

[文章编号] 1000-1182(2009)01-0113-02

## 咽旁软组织透明细胞肉瘤1例

夏丽丽<sup>1</sup> 陈宇<sup>1</sup> 刘卫平<sup>2</sup> 杨名仲<sup>1</sup> 李俸媛<sup>2</sup> 耿宁<sup>1</sup> 蒋金艳<sup>1</sup>

(1.四川大学华西口腔医院 病理科; 2.四川大学华西医院 病理科, 四川 成都 610041)

[摘要] 软组织透明细胞肉瘤多发生于四肢末端,尤其是足和踝最为常见,躯干和头颈部偶可发生。本文报告1例发生于咽旁的软组织透明细胞肉瘤。

[关键词] 软组织透明细胞肉瘤; 咽旁; 免疫组化

[中图分类号] R739.8 [文献标识码] B

**A case of parapharyngeal soft tissue clear cell sarcoma** XIA Li-li<sup>1</sup>, CHEN Yu<sup>1</sup>, LIU Wei-ping<sup>2</sup>, YANG Ming-zhong<sup>1</sup>, LI Feng-yuan<sup>2</sup>, GENG Ning<sup>1</sup>, JIANG Jin-yan<sup>1</sup>. (1. Dept. of Pathology, West China College of Stomatology, Sichuan University, Chengdu 610041, China; 2. Dept. of Pathology, West China Hospital, Sichuan University, Chengdu 610041, China)

**[Abstract]** Soft tissue clear cell sarcoma usually occurred in the end of the limbs, especially foot and ankle. Soft tissue clear cell sarcoma occurring in the torso and head and neck were even fewer. In this article, parapharyngeal soft tissue clear cell sarcoma was reported.

**[Key words]** soft tissue clear cell sarcoma; parapharyngeal; immunohistochemistry

四川大学华西口腔医院2007年收治1例发生于咽旁的软组织透明细胞肉瘤患者,现报道如下。

### 1 病例报告

患者男性,14岁,因“喉咙疼痛4月余,左颈上份包块2月余”于2007年7月20日收入院。患者4个月前开始出现咽喉疼痛、声嘶,抗菌消炎治疗无效。2个多月前左颈上份、左下颌角前面长出一包块,遂在云南省盐津县人民医院行左颈上份包块切取活检,将标本送至宜宾市第二人民医院病理科,病理报告为涎腺组织慢性炎症伴纤维组织增生(玻变)。因患者症状未缓解,遂至宜宾市第二人民医院耳鼻喉科就诊,发现左侧扁桃体肿大,于2007年6月22日在局麻下行左侧扁桃体摘除术,术后病理报告为左扁桃体慢性炎症伴淋巴组织及鳞状上皮增生。术后患者仍感无明显好转。随后在宜宾市第二人民医院进行CT检查,检查报告为:“口咽偏左侧区一软组织肿块占位,边缘欠规则,长径约5.4 cm,非均匀强化,向下凸入咽喉部,向上凸入鼻咽腔,邻近组织受压推移,侧方气道变窄,骨质未见破坏

征象”。2007年7月20日来四川大学华西口腔医院要求进一步诊治,门诊以“口咽旁包块”收入院。入院查体见:左颈上份一大小约4.0 cm×5.0 cm包块,界欠清,触之质软,有波动感,不活动,压痛(+);表面皮肤略红,可见一长约5 cm的手术瘢痕。口内见左侧咽旁肿胀明显,触之质软,压痛(+);咽腔狭窄,悬雍垂被挤压,偏向右侧。双侧颌下及颈部未触及明显肿大淋巴结。入院诊断:“左咽旁包块(肉瘤?)”。患者于7月26日局麻下行左咽旁包块活检术,术中见肿瘤组织界限不清,柔软且脆,易出血,并有一较大囊性腔隙,内有大量陈旧性积血。活检肿瘤组织为2块红褐色软组织,大小约为2.8 cm×2.0 cm×0.8 cm。镜下观:瘤细胞呈巢状、片状或束状分布,肿瘤细胞之间为纤细的纤维结缔组织间隔;瘤细胞形态较一致,呈圆形、多边形或梭形,胞浆丰富,嗜酸或透亮,核圆形或卵圆形,淡染或呈空泡状,含有明显的嗜碱性核仁(图1)。核分裂相罕见,未见多核巨细胞。Fantana法染色未见黑色素颗粒。免疫组化结果显示:瘤细胞S-100蛋白一致性阳性(图2),波形蛋白阳性,神经元特异性烯醇化酶、细胞角蛋白灶性区域阳性,结蛋白、黑色素瘤特异性抗体HMB45、白细胞共同抗原均为阴性。术后病理诊断:左咽旁软组织透明细胞肉

[收稿日期] 2008-03-14; [修回日期] 2008-05-20

[作者简介] 夏丽丽(1980-),女,辽宁人,硕士

[通讯作者] 陈宇, Tel: 028-61153399

瘤。由于经济原因，患者家属放弃治疗，出院。

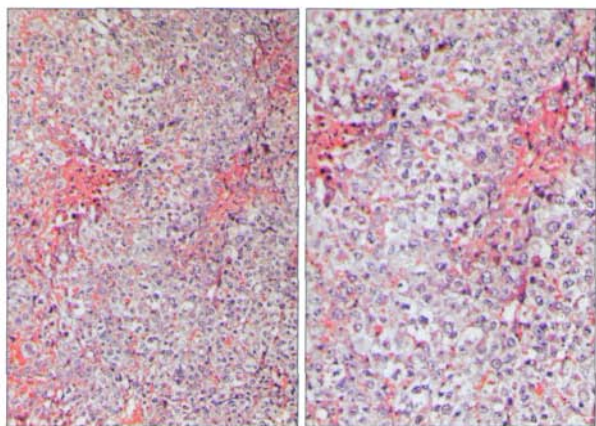


图1 肿瘤细胞圆形或多边形，形态较一致，胞浆丰富，细胞核空泡，嗜碱性核仁明显 HE 左：×100；右：×80

Fig 1 Tumor cells were round or polygon, the shapes of cells were uniform, the cytoplasm was rich, nuclei were vacuole-like, containing clear basophilic nucleoli HE left: ×100; right: ×80

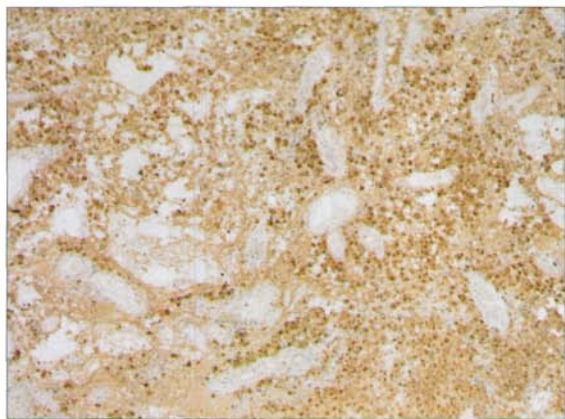


图2 软组织透明细胞肉瘤细胞S-100蛋白一致性阳性 免疫组化 ×80

Fig 2 S-100 consistent positive of cells in soft tissue clear cell sarcoma immunohistochemistry ×80

## 2 讨论

软组织透明细胞肉瘤多发生于20~40岁，女性较男性多见。软组织透明细胞肉瘤多发生于四肢末端，躯干和头颈部偶可发生。笔者所查到的发生于头颈部的软组织透明细胞肉瘤有4例<sup>[1-4]</sup>。本例软组织透明细胞肉瘤发生于咽旁，文献中尚未有报道。

软组织透明细胞肉瘤中约20%的病例可见黑色素颗粒，多数病例S-100蛋白染色阳性，神经元特异性烯醇化酶、细胞角蛋白、结蛋白免疫染色可阳性或阴性。谷祖涛等<sup>[3]</sup>报道，部分细胞内可见黑色素，S-100蛋白、波形蛋白阳性。屈传贵等<sup>[4]</sup>发现，胞质内外黑色素丰富，S-100蛋白、HMB45、Leu-7、A130抗体均呈阳性表达，结蛋白、平滑肌肌动蛋白、Bcl-2抗体、内皮细胞标记均呈阴性表达。朱

剑等<sup>[2]</sup>报道，黑色素瘤特异性抗体HMB45染色阳性率为70.83%。本病例中，免疫组化染色神经元特异性烯醇化酶、细胞角蛋白、波形蛋白呈阳性，黑色素及黑色素瘤特异性抗体HMB45染色为阴性。

软组织透明细胞肉瘤的鉴别诊断主要包括恶性黑色素瘤和滑膜肉瘤。1)恶性黑色素瘤：恶性黑色素瘤发生于皮肤或黏膜，累及或转移到深部软组织时常伴有广泛转移，短期内可导致死亡；而软组织透明细胞肉瘤不侵犯皮肤，早期生长缓慢，生存期相对较长，术后常复发，复发时间约为术后2.6年，个别病例可发生转移<sup>[5]</sup>。恶性黑色素瘤细胞异型性明显，核分裂相多，而软组织透明细胞肉瘤细胞形态相对一致，异型性较小，被纤维结缔组织分隔成巢索状，核分裂相稀少。软组织透明细胞肉瘤的细胞遗传学特征显示染色体11和12易位，而恶性黑色素瘤的1、6、7和9染色体易位。2)滑膜肉瘤：滑膜肉瘤的细胞可见双相分化，而软组织透明细胞肉瘤无明显双相分化；软组织透明细胞肉瘤S-100蛋白表达阳性，而滑膜肉瘤S-100蛋白表达则为阴性<sup>[5]</sup>。

对软组织透明细胞肉瘤的组织来源，目前还未能确定，但倾向于神经外胚层来源<sup>[3]</sup>。本例免疫组化神经元特异性烯醇化酶阳性也支持该观点。2002年新版世界卫生组织肿瘤分类及诊断标准系列的《软组织与骨肿瘤病理学和遗传学》中，将软组织透明细胞肉瘤列入“分化方向不定类的恶性肿瘤”。

## [参考文献]

- [1] Garcia JJ, Kramer MJ, Mackey ZB, et al. Utility of CD117 immunoreactivity in differentiating metastatic melanoma from clear cell sarcoma[J]. Arch Pathol Lab Med, 2006, 130(3): 343-348.
- [2] 朱剑, 夏和顺. 24例软组织透明细胞肉瘤的病理组织学及免疫组化观察[J]. 肿瘤防治研究, 2005, 32(9): 565-566.  
ZHU Jian, XIA He-shun. Pathological features and immunohistochemistry observation of 24 cases soft tissue clear cell sarcoma [J]. Cancer Research Prevention Treatment, 2005, 32(9): 565-566.
- [3] 谷祖涛, 武显杰. 面颊部透明细胞肉瘤一例[J]. 河南肿瘤学杂志, 2002, 15(2): 137.  
GU Zu-tao, WU Xian-jie. A case of buccal clear cell sarcoma [J]. Henan J Oncology, 2002, 15(2): 137.
- [4] 屈传贵, 武斌. 颞部软组织透明细胞肉瘤一例[J]. 中华病理学杂志, 2005, 34(4): 252.  
QU Chuan-gui, WU Bin. Clear cell sarcoma of temporal soft tissues: A case report[J]. Chin J Pathol, 2005, 34(4): 252.
- [5] 范钦和. 软组织病理学[M]. 南昌: 江西科学技术出版社, 2003: 392-395.  
FAN Qin-he. Soft tissue pathology[M]. Nanchang: Jiangxi Science and Technology Publishing House, 2003: 392-395.

(本文编辑 李彩)