

[文章编号] 1000-1182(2008)04-0454-03

# 舌根部腺泡状软组织肉瘤1例

黄慧静, 蒋灿华, 陈顺金

(中南大学湘雅医院 口腔颌面外科, 湖南 长沙 410008)

[摘要] 腺泡状软组织肉瘤是一种少见的软组织恶性肿瘤, 组织来源不明, 局部呈侵袭性生长并可发生远处转移。本文报告1例发生于舌根部的腺泡状软组织肉瘤并结合相关文献, 就其临床表现、组织病理学特征、诊断及治疗进行讨论。

[关键词] 腺泡状软组织肉瘤; 舌; 诊断; 治疗

[中图分类号] R739.8 [文献标识码] B

Alveolar soft part sarcoma of the tongue root: A case report HUANG Hui-jing, JIANG Can-hua, CHEN Shun-jin. (Dept. of Oral and Maxillofacial Surgery, Xiangya Hospital, Central South University, Changsha 410008, China)

[Abstract] Alveolar soft part sarcoma is a rare, aggressive malignancy of uncertain histological origin with a propensity for vascular invasion and distant metastasis. The case presented involves a 31-year-old woman with alveolar soft part sarcoma in the tongue root. The clinical features, pathogenesis, diagnosis and treatment were discussed.

[Key words] alveolar soft part sarcoma; tongue; diagnosis; treatment

腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASPS)是一种少见的具有显著临床与组织病理学特征的软组织恶性肿瘤, 由Christopherson等<sup>[1]</sup>于1952年首先描述, 至今仅有20余例发生在口腔颌面部<sup>[2]</sup>。ASPS的术前临床误诊率高达97%<sup>[3]</sup>, 分析其原因主要是该肿瘤罕见, 仅占软组织肿瘤的0.5%~1.0%, 且生长缓慢, 无特异性症状与体征, 这种假良性的生物学行为易被临床医师忽视。中南大学湘雅医院口腔颌面外科近期收治了1例舌根部ASPS患者, 现予以报道, 并结合相关文献讨论其临床病理特征、组织起源、鉴别诊断、治疗及预后。

## 1 临床资料

患者, 女性, 31岁, 已婚, 2006年12月25日因咽部异物梗阻感伴轻微疼痛、语音含糊14 d就诊于中南大学湘雅医院口腔颌面外科。口腔颌面部检查: 舌根部正中偏左见4.0 cm×3.0 cm大小外生型菜花状肿块, 表面黏膜溃破并见灰白色坏死污秽物, 质地偏硬, 轻压痛, 后界不能触及, 左右界接近舌

侧缘。舌活动正常, 舌尖上抬无受限, 伸舌无偏斜(图1)。磁共振检查示舌根部可见一团块状等T1信号, 等、稍长T2信号, 边界模糊欠光整, 有分叶, 约4.5 cm×4.0 cm×5.3 cm大小, 病灶向上达软腭后缘水平, 咽腔明显变窄, 后下方与会厌关系密切, 但两者间脂肪间隙尚清晰, 病变与舌体分界不清, 颈部未见明显肿大淋巴结影像, 考虑为恶性肿瘤可能性较大(图2)。表面麻醉下钳取小块肿瘤组织送病理检查, 报告为“大量坏死组织, 少量肉芽组织”, 考虑取样不当。入院诊断: 舌根部肿块性质待查, 恶性肿瘤可能性较大。



图1 患者术前正面像

Fig 1 The frontal view of the patient before operation

[收稿日期] 2007-08-17; [修回日期] 2008-02-21

[作者简介] 黄慧静(1983-), 女, 湖南人, 硕士

[通讯作者] 蒋灿华, Tel: 0731-4327475

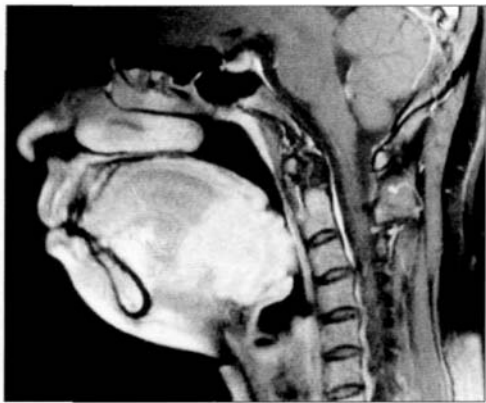


图 2 矢状位的T1加权增强像显示舌根部增强信号病灶，边界不清  
Fig 2 Sagittal T1-weighted enhanced image showed a hyperintense signal intensity lesion in root of tongue with ill-defined

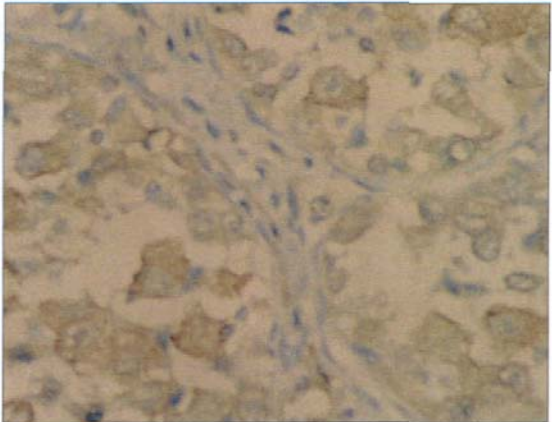


图 4 神经元特异性烯醇化酶阳性表达，细胞质染色 SP ×400  
Fig 4 The positive expression of neuron specific enolase and endochylema stain SP ×400

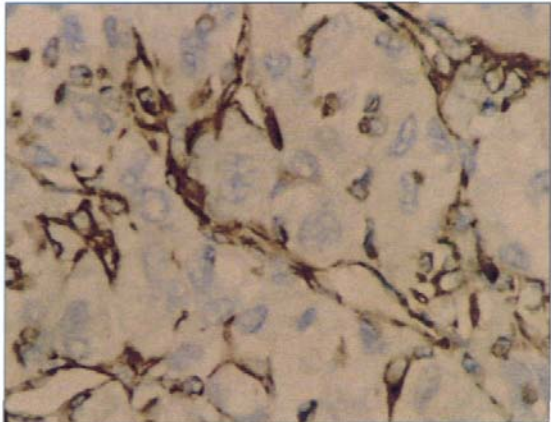


图 5 波形蛋白阳性表达，细胞质染色 SP ×400  
Fig 5 The positive expression of vimentin and, endochylema stain SP ×400

入院后完善各项术前检查，排除手术禁忌证，于2007年1月8日在鼻腔插管全身麻醉下行舌根部恶性肿瘤扩大切除术。术中见肿块位于舌根部，大小约4.0 cm×4.0 cm×5.0 cm，边界不清，包膜不完整，与会厌距离约0.5 cm。肿块切面呈灰粉色，实性，质硬，鱼肉状，表面有出血坏死。术后病理检查见肿瘤细胞腺泡状排列，腺泡间为血窦，肿瘤巢由致密纤维组织分隔(图3)。免疫组化检查：神经元特异性烯醇化酶(+) (图4)，波形蛋白(+) (图5)，嗜铬染色(-)，嗜铬颗粒蛋白(-)，低分子量细胞角蛋白(-)，黑色素瘤抗体45(-)，上皮细胞膜抗原(-)。结合免疫组化结果，诊断为舌根部腺泡状软组织肉瘤，侵犯肌肉及涎腺。患者术后恢复佳，伤口一期愈合，2007年1月17日出院。4周后回院拟行放射治疗，胸片示双肺广泛转移，患者放弃治疗，5个月后死亡。

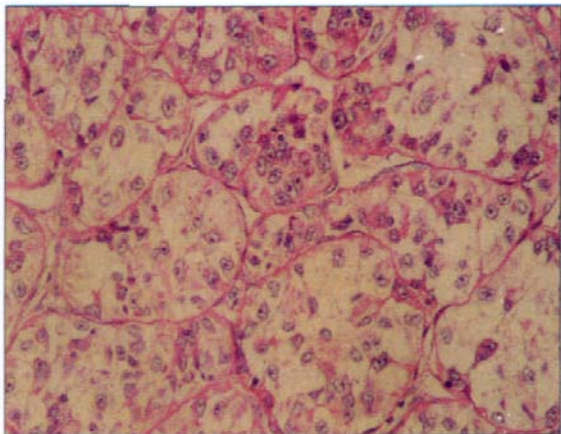


图 3 肿瘤细胞腺泡状排列，腺泡间为血窦，肿瘤巢由致密纤维组织分隔 HE ×200  
Fig 3 Alveolar tumor cells arranged for the interalveolar sinusoids and tumor nests were separated by dense fibrous tissue HE ×200

2 讨论

2.1 临床特征

ASPS多见于年轻人，发病高峰年龄为15~35岁，女性多见。成人好发于四肢软组织深部，尤以下肢常见。头颈部是儿童最主要的受累部位，尤以眼眶和舌好发<sup>[4]</sup>。ASPS除发生于四肢深部肌肉或筋膜外，也可发生于骨骼肌不常出现的部位，如肺静脉、纵隔、髌骨、盆腔、乳腺等。临床上通常表现为缓慢生长的软组织无痛性肿块，多无功能障碍。

2.2 组织起源

ASPS的组织起源尚不清楚，目前大多数学者支持ASPS为肌肉源性的观点，主要证据有：1)超微结构观察ASPS肿瘤细胞，细胞质内可见具有诊断意义的细颗粒和杆状结晶体，该结晶体在结构上与肌动蛋白丝相似。这种典型的结晶也可见于健康人的肌梭中<sup>[9]</sup>。Nakano等<sup>[6]</sup>通过电镜发现，ASPS肿瘤细胞的高尔基器中有光滑小管的聚集，而光滑小管的结构与骨骼肌细胞的T管极为相似，从超微结构上揭示ASPS为肌肉组织起源。2)免疫组化研究显示肌动蛋



白、肌调节蛋白、结蛋白、波形蛋白等肌相关标记在ASPS中均有表达。Rosai等<sup>[7]</sup>用免疫荧光技术证实4例ASPS组织中均有肌调节蛋白的表达,并进一步通过Western blot进行了验证,从蛋白水平支持ASPS为肌肉源性的观点。3)分子水平研究支持ASPS为横纹肌源性肿瘤。Nakano等<sup>[8]</sup>运用反转录-聚合酶链反应技术在5例ASPS组织中均检测到肌调节蛋白、2肌动蛋白、原肌球蛋白的mRNA表达,其中2例肌浆蛋白mRNA表达阳性,首次从分子水平提示ASPS为横纹肌源性肿瘤。

尽管多数学者支持ASPS为肌源性的观点,但免疫组化研究显示肌相关标记在ASPS中的表达差异很大,肌动蛋白的表达仅为20%~30%,结蛋白的表达为40%<sup>[9]</sup>。因此,ASPS的组织来源仍需进一步研究。

### 2.3 病理学诊断

肿瘤成结节状,部分有不完整包膜,境界清楚,实质性,切面灰白或灰褐色,可见坏死,少数可发生囊性变。光镜下见特征性的瘤细胞排列成大小不等的腺泡状或巢团状结构,富于血管的间隔包绕细胞巢,腺泡周围为毛细血管或血窦以及窦状血管连网形成器官样结构。肿瘤细胞体积大,细胞质丰富,细胞质内有丰富的嗜酸性细颗粒及针状或棒状结晶体,PAS染色细胞质呈阳性。细胞核呈圆形、椭圆形或不规则形,染色质细颗粒状,着色较浅,核仁明显,核分裂罕见。ASPS确诊主要依靠病理形态观察,免疫组化染色用于鉴别诊断。

### 2.4 鉴别诊断

ASPS具有特征性的腺泡状结构,故需与富于血窦的肿瘤及转移癌进行鉴别。1)腺泡状横纹肌肉瘤:具有腺泡状结构,但腺泡之间缺乏窦状血管网,肿瘤由结缔组织分隔。瘤细胞细胞质富有嗜酸性颗粒和空泡,但瘤细胞较小,核染色较深,常呈粗粒或块状而较似淋巴母细胞,有时可见到一些带状横纹肌母细胞。免疫组化染色肌源性标记为阳性。2)颗粒细胞肌母细胞瘤:以中老年人多见,主要发生于舌及四肢表浅软组织。该肿瘤无毛细血管网的间质结构,瘤细胞呈巢或簇或片状排列。细胞核深染,小而圆,无异形性。细胞质内颗粒较粗,S-100蛋白阳性。3)副神经节瘤:以中老年人多见,好发部位为腹膜后,头颈部次之。组织学上副神经节瘤细胞巢大小一致,周围由扁平的支持细胞将其部分或完全围绕。瘤细胞较小,细胞质嗜酸性,颗粒较细,PAS染色细胞质无阳性颗粒。瘤细胞嗜银染色,免疫组化示S-100蛋白、内啡肽均阳性。4)转移性腺癌:ASPS瘤细胞呈腺泡状排列,细胞质丰富,呈上皮样,可误诊为腺癌。但腺癌细胞巢周围

为纤维性间质而缺乏血窦,瘤细胞核分裂比较少见,免疫组化示上皮源性抗体如细胞角蛋白及上皮细胞膜抗原阳性。5)恶性黑色素瘤:恶性黑色素瘤腺泡内瘤细胞多形性和异形性明显,大小差异悬殊,瘤细胞细胞质丰富,嗜双色性,无分化特点。恶性黑色素瘤免疫标记(黑色素瘤抗体45)呈阳性。

### 2.5 治疗及预后

ASPS的转移途径主要是血道,转移率可高达50%,但也可经淋巴道转移。最常见的转移部位是肺,其次是脑、骨、肝脏、皮肤、纵隔等。肿瘤切除后易局部复发,复发率为45.9%。患者5年存活率为60%,10年存活率为38%。临床上多采用病灶根治性切除术,辅以术后放疗及化疗。但也有研究表明,术后预防性放疗或化疗对局部复发和转移没有明显的控制作用。肿瘤的局部彻底切除仍是防止复发和转移的最重要因素。预后与肿瘤的部位、大小、手术是否彻底切除等密切相关。多次复发、已发生重要器官转移或不能完全切除时则预后较差。

### [参考文献]

- [1] Christopherson WM, Foote FW Jr, Stewart FW. Alveolar soft-part sarcomas: Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis[J]. Cancer, 1952, 5(1):100-111.
- [2] Kimi K, Onodera K, Kumamoto H, et al. Alveolar soft-part sarcoma of the cheek: Report of a case with a review of the literature [J]. Int J Oral Maxillofac Surg, 2000, 29(5):366-369.
- [3] Ordóñez NG, Mackay B. Alveolar soft-part sarcoma: A review of the pathology and histogenesis[J]. Ultrastruct Pathol, 1998, 22(4):275-292.
- [4] 陈忠年. 实用外科病理学[M]. 上海:上海医科大学出版社, 1997:116.  
CHEN Zhong-nian. Practical surgical pathology [M]. Shanghai: Shanghai Medical University Press, 1997:116.
- [5] van Ruth S, van Coevorden F, Peterse JL, et al. Alveolar soft part sarcoma. A report of 15 cases[J]. Eur J Cancer, 2002, 38(10):1324-1328.
- [6] Nakano H, Park P, Ohno T. Ultrastructural studies of tubules, analogous to skeletal cell T-tubules, in alveolar soft part sarcoma [J]. J Orthop Sci, 1998, 3(3):143-149.
- [7] Rosai J, Dias P, Parham DM, et al. MyoD1 protein expression in alveolar soft part sarcoma as confirmatory evidence of its skeletal muscle nature[J]. Am J Surg Pathol, 1991, 15(10):974-981.
- [8] Nakano H, Tateishi A, Imamura T, et al. RT-PCR suggests human skeletal muscle origin of alveolar soft-part sarcoma[J]. Oncology, 2000, 58(4):319-323.
- [9] Weiss SW. Alveolar soft part sarcoma: Are we at the end or just the beginning of our quest[J]. Am J Pathol, 2002, 160(4):1197-1199.

(本文编辑 李 彩)