

腹膜后腺泡状软组织肉瘤1例

时林森, 王峰, 汪灏, 管文贤

时林森, 王峰, 汪灏, 管文贤, 南京医科大学鼓楼临床医学院
普通外科 江苏省南京市 210008

时林森, 硕士, 主要从事胃肠外科肿瘤的基础与临床研究.

作者贡献分布: 本文的临床资料收集、撰写、文献查询由时林森完成; 王峰参与临床资料收集及文章撰写; 汪灏指导文章配图及撰写; 管文贤负责对论文进行指导与修改.

通讯作者: 管文贤, 教授, 210008, 江苏省南京市中山路321号, 南京医科大学鼓楼临床医学院普通外科. guan-wx@163.com
电话: 025-83106666-11402

收稿日期: 2012-05-13 修回日期: 2012-07-01

接受日期: 2012-07-20 在线出版日期: 2012-08-08

Retroperitoneal alveolar soft-part sarcoma: A case report

Lin-Sen Shi, Feng Wang, Hao Wang, Wen-Xian Guan

Lin-Sen Shi, Feng Wang, Hao Wang, Wen-Xian Guan,
Department of General Surgery, Affiliated Gulou Clinical
Medical School of Nanjing Medical University, Nanjing
210008, Jiangsu Province, China

Correspondence to: Wen-Xian Guan, Professor, Department of General Surgery, Affiliated Gulou Clinical Medical School of Nanjing Medical University, 321 Zhongshan Road, Nanjing 210008, Jiangsu Province, China. guan-wx@163.com

Received: 2012-05-13 Revised: 2012-07-01

Accepted: 2012-07-20 Published online: 2012-08-08

Abstract

Alveolar soft-part sarcoma is a rare type of malignant soft tissue tumor that usually presents as a painless, slow-growing mass and is easily misdiagnosed as paraganglioma, alveolar rhabdomyosarcoma, clear cell renal cell carcinoma, or granular cell tumor. Alveolar soft-part sarcoma of the retroperitoneum is extremely rare. Here we report a case of retroperitoneal alveolar soft-part sarcoma that was correctly diagnosed based on a combination of imaging, clinical and pathological features and the use of immunohistochemical and gene detection techniques. A literature review was performed to further raise the awareness of this rare disease.

Key Words: Retroperitoneal; Alveolar soft-part sarcoma; Diagnosis

Shi LS, Wang F, Wang H, Guan WX. Retroperitoneal alveolar soft-part sarcoma: A case report. *Shijie Huaren Xiaohua Zazhi* 2012; 20(22): 2115-2117

摘要

腺泡状软组织肉瘤是一种少见的软组织恶性肿瘤,发生于腹膜后的腺泡状软组织肉瘤极为罕见,主要表现为无痛性生长的软组织肿块。国内外报道罕见,且易与副神经节瘤、腺泡状横纹肌肉瘤、肾透明细胞癌、颗粒细胞瘤混淆。本文报道腹膜后的腺泡状软组织肉瘤1例,结合影像学、临床病理学特征、免疫组织化学及基因检测技术,作出了正确诊断及治疗,并结合相关文献进行分析讨论,进一步提高了对腹膜后的腺泡状软组织肉瘤的认识。

关键词: 腹膜后; 腺泡状软组织肉瘤; 诊断

时林森, 王峰, 汪灏, 管文贤. 腹膜后腺泡状软组织肉瘤1例. *世界华人消化杂志* 2012; 20(22): 2115-2117

<http://www.wjgnet.com/1009-3079/20/2115.asp>

0 引言

腹膜后腺泡状软组织肉瘤(retroperitoneal alveolar soft tissue sarcoma)在临床上非常罕见,我院2012-12收治1例,先将本例患者相关资料报道如下。

1 病例报告

女, 26岁, 因“发现右下腹包块3 mo余”入院, 伴右下腹痛, 右下肢麻木。查体: 右下腹可及1包块, 表面无红肿, 实质性, 大小约9 cm×8 cm×7 cm, 界清, 活动度欠佳。查CT示: 右侧腹腔占位, 考虑神经来源(图1)。MRI示: L2-4椎体水平右侧腰大肌实质性占位伴坏死, 累计周围椎弓根及椎管内, 考虑间质肉瘤可能性大(图2)。手术采用右肋缘下弧形切口, 长约20 cm。术中见肿瘤位于右侧腹膜后, 大小约9 cm×8 cm×7 cm, 质硬, 无完整包膜, 边界欠清, 活动差, 累及右侧腰大肌。分离肿瘤与周围组织粘连, 切除包括肿瘤在内的部分右侧腰大肌。标本剖视: 肿块大小约9 cm×8 cm×7 cm, 切面鱼肉状, 中心可见液化灶。术后病理: 肉眼观暗红色肿块1枚, 大小9 cm×7 cm×6.5 cm, 部分区域有脂肪组织, 肿块切面灰黄色, 实性、质中、见坏死, 部分区域呈囊性变。镜下

■背景资料

腺泡状软组织肉瘤(ASPS)是一种较为罕见的恶性肿瘤,由Christopherson及其同事于1952年首先报告,其病理组织学特点为肿瘤血管丰富,光镜下可见假腺泡形成,电镜下细胞内可见特征性的多边形结晶。

■同行评议者

季加孚, 教授, 北京大学肿瘤医院

■研发前沿

ASPS, 目前组织学起源尚不很明确, 遗传学研究发现t(X; 17)(p11; q25)易位, 这种染色体的非均衡易位使Xp11上的TFE3转录因子与17q25上的ASPL基因形成融合基因。

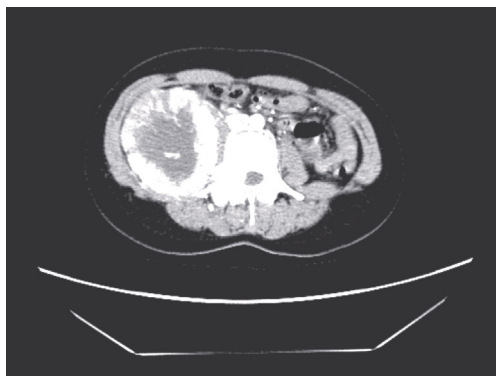


图1 CT检查图. 右侧腹腔可见一巨大软组织团块影, 局部与L3椎管内相连, 右肾受压移位, 大小约9.3 cm × 8.1 cm, 其内可见片状低密度影, 增强后可见明显不均匀强化, 其内可见供血血管影。



图2 MRI检查. L2-4椎体水平右侧腹膜后大小约9.1 cm × 7.1 cm, 增强后肿块实性部分明显强化, 中心坏死部分不强化。

见肿瘤组织边界清晰, 具纤维包膜. 肿瘤组织呈小巢状或腺泡样排列; 细胞多角形或圆形, 细胞核具有一定异型性, 间质血窦丰富(图3)。

免疫组织化学: 肿瘤细胞表达突触素(synaptophysin, Syn)(-), 嗜铬蛋白A(chromogranin A, CgA)(+), 白细胞分化抗原56(cluster of differentiation 56, CD56)(-), 细胞增殖核抗原(nuclear associated antigen, Ki-67)约3%(+), TFE-3基因(TFE-3)(+), 肌特异性肌纤维蛋白(muscle specific actin, MSA)(-), S100蛋白(S100)(-), 生肌因子(myogenin, Myo-Genin)(+), 胞质角蛋白(cyto-keratin, CK)(-), 神经丝蛋白(neurofilament protein, NF)(+), 结蛋白(desmin, Des)散在少量细胞(+), 白细胞分化抗原34(cluster of differentiation 34, CD34)血管(+), 唾液酸糖蛋白(Podoplanin D2-40)脉管(+).

特殊染色: PAS染色(Periodic acid-Schiff stain, PAS)(+). 病理诊断: (右后腹膜肿瘤): 结合免疫组织化学及HE切片考虑为腺泡状软组织肉瘤, 脉管内见瘤栓. 荧光原位杂交

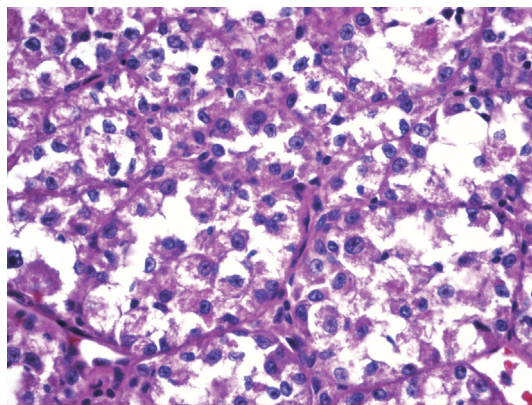


图3 HE染色(×400). 肿瘤细胞小巢状或腺泡样排列, 细胞多角形或圆形, 细胞核具有一定异型性, 核仁明显, 间质血窦丰富。

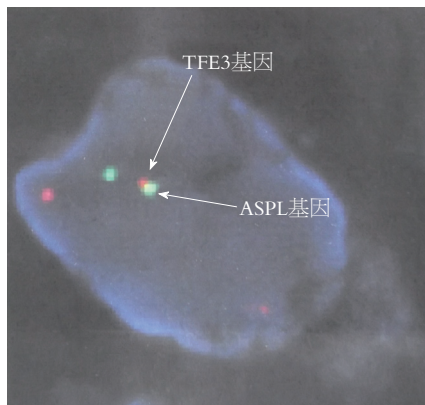


图4 TFE3-ASPL融合基因表达. 红色信号代表X染色体TFE3基因端粒侧, 绿色信号代表17号染色体ASPL基因着丝粒侧。

(fluorescence in situ hybridization, FISH)基因检测: 本次检测FISH结果异常, 肿瘤细胞表现为der(17)t(x;17)(p11;q25)易位, 分子病理学改变符合腺泡状软组织肉瘤(图4)。

2 讨论

腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASPS)由Christopherson和其同事于1952年首先报道^[1], 它是一种罕见的软组织肉瘤, 据美国、印度、中国学者报道, 其分别占全部软组织肉瘤的0.5%-1.0%、1.8%、0.5%左右^[2-4]. 本病多见于年轻患者, 发病高峰年龄15-30岁, 女性多于男性. 发病部位最常见于骨盆和下肢软组织, 发生于腹膜后的腺泡状软组织肉瘤非常罕见^[2]. 常表现为无痛性生长的软组织肿块。

病理镜检: 低倍镜下细胞呈多角形、巢状或腺泡样排列, 周围环绕类似肺泡毛细血管的血管窦. 高倍镜下肿瘤细胞胞质丰富, 多含有细胞周期性嗜酸阿少夫小体、淀粉糖酵解酶阳性

■相关报道

ASPS发病部位最常见于骨盆和下肢的软组织, 发生于腹膜后的腺泡状软组织肉瘤非常罕见, 国内外报道较少, 且临床资料多不完整。

颗粒和典型的均匀红染棒状结晶,胞质或棒状结晶PAS染色均为(+).细胞核为圆形或椭圆形,染色质形态不规则,核仁明显,核分裂象少见.影像学检查,CT平扫肿瘤和周围骨骼肌相比表现为等密度或稍高密度,MRI T1加权像表现为等信号或稍低信号,CT增强和MRI T2加权像肿瘤组织明显增强或表现为高信号,75%以上患者可见瘤灶中心液化坏死^[5].ASPS的遗传学研究发现t(X;17)(p11;q25)易位,这种染色体的非均衡易位使Xp11上的TFE3转录因子与17q25上的ASPL基因形成融合基因.因此,TFE3对ASPS的诊断具有重要意义^[3,6].

ASPS是一种少见的软组织恶性肿瘤,发生于腹膜后的ASPS极为罕见,且易与副神经节瘤、腺泡状横纹肌肉瘤、肾透明细胞癌、颗粒细胞瘤混淆.本例患者结合影像学、临床病理学特征、免疫组织化学及基因检测技术,作出了正确诊断.ASPS虽然生长缓慢,但高度恶性.治疗上以病灶根治性切除为主,辅以术后局部放疗和化疗,但疗效不理想^[7,8].多见静脉受侵和血液转移,常见转移部位主要是肺,其次为脑、骨、肝等.本例患者术后随访半年,未见明显局部复发及远处转移.

3 参考文献

- 1 Christopherson WM, Foote FW, Stewart FW. Alveolar soft-part sarcomas; structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis. *Cancer* 1952; 5: 100-111
- 2 Portera CA, Ho V, Patel SR, Hunt KK, Feig BW, Respondek PM, Yasko AW, Benjamin RS, Pollock RE, Pisters PW. Alveolar soft part sarcoma: clinical course and patterns of metastasis in 70 patients treated at a single institution. *Cancer* 2001; 91: 585-591
- 3 Rekhi B, Ingle A, Agarwal M, Puri A, Laskar S, Jambhekar NA. Alveolar soft part sarcoma 'revisited': clinicopathological review of 47 cases from a tertiary cancer referral centre, including immunohistochemical expression of TFE3 in 22 cases and 21 other tumours. *Pathology* 2012; 44: 11-17
- 4 方志伟, 陈勇, 宋金钢, 张如明, 杨蕴, 马育林, 张瑾, 滕胜, 邢汝维, 多健. 796例软组织肉瘤分析. *中国肿瘤临床* 2006; 33: 383-386
- 5 Ladanyi M, Antonescu CR, Drobnjak M, Baren A, Lui MY, Golde DW, Cordon-Cardo C. The precystalline cytoplasmic granules of alveolar soft part sarcoma contain monocarboxylate transporter 1 and CD147. *Am J Pathol* 2002; 160: 1215-1221
- 6 Daigeler A, Kuhn C, Hauser J, Goertz O, Tilkorn D, Steinstraesser L, Steinau HU, Lehnhardt M. Alveolar soft part sarcoma: clinicopathological findings in a series of 11 cases. *World J Surg Oncol* 2008; 6: 71
- 7 Kayton ML, Meyers P, Wexler LH, Gerald WL, LaQuaglia MP. Clinical presentation, treatment, and outcome of alveolar soft part sarcoma in children, adolescents, and young adults. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 187-193
- 8 Casanova M, Ferrari A, Bisogno G, Cecchetto G, Basso E, De Bernardi B, Indolfi P, Fossati Bellani F, Carli M. Alveolar soft part sarcoma in children and adolescents: A report from the Soft-Tissue Sarcoma Italian Cooperative Group. *Ann Oncol* 2000; 11: 1445-1449

■同行评价

本文病例罕见,该报道紧密结合临床实践,具有较好的临床指导价值.

编辑 张姗姗 电编 闫晋利

ISSN 1009-3079 (print) ISSN 2219-2859 (online) CN 14-1260/R 2012年版权归世界华人消化杂志

• 消息 •

中国科技信息研究所发布《世界华人消化杂志》 影响因子 0.694

本刊讯 2011-12-02,一年一度的中国科技论文统计结果由中国科技信息研究所(简称中信所)在北京发布.《中国科技期刊引证报告(核心版)》统计显示,2010年《世界华人消化杂志》总被引频次3458次,影响因子0.694,综合评价总分60.6分,分别位居内科学类49种期刊的第5位、第7位、第6位,分别位居1998种中国科技论文统计源期刊(中国科技核心期刊)的第79位、第320位、第190位;其他指标:他引率0.83,被引半衰期4.9,来源文献量712,文献选出率0.90,参考文献量17963,平均引文数25.23,平均作者数4.35,地区分布数29,机构分布数349,基金论文比0.45,海外论文比0.01.(编辑部主任:李军亮 2012-01-01)