

[3] RODRIGUEZ V, LEE A, WITMAN P M, et al. Kasabach-merritt phenomenon: case series and retrospective review of the mayo clinic experience[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2009, 31: 522-526.

[4] LYONS L L, NORTH P E, MAC-MOUNE LAI F, et al. Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunopheno-

typic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma[J]. Am J Surg Pathol, 2004, 28: 559-568.

[5] ABASS K, SAAD H, KHERALA M, et al. Successful treatment of Kasabach-Merritt syndrome with vincristine and surgery: a case report and review of literature [J]. Cases J, 2008, 1: 9-12.

(收稿日期: 2014-10-09)

头颈部滑膜肉瘤 2 例

张成斌¹ 吴迪¹ 毕丽荣¹ 于微²

[关键词] 滑膜肉瘤; 头颈部肿瘤; 外科手术

doi: 10.13201/j.issn.1001-1781.2015.04.025

[中图分类号] R739.62 [文献标志码] D

Two cases of synovial sarcoma in the head and neck

Summary Synovial sarcoma is a malignant soft tissue with unknown origin. Although head and neck region is the second common site of involvement, rare cases have been reported in Para nasal sinus and larynx. We presented two cases of synovial sarcoma, one of which arised from maxillary sinus and the other from larynx, and review the literature to sum up the diagnosis and treatment strategies. The conclusion is that synovial sarcoma in the head and neck still raises diagnostic and therapeutic issues. Surgical excision with wide margins is essential and necessary, usually associated radiotherapy. The effect of chemotherapy remains to explored.

Key words synovial sarcoma; head and neck neoplasms; surgical procedures, operative

例 1 男, 46 岁, 因鼻塞、流泪伴头痛 10 个月入院。该患者 10 个月前无诱因出现双侧鼻腔鼻塞并头痛就诊于当地医院, 鼻塞多呈交替性, 伴流泪, 以右侧为著, 行手术探查, 病理检查回报“上颌窦梭形细胞肿瘤”。当地建议到上级医院行系统诊治, 故患者来我院就诊。病程中无发热、咳嗽、咳痰, 无恶心、呕吐, 饮食、睡眠良好。查体: 各项生命体征平稳, 心肺腹未见明显异常。专科情况: 外鼻无畸形, 无鼻翼煽动, 鼻黏膜略充血, 鼻中隔无偏曲, 双侧下鼻甲略大, 鼻道内见少许水性分泌物。鼻窦 CT 显示右侧上颌窦腔内团片状软组织密度影, 边界不清, 最大层面约为 4.5 cm × 2.4 cm, CT 值 42 HU, 上颌窦窦壁及上颌骨鼻突骨质形态不规则, 见明显骨质破坏(图 1)。术中见上颌窦内大量息肉样新生物及少量淡黄色分泌物, 肿物堵塞上颌窦窦口。行肿物切除术, 术后送病理检查。送检为褐色碎组织, 大小约为 4.5 cm × 2.4 cm × 1.8 cm, 质软。镜下肿瘤主要由梭形细胞构成, 可见一些多边形及不规则形状细胞, 二者相互移行, 梭形细胞呈流水状排列, 较稀疏, 胞质大部分淡染, 核大且深染, 异型性明显(图 2a), 核分裂象为 2~6 个/

10HPF, 可见坏死和出血。免疫组织化学: AE1/AE3(+)(图 2b), CK(+), CK19(+), EMA(灶状+), CK8(灶状弱+), Vimentin(+)(图 2c), Ki-67(+50%), Desmin(-), MyoD1(-), SMA(-), myogenin(-), Bcl-2(-), CD34(-), S-100(-), GFAP(-), CD68(-), CK5(-), p63(-)。病理诊断: 右侧上颌窦双相型滑膜肉瘤。由于经济原因, 术后患者未行后续放疗。7 个月后肿瘤复发, 再次行手术切除肿物, 但患者由于自身原因仍未行放疗。已随访 2 个月, 患者状态尚可。

例 2 男, 69 岁, 2 年前因咽痛及呼吸困难入院, 临床诊断为喉部肿物, 行肿物切除术, 术后病理诊断为喉纤维肉瘤。术后未系统行放射等综合治疗。现患者出现吞咽困难再次入院。病程中患者无吞咽疼痛, 言语欠清, 近 2 日自觉呼吸费力, 进食时食物反呛于鼻腔, 无呛咳, 伴有声嘶, 进食较差, 体重无明显变化。既往有糖尿病病史 2 年, 饮食控制。查体: 一般状况良好, 心肺查体未见异常。站立时右腹股沟见一大小约 4 cm 包块, 平卧后包块消失。行浅表超声检查, 明确为右侧腹股沟疝。专科检查: 咽部黏膜红润, 舌根偏右侧可见一表面发白肿物, 压迫会厌, 间接喉镜检查不理想。辅助检查: 颈部软组织 CT 可见口咽下部至咽喉声门上区, 咽右侧壁及后壁软组织明显增厚, 局部形成团

¹ 吉林大学第一医院病理科(长春, 130021)

² 吉林大学第一医院超声科

通信作者: 毕丽荣, E-mail: blr2013511@163.com

块向咽腔内突入,最大层面约 8.7 cm×3.6 cm,CT 值 60~80 HU(图 3)。病灶紧邻右侧甲状软骨板、甲状舌骨肌及颈总动脉,并向右侧咽旁间隙延伸。右侧口咽及喉咽旁间隙、双侧颈动脉鞘周围见多发淋巴结肿大。电子喉镜下右侧舌根会厌皱襞处可见一肿物,大小约 8.0 cm×4.0 cm×3.5 cm,似起自咽侧壁,压迫会厌缘,右侧杓会厌皱襞对应咽侧壁处可见肿物,表面光滑,右侧梨状窝视不见,左侧梨状窝清洁。双侧声带表面光滑,运动良好,双侧披裂运动良好。喉镜下活检,镜下肿瘤由上皮样细胞和梭形细胞构成,后者为主要成分。上皮细胞胞质丰富,核圆形,形成腺腔,腔壁多为复层;梭形细胞大小较一致,胞质淡染,核卵圆形,细胞界限不清,可见细胞核堆积现象(图 4a)。免疫组织化学:CK(+)(图 4b),CK5(灶状+),Vimentin(+)(图 4c),Ki-67(+30%),CD34(-),S-100(-),Desmin(-),SMA(-)。病理诊断:喉双相型滑膜肉瘤。鉴于老年患者,复发肿瘤体积大,累及重要解剖结构等,未行手术治疗。局部放疗(共照射 33 次,总剂量 73.92 Gy)后,肿物大小由 8.7 cm×3.6 cm×3.5 cm 缩小至 2 cm×1 cm×1 cm。末次放疗后 1 个月再次入院,接受 2 个周期生物治疗。出院后随访 2 个月,未见复发,后失访。

讨论 滑膜肉瘤是一种起源未定的软组织肉瘤,其发生率占软组织肉瘤的 5%~10%,可以发生

于全身各个部位,80%以上起源于四肢深部软组织,以膝部和大腿近端多见,3%~5%的滑膜肉瘤原发于头颈部^[1]。国内一项报道分析了 39 例头颈部滑膜肉瘤患者,男女发病比率为 2.25:1,中位年龄 35 岁,最多发于颈侧部(25 例),而喉部(1 例)和鼻窦(3 例)为少见发病部位^[2]。文献中头颈部滑膜肉瘤多见于下咽,而发生于鼻窦者较为少见。头颈部滑膜肉瘤通常早期症状不明显,随着肿瘤的不断生长,会侵犯周围神经,造成神经症状和功能障碍,如引起面部麻木或疼痛、面瘫等,所以有些患者以神经症状为主诉就诊。还可表现为肿块压迫周围组织引起疼痛、吞咽困难、鼻塞、流泪、呼吸困难、面瘫和舌运动障碍等,有的患者也可表现为无痛性颈部肿块^[3]。

发生于头颈部的滑膜肉瘤通常缺乏特异性的影像学表现,术前诊断困难,主要靠病理学检查。典型病变直径多在 3~10 cm,表现为结节状或分叶状软组织肿块,与周边组织界限清楚或有不同程度的浸润。较大者多伴有钙化、囊性变、坏死和出血。病理学依据肿瘤成分的组成将滑膜肉瘤分为 4 种类型:单相上皮型、单相纤维型、双相型和低分化型。由于形态学的复杂多样性,不典型病例的病理诊断非常困难。尚未发现滑膜肉瘤有特异的单一免疫标记物,但通常表达 AE1/AE3、CAM5.2、EMA、CK7、CK19、vimentin、bcl-2、calponin、CD99

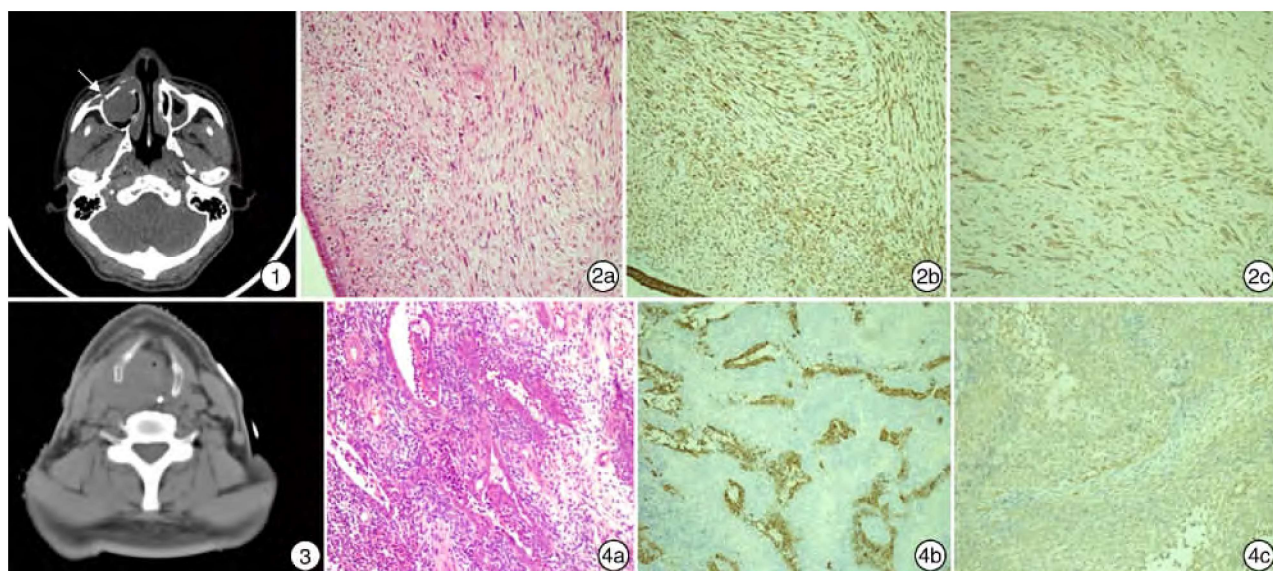


图 1 例 1 患者鼻窦 CT 检查 右侧上颌窦腔内见团片状软组织密度影,上颌窦壁及上颌骨鼻突骨质形态不规则,可见明显骨质破坏(箭头所示); **图 2** 例 1 患者肿物组织病理学检查 2a:肿瘤主要由梭形细胞构成,可见一些多边形及不规则形状细胞,二者相互移行(苏木精-伊红染色×100);2b:右侧上颌窦肿瘤 AE1/AE3 表达阳性(SP×100);2c:右侧上颌窦肿瘤 Vimentin 表达阳性(SP×100); **图 3** 例 2 颈部软组织 CT 表现 咽右侧壁及后壁软组织明显增厚,局部形成团块向咽腔内突入; **图 4** 例 2 患者肿物组织病理学检查 4a:肿瘤由上皮样细胞和梭形细胞构成,上皮细胞胞质丰富,核圆形,形成腺腔,腔壁多为复层(苏木精-伊红染色×200);4b:喉肿瘤 CK 表达阳性(SP×100);4c:喉肿瘤 Vimentin 表达阳性(SP×20)。

和S-100,一般不表达CD34和CD31,也不表达Desmin^[4]。其中CK、EMA和Vimentin是最常用到且表达相对稳定的免疫标记物。超过90%的滑膜肉瘤存在染色体易位t(X;18)(p11.2;q11.2)^[5],形成SYT-SSX融合基因,融合基因的类型与组织学分型有一定的关联^[6]。通过细胞遗传学或分子生物学技术检测SYT-SSX融合基因可以辅助滑膜肉瘤的诊断,尤其是对单相纤维型和低分化型的诊断有重要意义,因为二者与其他肿瘤鉴别更为困难。诊断滑膜肉瘤时需与纤维肉瘤、恶性神经鞘瘤、梭形细胞癌、平滑肌肉瘤、血管外皮瘤和恶性纤维组织细胞瘤等相鉴别。

本文例2患者曾于2年前诊断为喉纤维肉瘤,鉴于现在的诊断结果与之不同,我们复习了2年前的病理切片,发现肿瘤由大量疏密交替的梭形细胞构成,不见显著的上皮腺腔结构,非常类似纤维肉瘤的形态。我们将2年前的组织块补做了CK和EMA两项免疫标记,发现在梭形肿瘤细胞间夹杂着CK和EMA阳性的细胞巢,证明2年前也应该诊断为滑膜肉瘤。该患者肿瘤复发前后组织学形态差异显著,复发后肿瘤镜下表现为典型的双相型滑膜肉瘤,而初次诊断时形态极其类似纤维肉瘤。从而说明了滑膜肉瘤病理形态的异质性,即使同一病例复发后也会有变异;而且肿瘤组织学上不典型的病例,复发后可能会趋于典型的病理改变。

头颈部原发的滑膜肉瘤以手术治疗为主,尽量予以扩大切除,保持1.5~2.0cm的手术安全缘^[3]。首次发病一般淋巴结转移率较低,所以不建议行颈部淋巴结清扫^[7]。若肿瘤解剖部位特殊,不能完全切除,则术后需要联合放疗。若切缘足够安全,术后是否行放疗学术界尚有争议^[5,8]。目前没有标准的放疗程序可供参考,大多数人采用65~70Gy的照射剂量^[9-11]。至于术后是否需要化疗,现在大多数观点认为化疗对患者的远期生存并无积极影响^[12-13]。

文献报道头颈部滑膜肉瘤的5年生存率为40%~60%^[14]。肿瘤直径大于5cm是制约患者长期生存的最主要因素。若肿瘤远处转移至肺和骨等部位,可明显缩短患者生存期。有研究称首次诊断时,淋巴结发生转移对患者的生存影响不大^[13]。其他影响患者预后的有利因素包括发病年龄小于20岁、男性患者、手术切除彻底和早发现、早治疗^[5,8]。

头颈部滑膜肉瘤的发病率相对较低,所以相关临床资料尚不完善。由于病理形态的异质性,诊断上存在较大的挑战。关于治疗和预后的报道很多方面存在争议,还需要大宗病例进一步研究。

参考文献

- [1] HARB W J, LUNA M A, PATEL S R, et al. Survival in patients with synovial sarcoma of the head and neck; association with tumor location, size, and extension [J]. *Head Neck*, 2007, 29:731-740.
- [2] 李文,杨柳,李琼,等. 39例头颈部化膜肉瘤患者的回顾研究[J]. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2013, 27(21):1167-1170.
- [3] 季彤,马春跃. 头颈部滑膜肉瘤诊治研究进展[J]. *中国实用口腔科杂志*, 2012, 12(5):728-732.
- [4] 王坚,朱雄增. *软组织肿瘤病理学* [M]. 北京:人民卫生出版社, 2008:521-521.
- [5] LEE N, SHIN E. Treatment outcomes for patients with synovial sarcoma of the head and neck [J]. *Expert Rev Anticancer Ther*, 2008, 8:371-373.
- [6] TVRDÍK D, POVÝSIL C, SVATOSOVÁ J, et al. Molecular diagnosis of synovial sarcoma: RT-PCR detection of SYT-SSX1/2 fusion transcripts paraffin-embedded tissue [J]. *Med Sci Monit*, 2005, 11:1-7.
- [7] DEI TOS A P, DAL CIN P, SCIOT R, et al. Synovial sarcoma of the larynx and hypopharynx [J]. *Ann Otol Rhinol Laryngol*, 1998, 107:1080-1085.
- [8] HARB W J, LUNA M A, PATEL S R, et al. Survival in patients with synovial sarcoma of the head and neck; association with tumor location, size, and extension [J]. *Head Neck*, 2007, 29:731-740.
- [9] SPILLANE A J, A'HERN R, JUDSON I R, et al. Synovial sarcoma: a clinicopathologic, staging, and prognostic assessment [J]. *J Clin Oncol*, 2000, 18:3794-3803.
- [10] LUKŠIĆ I, VIRAG M, MANOJLOVIĆ S, et al. Primary synovial sarcoma of the parotid gland in 15-year-old boy [J]. *J Craniomaxillofac Surg*, 2011, 39:445-448.
- [11] MARIANO F V, OLIVEIRA GONDAK R, DA COSTA M V, et al. Primary synovial sarcoma involving the submandibular gland [J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*, 2012, 114:e61-e65.
- [12] KARTHA S S, BUMPOUS J M. Synovial cell sarcoma: diagnosis, treatment, and outcomes [J]. *Laryngoscope*, 2002, 112:1979-1982.
- [13] CROWSON M G, LALICH I, KEENEY M G, et al. Clinicopathologic factors and adjuvant treatment effects on survival in adult head and neck synovial cell sarcoma [J]. *Head Neck*, 2014, [Epub ahead of print].
- [14] DAVEAUA C, BUIRETA G, POUPARTA M, et al. Synovial sarcoma of the lateral pharyngeal wall [J]. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*, 2012, 129:327-330.

(收稿日期:2014-08-24)