

doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2015.01.010

View this article at: <http://dx.doi.org/10.3978/j.issn.2095-6959.2015.01.010>

· AME 科研时间专栏 ·

专栏导读: AME Groups旗下出版了*Journal of Thoracic Disease* (《胸部疾病杂志》)、*Annals of Cardiothoracic Surgery* (《心胸外科年鉴》)、*Chinese Journal of Cancer Research* (《中国癌症研究》)和*Annals of Translational Medicine* (《转化医学年鉴》)等近20本英文医学学术期刊。2014年, AME Groups中文平台——“科研时间”的诞生, 为广大从事临床和基础研究的科研工作者带来了福音, 提供了更多科研交流和学习分享的机会。欢迎广大读者关注我们“AME科研时间专栏”, 订阅我们的公众微信号(科研时间: amegroups), 给我们提出宝贵的建议和意见, 以便于将这个专栏建设得更好, 成为读者喜闻乐见的一个栏目。

AME国际病例001 | 胸壁滑膜肉瘤: 病例报告及文献综述

Emna Braham¹, Slim Aloui¹, Samira Aouadi², Ikram Drira², Tarek Kilani³, Faouzi El Mezni¹

(1. Department of pathology, Abderrahmen Mami Hospital, Ariana, Tunisia; 2. Department of Pneumology, Abderrahmen Mami Hospital, Ariana, Tunisia; 3. Department of Thoracic Surgery, Abderrahmen Mami Hospital, Ariana, Tunisia)

[摘要] 滑膜肉瘤是一种恶性软组织肿瘤, 多发生于青壮年的四肢。然而, 胸壁滑膜肉瘤则非常少见, 文献中仅有数例报道。一名57岁老年女性因胸痛就诊。影像学检查发现, 右胸壁肿瘤破坏了第8肋骨中部, 胸肌和胸膜外脂肪出现不均匀增强信号表明其亦受到累及。行胸壁切除术。组织学和免疫组化结果显示滑膜肉瘤。对患者进行辅助化疗, 然而治疗过程中失访。6个月后, 患者再次就诊时发现, 胸壁出现复发的巨大肿瘤。

[关键词] 滑膜肉瘤; 胸壁; 外科; 组织学

1 前言

滑膜肉瘤是少见的软组织恶性肿瘤, 常发生于大关节附近。其最常侵犯大腿、膝盖、脚踝、脚和上肢。原发于胸壁的滑膜肉瘤非常罕见。

2 临床观察

老年女性, 57岁, 因胸痛6个月就诊。体格检查发现, 患者右前胸壁(第7和第8肋骨高度)存在结节状、非活动的、有触痛的皮下团块。胸片显示右下胸部的大肿块, 同时伴有第6和第7肋骨的部分骨破坏。CT显示在第8肋骨体中心相对应的右侧胸廓处有大而不规则增强信号的肿块, 大小为6.9 cm × 4.4 cm × 5.7 cm。它侵犯了前锯肌和胸膜

外脂肪, 很少波及到内侧的肺组织(图1)。脑及腹部-骨盆CT扫描未发现异常改变。进行细针穿刺活检, 组织学结果显示恶性肉瘤。

对患者行胸壁切除术, 同时切除受累及的肋骨。切除的肿块大小为12 cm × 5.5 cm × 3 cm, 外观为坚硬、相对的界限清楚及分叶状, 切面呈灰白色。肿块中可见出血、坏死及囊性变。其广泛侵犯第8肋骨和邻近第6和第7肋骨的软组织(图2)。病理学上, 梭形的肿瘤细胞呈现恶性增殖及低分化状态, 且与少量的粘液样变及小的囊样变细胞交替出现; 肿瘤细胞为结节样、单层及成束排列, 偶尔呈现血管外皮细胞瘤样生长模式(图3~4)。这些肿瘤细胞胞体大, 细胞边界模糊且相互分离。细胞核形状不规则: 狭长或卵圆形水泡状。每10个高倍视野可见22个有丝分裂。细胞坏死率

收稿日期 (Date of reception): 2015-01-05

通信作者 (Corresponding author): 王斌, Email: wenwunj@163.com

低于50%。肿瘤侵犯第8肋骨和邻近第6和第7肋骨的软组织。手术切除组织的边缘并未发现肿瘤细胞。免疫组化结果显示, 肿瘤细胞vimentin, CD99, Bcl2和S100蛋白阳性, 而actin、desmin、CD34、cytokeratin和EMA蛋白阴性。这些结果证实为胸壁滑膜肉瘤。

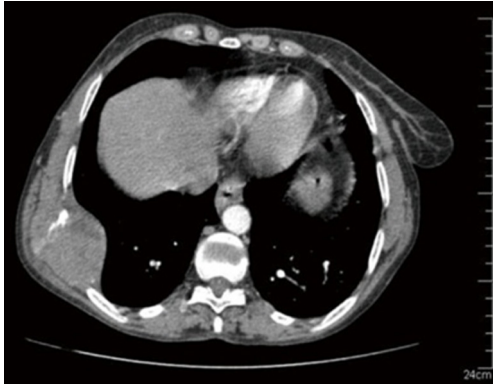


图1 胸部CT显示在第8肋骨体中心相对应的右侧胸廓处有大而不规则增强信号的肿块

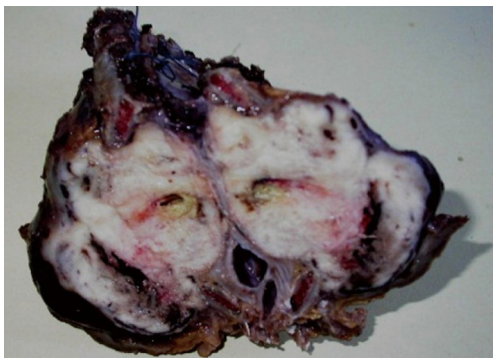


图2 肿块为界限清楚的分叶状肿瘤, 切面呈灰白色。肿块中可见出血、坏死及囊性变。其侵犯第8肋骨

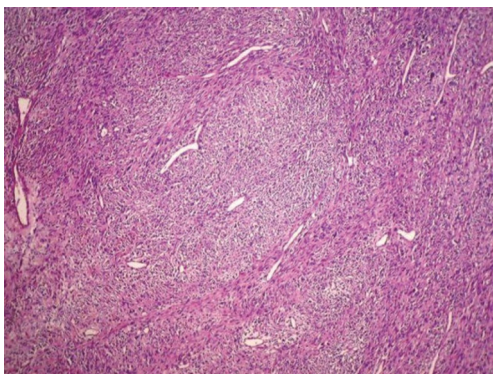


图3 梭形肿瘤细胞束状排列, 具有血管外皮细胞瘤样的脉管系统

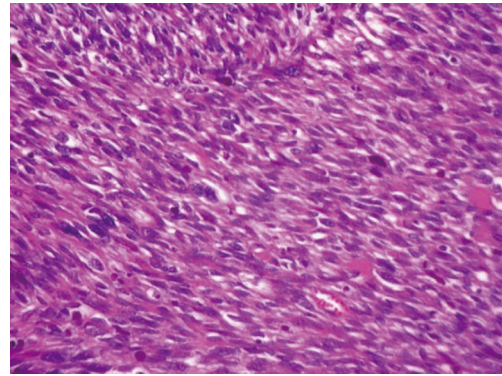


图4 梭形细胞边界模糊且相互分离, 细胞核形状不规则: 狭长或卵圆形水泡状

术后常规采用阿霉素和乐生进行辅助化疗, 然而治疗过程中失访。6个月后, 患者再次就诊时发现, 胸壁出现复发的巨大肿瘤。CT扫描发现复发的胸壁肿块及对侧肺转移。患者3天后死亡。

3 评论

滑膜肉瘤是罕见的未知组织来源的恶性肿瘤, 常影响下肢且发生于关节或腱鞘的附近。

尽管光镜下显示相似的滑膜结构, 然而滑膜肉瘤并非起源于滑膜。它可能起源于未知的多能干细胞, 这些干细胞可以分化为间质或上皮结构, 然而却无法分化为滑膜^[1]。

以往研究显示, 滑膜肉瘤大约占软组织肉瘤的5~14%^[2-3]。

除四肢外, 滑膜肉瘤也可发生于头颈、食管、腹后腔和胸部。而纵隔、心脏、肺、胸膜或者心包膜较少出现^[4-5]。

胸壁滑膜肉瘤非常少见, 文献报道不到10例^[6-15]。男性相对多见, 性别比率大约为1.5。其主要发生于年轻患者^[16]。滑膜肉瘤的症状依赖于肿瘤是否压迫或侵犯周围组织。患者多表现为胸痛、咳嗽、呼吸困难、呼吸音减低及体重减轻^[10]。

CT扫描通常发现边界清楚、伴有骨皮质破坏、肿瘤钙化及侵犯胸壁肌肉组织的不均匀增强的肿块^[12,17]。纵隔、肺门、膈肌或腋窝淋巴结很少出现异常改变^[12]。

肿瘤外观呈现圆形或多小叶状, 界限清楚或不清楚, 可有纤维包裹^[18]。切面呈灰黄色外观, 伴有囊肿形成, 出血及坏死。钙化也相当明显^[19]。

滑膜肉瘤细胞由2种形态不同的细胞组成: 上皮癌细胞和纤维肉瘤样梭形细胞。根据2种细胞的

比例及分化程度，滑膜肉瘤总的分成4类：(1)双相型，可变比例的上皮和梭形细胞；(2)单相的纤维样细胞型；(3)少见的单相上皮细胞型；(4)低分化细胞型(圆形)^[20]。几乎所有细胞亚型都存在特异的染色体易位t(X;18)(p11.2;q11.2)。

相似于其他的软组织肉瘤，很难单纯通过组织学对滑膜肉瘤进行诊断。当组织学中缺乏明显的双相型细胞的时候，诊断就更为困难。因此，有必要进一步通过免疫组化辅助诊断。其结果包括：广泛的CK、EMA、Vimentin、Bcl-2、Actin及CD99阳性，局限性的S100阳性，以及CD34和Desmin阴性^[21]。

单相的纤维样细胞型(如本例)可能相似于许多其他的梭形细胞肿瘤，包括：纤维肉瘤、平滑肌肉瘤、神经鞘肿瘤、血管外皮细胞瘤和梭形细胞癌。实际上，纤维肉瘤的梭形细胞交织排列，有丝分裂明显，而没有上皮细胞标志物。平滑肌肉瘤的梭形细胞具有深色的嗜酸性胞质，同时平滑肌细胞Actin和Desmine是阳性的。神经鞘肿瘤则具有神经细胞来源，因此细胞形态变得更加波浪形，细胞核的一端膨出，同时s100蛋白阳性。血管外皮细胞瘤也需要与滑膜肉瘤进行区别。这些肿瘤血管均发生改变。细胞为多边形，CD34阳性^[22]。

胸壁滑膜肉瘤的治疗需要联合根治性切除术、术后放疗和辅助化疗而进行综合治疗。由于其易复发，因此需要定期随访^[8-10]。

滑膜肉瘤可能转移到骨骼、肝脏、皮肤和中枢神经系统，甚至可达乳腺组织^[23-24]。

滑膜肉瘤的预后与其发展阶段有关，然而通常较差。通过不同研究组的报告发现，在肿瘤进展期，年轻、Her-2的表达量、手术边界明确的全切术和敏感于一线化疗药正向关联于好的预后^[2,25-26]。相反，较差的预后与男性、发生于躯干而非末端组织、病灶超过5厘米、高恶性组织学分级(有丝分裂速度和肿瘤坏死)、神经血管的侵犯、异倍体、低分化及局部复发等因素有关^[3,27-30]。

4 结论

滑膜肉瘤是间质型梭形细胞肿瘤，其特点是上皮分化程度多变。胸壁滑膜肉瘤的诊断极为困难，一方面在于复杂的鉴别诊断，另一方面在于病例的罕见性。因为它的罕见性和病史资料的缺乏，当前仍然没有很好的治疗方案。因此，通常采用联合外科切除术、化疗和/或放疗的综合治疗。患者预后不良。

5 致谢

声明：作者宣称没有利益冲突。

参考文献

1. Ruggiero A. Synovial sarcoma. Orphanet Encyclopedia. March 2004. Available online: <http://www.orpha.net/data/patho/GB/uk-synovialsarcoma.pdf>
2. Spurrell EL, Fisher C, Thomas JM, et al. Prognostic factors in advanced synovial sarcoma: an analysis of 104 patients treated at the Royal Marsden Hospital[J]. *Ann Oncol*, 2005, 16(3): 437-444.
3. Marzano L, Failoni S, Gallazzi M, et al. The role of diagnostic imaging in synovial sarcoma. Our experience[J]. *Radiol Med*, 2004, 107(5-6): 533-540.
4. Bégueret H, Galateau-Salle F, Guillou L, et al. Primary intrathoracic synovial sarcoma: a clinicopathologic study of 40 t(X;18)-positive cases from the French Sarcoma Group and the Mesopath Group[J]. *Am J Surg Pathol*, 2005, 29(3): 339-346.
5. Miettinen M. Soft tissue tumors with epithelial differentiation. In: Miettinen M. eds. *Diagnostic soft tissue pathology*[J]. Philadelphia, Pa: Churchill Livingstone, 2003: 463-468.
6. Satoh H, Ohara G, Hizawa N. Primary synovial sarcoma of the chest wall[J]. *J Thorac Oncol*, 2007, 2(11): 1060; author reply 1060.
7. Eisenberg RB, Horn RC. Synovial sarcoma of the chest wall; report of a case[J]. *Ann Surg*, 1950, 131(2): 281-286, illust.
8. Bui-Mansfield LT, Kaplan KJ, Boardman J. Radiologicpathologic conference of Keller Army Community Hospital at West Point, the United States Military Academy: synovial sarcoma of the chest wall[J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2002, 179(4): 880.
9. Ouadnouni Y, Smahi M, Bouchikh M, et al. A rare tumor of the chest wall: the synovial sarcoma[J]. *Pan Afr Med J*, 2011, 9: 2.
10. Fatimi SH, Saleem T. Giant synovial cell sarcoma of the thorax in a 46-year-old man: a case report[J]. *Cases J*, 2009, 2: 9324.
11. Fujimoto K, Hashimoto S, Abe T, et al. Synovial sarcoma arising from the chest wall: MR imaging findings[J]. *Radiat Med*, 1997, 15(6): 411-414.
12. Duran-Mendicuti A, Costello P, Vargas SO. Primary synovial sarcoma of the chest: radiographic and clinicopathologic correlation[J]. *J Thorac Imaging*, 2003, 18(2): 87-93.
13. Fekih L, Bousoffara L, Fenniche S, et al. Rare primary chest wall sarcoma: the synovial sarcoma[J]. *Rev Mal Respir*, 2011, 28(5): 681-685.
14. Hung JJ, Chou TY, Sun CH, et al. Primary synovial sarcoma of the posterior chest wall[J]. *Ann Thorac Surg*, 2008, 85(6): 2120-2122.
15. Kawano D, Yoshino I, Shoji F, et al. Synovial sarcoma of the chest

- wall[J]. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*, 2010, 58(2): 95-97.
16. Afif H, El Khattabi W, Maarif H, et al. A thoracic tumor[J]. *Rev Med Interne*, 2006, 27(4): 342-343.
 17. Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, et al. From the archives of the AFIP: Pleuropulmonary synovial sarcoma[J]. *Radiographics*, 2006, 26(3): 923-940.
 18. Suster S, Moran CA. Primary synovial sarcomas of the mediastinum: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of 15 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 2005, 29(5): 569-578.
 19. Gaertner E, Zeren EH, Fleming MV, et al. Biphasic synovial sarcomas arising in the pleural cavity. A clinicopathologic study of five cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 1996, 20(1): 36-45.
 20. Synovial sarcoma. In: Enzinger FM, Weiss SW. eds. *Soft tissue sarcomas*[J]. *Lab Invest*, 1986, 54(6): 689-694.
 21. Pelmus M, Guillou L, Hostein I, et al. Monophasic fibrous and poorly differentiated synovial sarcoma: immunohistochemical reassessment of 60 t(X;18)(SYTSSX)-positive cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 2002, 26(11): 1434-1440.
 22. Yang L, Song B, Lin Z, et al. Clinical pathological analysis of synovial sarcoma[J]. *Chin J Clin Oncol*, 2007, 4(4): 246-249.
 23. Banerjee D, Gorse SJ, Cotter M, et al. Sonographic and pathologic features of metastatic synovial sarcoma of the lung presenting as a breast neoplasm[J]. *Breast J*, 2004, 10(4): 372.
 24. Zeren H, Moran CA, Suster S, et al. Primary pulmonary sarcomas with features of monophasic synovial sarcoma: a clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of 25 cases[J]. *Hum Pathol*, 1995, 26(5): 474-480.
 25. Sapi Z, Papai Z, Hruska A, et al. Her-2 oncogene amplification, chromosome 17 and DNA ploidy status in synovial sarcoma[J]. *Pathol Oncol Res*, 2005, 11(3): 133-138.
 26. Regnard JF, Icard P, Guibert L, et al. Prognostic factors and results after surgical treatment of primary sarcomas of the lung[J]. *Ann Thorac Surg*, 1999, 68(1): 227-231.
 27. Deshmukh R, Mankin HJ, Singer S. Synovial sarcoma: the importance of size and location for survival[J]. *Clin Orthop Relat Res*, 2004, (419): 155-161.
 28. Bergh P, Meis-Kindblom JM, Gherlinzoni F, et al. Synovial sarcoma: identification of low and high risk groups[J]. *Cancer*, 1999; 85(12): 2596-2607.
 29. el-Naggar AK, Ayala AG, Abdul-Karim FW, et al. Synovial sarcoma. A DNA flow cytometric study[J]. *Cancer*, 1990, 65(10): 2295-2300.
 30. Trassard M, Le Doussal V, Hacene K, et al. Prognostic factors in localized primary synovial sarcoma: a multicenter study of 128 adult patients[J]. *J Clin Oncol*, 2001, 19(2): 525-534.

译者：王斌，细胞生物学专业博士，讲师。

研究兴趣：1. 肿瘤形成、复发和转移的信号通路；2. 细胞对环境因素的应答。主持国家自然科学基金1项(肿瘤转移方向)，省教育厅课题1项(肿瘤缺氧方向)，广东省医学科研基金1项(毒理学方向)，参与国家自然科学基金课题多项。第一作者发表SCI论文3篇，其中，中科院2区文章1篇。

本文引用： Braham E, Aloui S, Aouadi S, Drira I, Kilani T, El Mezni F. AME国际病例001 | 胸壁滑膜肉瘤：病例报告及文献综述[J]. *临床与病理杂志*, 2015, 35(1): 27-30. doi: 10.3978/j.issn.2095-6959.2015.01.010

本文首先以中文发表于【科研时间】(doi: 10.3978/kysj.2014.1.388). 本文已获科研时间和作者同意将该文内容以中文在本刊发表。