它由一组来源于乳腺间叶组织的非上皮性肿瘤组成, 占有所有乳腺恶性肿瘤不到1%, 占有所有肉瘤不到5%。该疾病的临床表现及影像学检查无特异性, 与乳腺癌、乳腺良性肿瘤及浆细胞性乳腺炎均有相似表现, 初诊时极易误诊, 最终确诊需依靠病理学检查。乳腺肉瘤的侵袭性强, 恶性程度高, 预后差。极易经血道转移, 复发转移后大多数患者生存期少于1年。目前对于该疾病的治疗方法意见不统一。

本文报告1例男性乳腺肉瘤患者的临床资料, 并结合国内外的相关文献对该病的诊治进行讨论, 旨在提高临床医师对乳腺肉瘤的认识, 减少漏诊, 提高治疗水平。

1 病例资料

患者男, 58岁, 因“右乳肿物3个月”于2022年9月就诊于山东第二医科大学附属医院, 行乳腺MRI检查, 结果示: 右侧乳腺外侧象限肿块呈不均匀明显强化, 边界尚清, 大小约6.1 cm × 6.0 cm × 7.4 cm, 内见多发片状低信号区, 延迟期仍呈明显强化状态, 时间—信号曲线呈“速升平台型”, 考虑恶性肿瘤可能大(图1)。行病理检

收稿日期: 2022-12-17; 修订日期: 2023-05-06。

作者简介: 李楠, 山东第二医科大学附属医院硕士研究生, 主要从事甲状腺乳腺外科方面的研究。

通信作者: 李佩瑞, Email: leepr@163.com

查，结果示：（右乳）肉瘤。患者拒绝手术。患者因“冠心病、心功能不全”于2022年9月28日入住我院心内科，否认特殊化学制剂及放射线接触史。因“右乳肿物破溃伴大量出血”转入我科行手术治疗。术前查体：右乳外侧大小约10 cm×8 cm肿物，质地硬，活动度差，皮肤破溃并出血破溃处约6 cm，右侧腋窝未触及肿大淋巴结。于2022年10月4日全麻下行右乳癌改良根治术+亚甲蓝示踪下前哨淋巴结活检术，术中见肿物未侵犯胸大肌（图2）。右腋窝淋巴结送术中快速病理检查，结果示：“（右腋窝前哨淋巴结）查见淋巴结1枚，呈反应性增生”。术后病理示：（右乳）软组织肉瘤，结合免疫组化，符合未分化多形性肉瘤；未累及乳头，底切缘未见肿瘤组织；免疫组化：CD68（+）、SMA（-）、ALK（-）、STAT-6（-）、EMA（-）、MelanA（-）、h-caldesmon（-）、CK（-）、MDM2（-）、CDK4（-）、S-100（+）、SOX10（-）、CD117（-）、Ki-67（阳性率60%）（图3）。术后建议患者行“异环磷酰胺+白蛋白结合型紫杉醇”方

案全身化疗及局部放疗，患者因“冠心病、心脏功能不全”拒绝行全身化疗。于2022年11月16日—2022年12月19日行局部放疗（25次，6 000 cGy），放疗前予以全身评估，未见明显转移征象。放疗结束后于2023年1月17日我院复查，行胸部CT示：对比2022年11月15日胸部CT，新见右肺实性密度小结节，直径约0.6 cm，请结合临床随诊除外转移，考虑肺结节小，无法穿刺，给予随诊。患者2023年3月29日无诱因出现咯血，当地医院行胸部CT发现右肺占位，考虑恶性肿瘤，入住我院肿瘤科，2023年3月30日行胸部CT示：对比前片新见右肺占位（呈高低混杂密度影，边界尚清，大小约12.8 cm×8.0 cm，内见多发空洞影），结合病史考虑肿瘤合并出血；右侧少量胸腔积液（图4）。行CT引导下穿刺，病理证实为转移灶。经全院MDT讨论后，考虑不宜手术，建议行介入栓塞治疗，患者拒绝介入治疗，给予止血、支持治疗后出院。患者于2023年10月突发大咯血死亡。

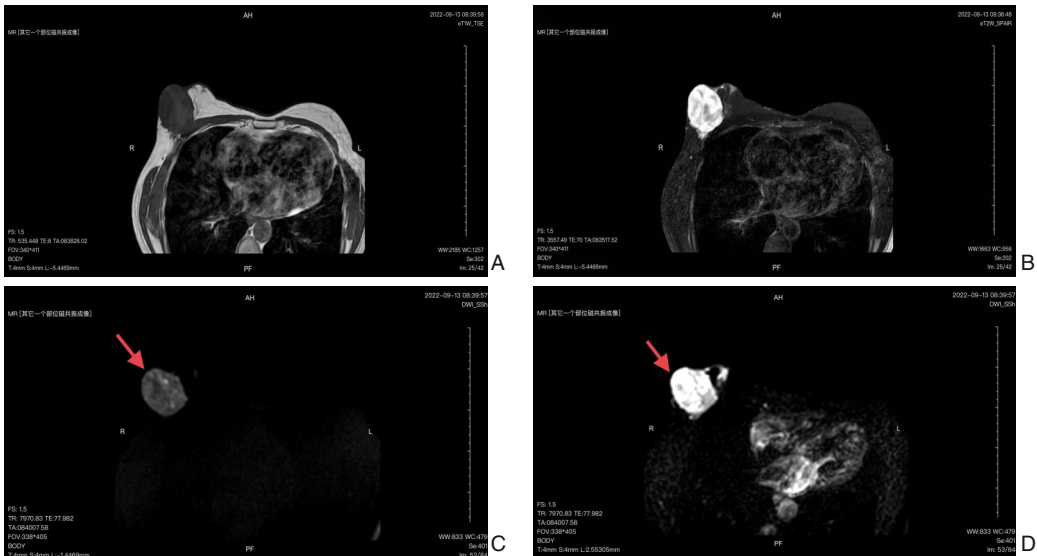


图1 患者首次就诊时MRI检查图片 A: T1W; B: T2W; C: DWI; D: DWI



图2 患者术中资料 A: 手术前肿物; B: 术后切口; C: 术中亚甲蓝示踪下蓝染的1枚前哨淋巴结

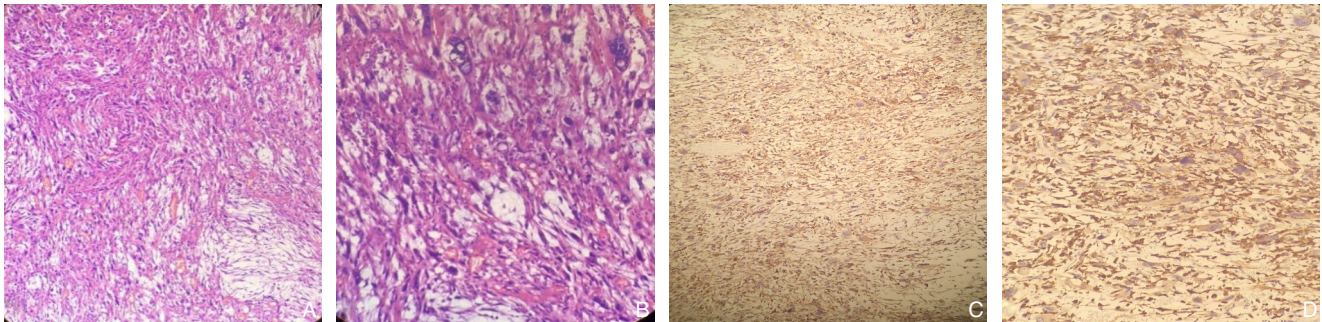


图3 术后病理检查 A: HE 染色 (×100); B: HE 染色 (×200); C: CD68 免疫组化染色 (×100); D: CD68 免疫组化染色 (×200)

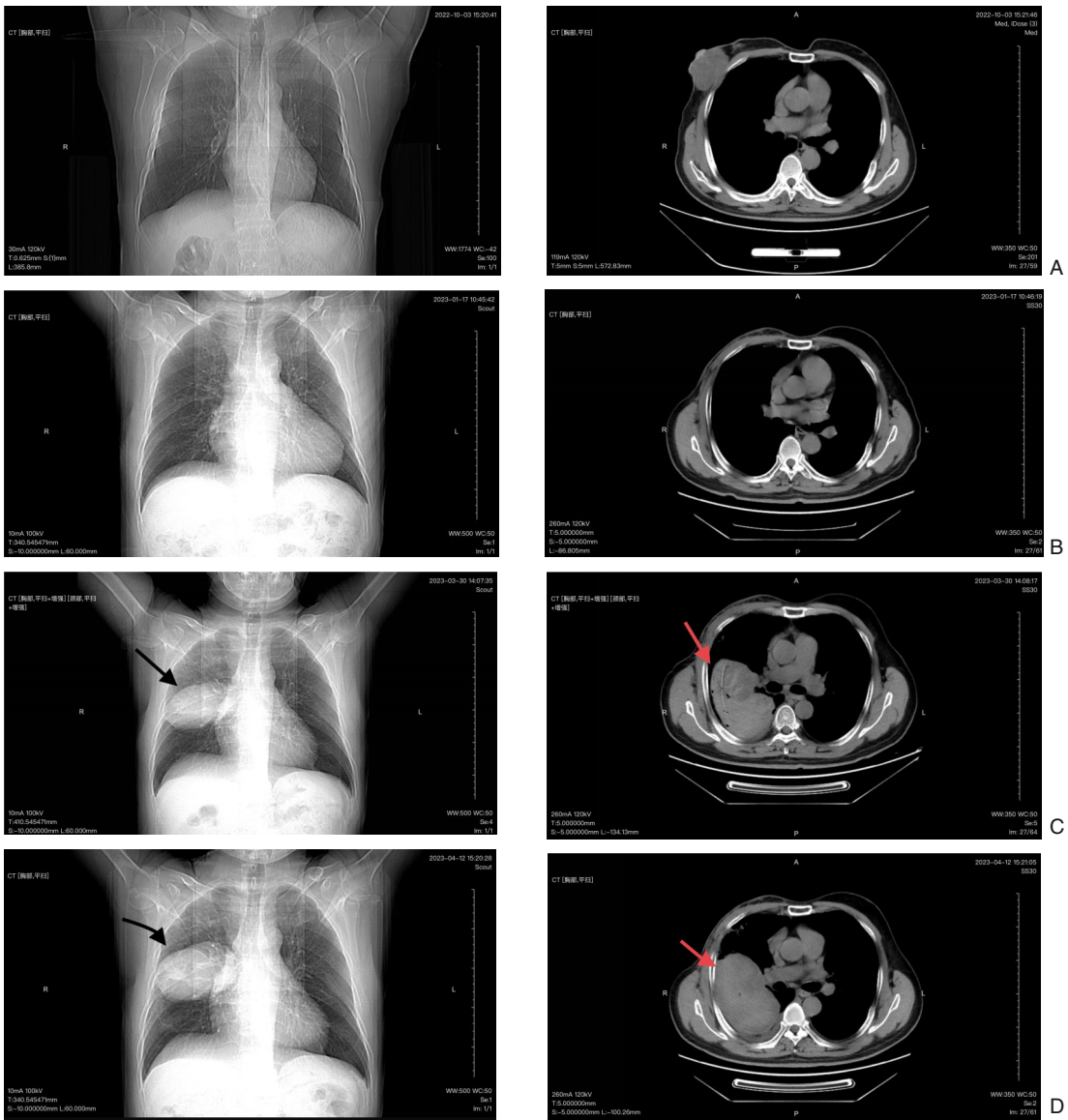


图4 患者不同时期CT影像资料 A: 2022年10月3日; B: 2023年1月17日; C: 2023年3月30日; D: 2023年4月12日

2 讨论与文献复习

乳腺肉瘤是一种罕见的恶性肿瘤，在男性尤为罕见。它由一组来源于乳腺间叶组织的非上皮

性肿瘤组成，占有乳腺恶性肿瘤不到1%，占有肉瘤不到5%^[1-2]。根据美国的一项研究^[3]，乳腺肉瘤每年的发病率为44.8/1 000万，从1973—1986年一直保持不变。与乳腺癌相比，它有明显不同的

治疗反应和预后，必须为这类肿瘤定义不同的诊断方法和治疗策略^[4]。

乳腺肉瘤的首发表现为乳房肿块，通常表现为质地较硬、界限清楚的单发肿块，其生长相对迅速，且一般不伴有疼痛^[5]。由于肉瘤是间叶组织来源的肿瘤，对血管浸润更强，易经血道转移，到达肝、肺、骨等脏器，引起腰腿疼痛、咳嗽、咯血、呼吸困难、肝区疼痛、恶心纳差等相应症状。本例患者术后仅3个月就出现肺部转移，且在其后不足3个月内肿物由0.6 cm快速增长到12 cm。与乳腺癌不同，肉瘤对淋巴结的侵犯是罕见的，乳腺肉瘤很少转移到区域或远处淋巴结，本例患者行术中前哨淋巴结活检，未见转移。有研究^[6-7]表明，淋巴结受累通常与晚期弥散性疾病有关。淋巴结转移似乎比手术切缘阳性预后差，区域淋巴结受累同远处转移一样被认定为IV期疾病^[8-9]。

目前乳腺肉瘤的发病机制尚不明确，某些遗传性疾病如Li-Fraumeni综合征、家族性腺瘤性息肉病和神经纤维瘤病型1等^[10-12]可能与乳腺肉瘤发生有关；另外，电离辐射亦是诱因之一，而且剂量越大，诱发乳腺肉瘤的风险越高，且儿童期较成年期风险更高，尤其是同时接受放化疗治疗者。放射性乳腺肉瘤的常见组织学亚型有血管肉瘤、未分化多形性肉瘤、平滑肌肉瘤和脂肪肉瘤^[13-15]。有研究^[15]证明，接受放射治疗的乳腺癌患者发生血管肉瘤的风险比未接受放射治疗的对照组高15.9倍，他们认为，放疗可能会直接增加血管肉瘤的风险，原因是在辐射场中引起放射遗传突变，也可能间接导致淋巴水肿的发展。也有报道^[16]称，放射治疗后5年内发生放射诱导肉瘤的风险开始增加，并在5~10年达到峰值，在乳腺癌治疗过程中也应警惕淋巴管肉瘤的发生，其几乎均发生在慢性淋巴水肿基础上，导致慢性淋巴水肿的因素包括乳腺切除术、腋窝切除和放疗。被淋巴阻塞影响的解剖区域的免疫反应受损被认为是允许肉瘤性肿瘤无限制生长的原因^[17]。继发性乳腺肉瘤很大一部分是在乳腺癌治疗后发生的，在乳腺癌患者尤其是同时经放化疗的患者治疗后应注意随访，警惕乳腺肉瘤的发生。

乳腺肉瘤的影像学表现是非特异性的。目前乳腺肉瘤临床主要的影像学检查方法为乳腺X线、超声以及乳腺MRI检查。乳腺肉瘤通常在乳腺钼靶检查中表现为不规则肿块。很少有针状增生和

微钙化，因此它的乳房X线摄影表现可能类似于良性疾病。同时，乳腺肉瘤在超声上也没有明确的诊断特征，一般为边界模糊、血流信号丰富的不规则肿块，大多数乳腺肉瘤呈低回声且无后向衰减^[18]。目前国内就有原发性血管肉瘤行钼靶摄片及乳腺超声检查后误诊为浆细胞性乳腺炎的报道^[19]。但肉瘤在MRI的成像中具有一定的特异性，目前已越来越多地用于评估乳腺肉瘤的疾病程度，恶性肿瘤的特征性表现为快速造影剂增强和冲刷特征^[17,20]。有学者^[21]发现，所有乳腺肉瘤的MRI造影增强均有明显的不均匀性。由于血管肉瘤的高血管性质，通常在T1加权图像上信号强度低，而在T2加权图像上信号强度高^[21]。

乳腺肉瘤是否需要常规行手术、化疗或放疗等综合治疗模式目前意见仍不统一。多数学者认为手术仍是乳腺肉瘤的基本治疗方法，术后辅助放化疗对其是否有效尚不明确，有实验研究^[18]表明，辅助化疗可以改善患者无病生存期，目前有一些关于新辅助化疗方面的实践，最常用的方案是蒽环类和紫杉类，异环磷酰胺可单独或联用该两种药物可用于乳房血管肉瘤的治疗，现阶段的研究证明新辅助化疗可以减少局部复发的概率但是并不能提高总生存期，同时也有关于诱导化疗和手术切除肿瘤取得较好的个案报道^[22]。目前手术术式也存在很大争议，部分学者认为必须行根治术，也有部分研究证明保乳术较根治术对非转移性乳腺肉瘤患者有更好的生存获益^[23-24]。在对于乳房血管肉瘤的生存结局的研究中提及手术方式没有切缘阴性那么重要^[25]。肉瘤少有淋巴结转移^[26]，淋巴清扫对患者生存无获益，还增加了术后淋巴水肿的风险^[27]。但有研究^[28]发现，淋巴结转移似乎比手术切缘阳性预后差，因此作者认为肉瘤行手术治疗时仍应进行前哨淋巴结活检，综合评估术前影像学检查，排除淋巴结转移情况方可免除淋巴结清扫。乳腺肉瘤具有雌激素受体，也可使用内分泌治疗，内分泌治疗或许可以改善此类患者的预后。现阶段放射治疗联合手术治疗在乳腺肉瘤的治疗中应用较为广泛，目的是改善手术切除后的局部复发率和生存率，一些文献表明切缘阳性、肿瘤较大的患者辅助放疗可能有预后获益。一项荷兰全国癌症登记处的数据^[29]表明，不能证实接受手术及辅助放疗的患者与单纯接受手术的患者相比有统计学意义上的生存获益。

乳腺肉瘤侵袭性强,复发率高,预后差,出现复发后距离死亡时间短^[30],区域淋巴结阳性的患者表现出更差的生存率^[31]。该例患者在接受规范的手术及局部放疗后仍出现肺转移并快速进展,10 个月后大咯血抢救无效死亡,患者自发现乳房肿物到死亡仅 13 个月。规范的临床检查及临床症状怀疑本疾病时,应尽快行病理学检查,明确诊断,根据病理分型及患者情况制定手术、辅助放化疗、内分泌治疗等方案。建议患者短期复查胸腹部增强 CT、全身骨显像、PET/CT 等检查,检出复发转移后尽早干预,制定治疗方案。通过本例病例及文献复习,总结诊断及治疗经验,以期提升临床对乳腺肉瘤诊疗的水平。

利益冲突:所有作者均声明不存在利益冲突。

作者贡献声明:李楠负责整理病例资料,撰写论文;孙瑞美负责审阅及修订论文;朱科峰负责整理文献和协助修稿;李佩瑞负责提供论文思路及批改论文。

参考文献

- [1] Pollard SG, Marks PV, Temple LN, et al. Breast sarcoma. A clinicopathologic review of 25 cases[J]. *Cancer*, 1990, 66(5): 941–944. doi: 10.1002/1097-0142(19900901)66: 5<941:: aid-cncr2820660522>3.0.co;2-b.
- [2] Terrier P, Terrier-Lacombe MJ, Mouriesse H, et al. Primary breast sarcoma: a review of 33 cases with immunohistochemistry and prognostic factors[J]. *Breast Cancer Res Treat*, 1989, 13(1):39–48. doi:10.1007/BF01806549.
- [3] May DS, Stroup NE. The incidence of sarcomas of the breast among women in the United States, 1973–1986[J]. *Plast Reconstr Surg*, 1991, 87(1): 193–194. doi: 10.1097/00006534-199101000-00045.
- [4] Lim SZ, Ong KW, Tan BK, et al. Sarcoma of the breast: an update on a rare entity[J]. *J Clin Pathol*, 2016, 69(5):373–381. doi:10.1136/jclinpath-2015-203545.
- [5] Ho BT, Shen J. Periductal stroma sarcoma of the breast[J]. *Breast J*, 2020, 26(9):1847–1848. doi:10.1111/tbj.13886.
- [6] Radu I, Scripcariu V, Panuța A, et al. Breast sarcomas-how different are they from breast carcinomas? clinical, pathological, imaging and treatment insights[J]. *Diagnostics (Basel)*, 2023, 13(8): 1370. doi:10.3390/diagnostics13081370.
- [7] Diaz Brito JA, Gatti G, Vento AR, et al. Report on a case of breast sarcoma metastatic to the axillary lymph nodes[J]. *Tumori*, 2006, 92(2):188–190. doi:10.1177/030089160609200219.
- [8] Esperança-Martins M, Melo-Alvim C, Dâmaso S, et al. Breast sarcomas, Phyllodes tumors, and desmoid tumors: turning the magnifying glass on rare and aggressive entities[J]. *Cancers (Basel)*, 2023, 15(15):3933. doi:10.3390/cancers15153933.
- [9] Li GZ, Raut CP, Hunt KK, et al. Breast sarcomas, Phyllodes tumors, and desmoid tumors: epidemiology, diagnosis, staging, and histology-specific management considerations[J]. *Am Soc Clin Oncol Educ Book*, 2021, 41:390–404. doi:10.1200/EDBK_321341.
- [10] Birch JM, Alston RD, McNally RJ, et al. Relative frequency and morphology of cancers in carriers of germline TP53 mutations[J]. *Oncogene*, 2001, 20(34):4621–4628. doi:10.1038/sj.onc.1204621.
- [11] Malkin D, Li FP, Strong LC, et al. Germ line p53 mutations in a familial syndrome of breast cancer, sarcomas, and other neoplasms[J]. *Science*, 1990, 250(4985): 1233–1238. doi: 10.1126/science.1978757.
- [12] Lahat G, Lazar A, Lev D. Sarcoma epidemiology and etiology: potential environmental and genetic factors[J]. *Surg Clin North Am*, 2008, 88(3):451–481. doi:10.1016/j.suc.2008.03.006.
- [13] Blanchard D, Reynolds C, Grant C, et al. Radiation-induced breast sarcoma[J]. *Am J Surg*, 2002, 184(4):356–358. doi: 10.1016/s0002-9610(02)00943-1.
- [14] Yap J, Chuba PJ, Thomas R, et al. Sarcoma as a second malignancy after treatment for breast cancer[J]. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*, 2002, 52(5):1231–1237. doi:10.1016/s0360-3016(01)02799-7.
- [15] Huang J, MacKillop WJ. Increased risk of soft tissue sarcoma after radiotherapy in women with breast carcinoma[J]. *Cancer*, 2001, 92(1): 172–180. doi: 10.1002/1097-0142(20010701)92: 1<172:: aid-cncr1306>3.0.co;2-k.
- [16] Stewart FW, Treves N. Lymphangiosarcoma in postmastectomy lymphedema; a report of six cases in elephantiasis chirurgica[J]. *Cancer*, 1948, 1(1): 64–81. doi: 10.1002/1097-0142(194805)1: 1<64::aid-cncr2820010105>3.0.co;2-w.
- [17] Schreiber H, Barry FM, Russell WC, et al. Stewart-Treves syndrome. A lethal complication of postmastectomy lymphedema and regional immune deficiency[J]. *Arch Surg*, 1979, 114(1): 82–85. doi:10.1001/archsurg.1979.01370250084018.
- [18] 于江飞, 沈滨. 乳腺血管肉瘤的临床研究进展[J]. *现代肿瘤医学*, 2024, 32(1):178–181. doi:10.3969/j.issn.1672-4992.2024.01.034.
- [19] 刘虹, 陈娟, 余慧珍, 等. 1 例误诊为非哺乳期乳腺炎的原发性乳腺血管肉瘤并文献复习[J]. *中国普外基础与临床杂志*, 2023, 30(12):1488–1492. doi:10.7507/1007-9424.202308075.
- [20] Liu H, Chen J, Yu HZ, et al. A case of primary breast angiosarcoma

- misdiagnosed as non-lactation mastitis and literature review[J]. Chinese Journal of Bases and Clinics in General Surgery, 2023, 30(12):1488-1492. doi:10.7507/1007-9424.202308075.
- [20] Sanders LM, Groves AC, Schaefer S. Cutaneous angiosarcoma of the breast on MRI[J]. AJR Am J Roentgenol, 2006, 187(2):W143-W146. doi:10.2214/AJR.05.1940.
- [21] Surov A, Holzhausen HJ, Ruschke K, et al. Primary breast sarcoma: prevalence, clinical signs, and radiological features[J]. Acta Radiol, 2011, 52(6):597-601. doi:10.1258/ar.2011.100468.
- [22] 冯继才. 乳腺肉瘤73例临床诊治分析[J]. 临床普外科电子杂志, 2016, 4(4):33-35. doi:10.3969/j.issn.2095-5308.2016.04.011.
- Feng JC. Clinical diagnosis and treatment of 73 cases of breast sarcoma[J]. Journal of General Surgery for Clinicians: Electronic Version, 2016, 4(4): 33-35. doi: 10.3969/j. issn. 2095-5308.2016.04.011.
- [23] Farran Y, Padilla O, Chambers K, et al. Atypical presentation of radiation-associated breast angiosarcoma: a case report and review of literature[J]. Am J Case Rep, 2017, 18:1347-1350. doi:10.12659/ajcr.905157.
- [24] 韩琼, 袁茂林, 吴斌. 基于SEER数据库的原发性乳腺血管肉瘤临床病理特征及预后因素分析[J]. 中国普通外科杂志, 2019, 28(11):1381-1387. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2019.11.011.
- Han Q, Yuan ML, Wu B. Analysis of clinicopathologic features and prognosis of primary breast angiosarcoma based on SEER database[J]. China Journal of General Surgery, 2019, 28(11):1381-1387. doi:10.7659/j.issn.1005-6947.2019.11.011.
- [25] Li J, Li Y, Wang Y, et al. Clinicopathological characteristics and survival outcomes in patients with angiosarcoma of breast[J]. Cancer Med, 2023, 12(12):13397-13407. doi:10.1002/cam4.6042.
- [26] Fong Y, Coit DG, Woodruff JM, et al. Lymph node metastasis from soft tissue sarcoma in adults. Analysis of data from a prospective database of 1772 sarcoma patients[J]. Ann Surg, 1993, 217(1):72-77. doi:10.1097/00000658-199301000-00012.
- [27] 侯令密, 谢少利, 邓世山, 等. 基于SEER数据库乳腺肉瘤的临床病理特征、治疗及预后因素分析[J]. 川北医学院学报, 2022, 37(1):16-21. doi:10.3969/j.issn.1005-3697.2022.01.004.
- Hou LM, Xie SL, Deng SS, et al. Analysis of clinicopathological features, treatment and prognostic factors of breast sarcoma based on SEER database[J]. Journal of North Sichuan Medical College, 2022, 37(1):16-21. doi:10.3969/j.issn.1005-3697.2022.01.004.
- [28] 王伟峰, 冯文清. 乳腺叶状囊肉瘤治疗分析(附6例报告)[J]. 中国普通外科杂志, 2001, 10(5):470-471. doi: 10.3969/j. issn. 1005-6947.2001.05.029.
- Wang WF, Feng WQ. Treatment of cystosarcoma phyllodes of breast (report of 6 cases) [J]. China Journal of General Surgery, 2001, 10(5):470-471. doi:10.3969/j.issn.1005-6947.2001.05.029.
- [29] Riedlinger G, Hadigol M, Khiabani H, et al. Association of JAK2-V617F mutations detected by solid tumor sequencing with coexistent myeloproliferative neoplasms[J]. JAMA Oncol, 2019, 5(2):265-267. doi:10.1001/jamaoncol.2018.6286.
- [30] Sato F, Yamamoto T. Breast angiosarcoma after primary breast cancer surgery: a systematic review[J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 2022, 75(9):2882-2889. doi:10.1016/j.bjps.2022.06.046.
- [31] Herb J, Maduekwe UN, Goel N, et al. Does angiosarcoma of the breast need nodal staging?[J]. J Am Coll Surg, 2022, 234(5):774-782. doi:10.1097/XCS.0000000000000131.
- (本文编辑 姜晖)
- 本文引用格式:**李楠, 孙瑞美, 朱科峰, 等. 男性乳腺肉瘤1例及文献复习[J]. 中国普通外科杂志, 2024, 33(11):1917-1922. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2024.11.020
- Cite this article as:** Li N, Sun RM, Zhu KF, et al. A case of male breast sarcoma and review of the literature[J]. Chin J Gen Surg, 2024, 33(11):1917-1922. doi: 10.7659/j.issn.1005-6947.2024.11.020