

· 论著 ·

腹股沟透明细胞肉瘤1例并文献复习

吴桂堂*

中山陈星海中西医结合医院普通外科 (广东 中山 528415)

【摘要】目的 探讨软组织透明细胞肉瘤的诊断治疗。方法 分析现有病例临床资料并文献复习，总结软组织透明细胞肉瘤诊断及治疗。结果 软组织透明细胞肉瘤采用手术或活检可以确定诊断，采用以手术为主的综合治疗。结论 通过软组织透明细胞肉瘤的临床资料的认真分析，该病恶性度高，预后差，宜采用以手术为主的综合治疗。

【关键词】软组织；透明细胞肉瘤；手术

【中图分类号】R738.6

【文献标识码】A

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.01.004

A Case Report and Riview of Inguinal Clear Cell Sarcoma

WU Gui-tang*.

ZhongShan Chenxinghai Hospital Of Integrated Traditional Chinese and Western Medicine, Zhongshan 528415, Guangdong Province, China

Abstract: *Objective* To investigate the diagnosis and treatment of the Soft-tissue clear-cell sarcoma. *Methods* To analyze the case report and the reviews, the diagnosis and treatment of the Soft-tissue clear-cell sarcoma. *Results* Soft-tissue clear-cell sarcoma can be diagnosed by surgery or biopsy, Comprehensive treatment based on surgery. *Conclusion* To analyze the clinical information of the Soft-tissue clear-cell sarcoma, The disease has high malignancy and poor prognosis, so comprehensive treatment based on surgery should be adopted.

Keywords: *Soft Tissue; Clear Cell Sarcoma; Surgery*

软组织透明细胞肉瘤临床相对罕见，易误诊。本文对我院1例腹股沟透明细胞肉瘤诊断及治疗进行总结回顾并复习相关文献资料，提高对该病的认识及重视，选用适宜的治疗方法。

1 资料与方法

1.1 临床资料 患者女，78岁，农民，因“左侧腹股沟肿物2年，疼痛半月”入院。患者诉2年前无明显诱因出现左侧腹股沟肿物，无疼痛，无特殊不适，曾到当地社区医院就诊，未做特殊治疗，肿物逐渐增大，半月前左侧腹股沟肿物开始出现有疼痛不适，于2019年6月18日在我院门诊就诊，门诊行CT检查提示：左侧腹股沟区占位，建议增强及MR平扫+增强进一步检查。患者家属未同意进一步检查治疗，给予外用止痛药物处理，症状有缓解；但肿物近期明显增大，5天前左侧腹股沟疼痛明显加重，并出现红肿，呈持续性疼痛，影响行走，左下肢出现水肿，无恶心呕吐，无胸闷心悸。为求治疗遂来我院就诊，门诊拟“左侧腹股沟肿物”收入我科。起病以来，精神可，胃纳睡眠欠佳，大小便未诉特殊，家属感觉近期体重有所下降，但未测量体重。既往史2年前出现有脸部四肢出现皮肤变白，当地医院考虑“白癜风”，未做特殊治疗。个人史家族史无特殊。查体：T：36.7℃ P：92次/分 R：20次/分 BP：130/69 mmHg，Wt 33 Kg神清，痛苦面容，全身皮肤及黏膜未见黄染，头面四肢皮肤有片状白斑样改变，浅表淋巴结未及肿大。心肺听诊无异常，腹平坦，腹肌软，腹部无明显压痛反跳痛，移动性浊音阴性，肠鸣音可。左侧腹股沟区可及肿物，局部皮肤稍红，有“橘皮”样改变，大小约7cm×7.5cm肿物，质硬，不规则，活动度差，压痛明显，无波动感，无破溃。左下肢凹陷性水肿。门诊盆腔螺旋CT检查提示（见图1）：左侧腹股沟区占位，建议增强及MR平扫+增强进一步检查。入院检查：部分活化凝血酶原时间 59.8秒，凝血酶原时间 14.2秒；快速C反应蛋白19.07mg/L，血常规白细胞 $8.85 \times 10^9/L$ ，血小板 $326 \times 10^9/L$ ，血小板比积 0.300%，平均血小板容积 10.3fL，中性粒细胞百分数 81.0%，红细胞(RBC) $2.89 \times 10^{12}/L$ ，血红蛋白(HGB) 100g/L；免疫8项、肝功能正常，糖化血红蛋白5.5%；女性肿瘤全套：癌胚抗原(CEA) 6.3μg/L；甲胎蛋

白，糖链多肽抗原CA199，CA125，CA153，鳞状细胞癌相关抗原Scc，铁蛋白，总绒毛膜促性腺激素阴性。凝血功能检查异常：纤维蛋白原定量(Fib) 4.20g/L。大小便常规无特殊。MR检查提示左腹股沟多发结节、肿块，考虑恶性肿瘤性病变，淋巴结转移瘤？建议进一步检查、活检(见图2)。下肢水肿行双下肢超声：左下肢动脉系统主干未见明显异常，左下肢深静脉系统血流通畅，未见明显血栓形成，左大隐静脉血流通畅，未见明显血栓形成。心电图胸片无明显特殊。腹部超声检查未见特殊。入院半流食、止痛对症治疗。凝血检查部分活化凝血酶原时间59.8秒，血小板正常，查外源性凝血酶活性均降低(血浆凝血因子IX，XI，XII，XIII活性测定分别为62.7%，36.7%，30.9%，48%)，为改善凝血，输注新鲜血浆600mL，输血浆后，部分活化凝血酶原时间APTT为41.1S，凝血功能改善。为明确诊断及治疗。拟手术探查切除。

1.2 手术情况 全麻下手术探查，术前标记肿瘤大小范围，沿皮纹切口，设计梭形切口，长轴长约10cm，按设计切口切开皮肤，游离四周皮瓣至肿瘤边缘，肿瘤有包膜，沿肿瘤包膜外缘继续扩展分离，肿瘤富含较多供应小血管，所遇肿瘤血管给予缝合结扎后离断，肿瘤与腹股沟韧带下缘，与左股动脉静脉相紧贴，仔细小心沿血管剥离，完整分离，充分游离与肿瘤粘连组织所粘连，完整切除肿瘤，移除标本，创面止血，检查股动脉搏动良好，间断缝合皮下皮肤，切口处罗哌卡因局部应用术后镇痛，创口置引流管作为切口引流管，从切口下缘引出固定，消毒后敷料包扎。术后切开肿瘤内鱼肉样组织。

2 结果

2.1 术后情况及病理情况 术后切口下有积液，经加强换药及支持对症治疗，伤口愈合出院。术后病理结果回报，考虑软组织透明细胞肉瘤，免疫组化：HMB45(+)、MelanA(+)、S-100(+)、CKD10(少量+)、CD34(-)、CD68(散在+)、Actin(-)、Desmin(-)、LCA(-)、Vimentin(+)、Ki-67(40%+)，见图3~图4。

2.2 随访情况 术后肿瘤病理结果回报后，组织多学科查房，患者根据病史及病理，免疫组化上可以诊断左侧腹股沟区透明细胞肉瘤，属于恶性黑色素瘤类别在软组织表现，建议患者放化疗及扩

【第一作者】吴桂堂，男，副主任医师，主要研究方向：普通外科疾病诊断、治疗，尤擅长于胃肠、肝胆、疝等疾病。E-mail: 65055812@qq.com

【通讯作者】吴桂堂

大手术清扫治疗。患者家属未同意放化疗及扩大手术治疗,术后1月出现腰背部疼痛,左下肢水肿,超声提示左侧股总静脉血栓形成,不全栓塞;远端静脉血流缓慢。左下肢动脉系统主干未见明显异常。MR复查提示肿瘤复发转移,盆腔左壁-左腹股沟多发结节、肿块。X线提示左侧第4肋不连续,左侧第6肋骨质模糊。

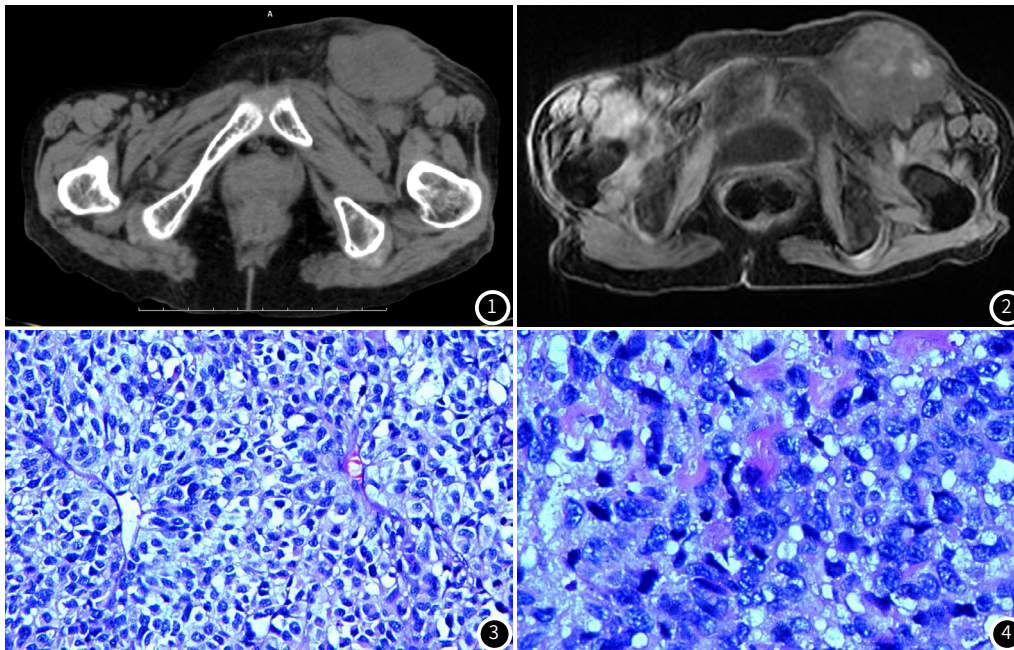


图1 CT平扫:左侧腹股沟区可见5.10cm×7.0cm肿物影,CT值约23HU,密度欠均匀,边缘欠光滑。**图2** MR提示左腹股沟多发结节、肿块,约6.7cm×5.2cm×6.7cm, T₁WI低T₂WI高信号, DWI高信号, ADC值减低,增强扫描呈明显不均匀强化,内部可见无强化坏死区,邻近骨质信号未见异常。**图3** (HE 20×10), **图4** (HE40×10)病理:肿瘤位于皮下,与表皮不相关,瘤细胞呈巢片状或结节状浸润,有纤维组织包绕,伴有多灶性坏死,细胞核大不规则,部分可见核仁,核分裂多见,无明显细胞内色素,结节周围见少量淋巴组织。镜下形态结合免疫组化: HMB45 (+)、MelanA (+)、S-100 (+)、CK-H (-)、CK-L (-)、CK7 (-)、CK19 (-)、CD99 (-)、EMA (-)、CD10 (少量+)、CD34 (-)、CD68 (散在+)、Actin (-)、Desmin (-)、LCA (-)、Vimentin (+)、Ki-67 (40%+),符合软组织透明细胞肉瘤。

3 讨论

软组织透明细胞肉瘤自1965年首次报道识别^[1],形态独特,占软组织恶性肿瘤1%,可见于任何年龄,在二十至四十周岁多见,女性多见,多见于四肢,躯干也有报道,表现靠近肌腱等软组织局部侵袭性生长,很少累及皮肤,体积过大或时间长偶可累及皮肤,可出现压痛或触痛^[2],复发和转移率高,来源于原始神经外胚层细胞,神经嵴细胞前体^[3]。影像学上为多发,CT表现为明显的软组织肿块,密度减低,不均匀^[4];MRI表现为肢体软组织肿块, T₁WI呈中等信号, T₂WI呈高信号。恶性程度高。诊断主要根据病理及IHC染色,光镜下可见肿瘤细胞内有黑色素颗粒,必要时进行分子检查^[5],以排除恶性黑色素瘤等常见的疾病。肿瘤免疫组化证明肿瘤细胞能产生黑色素并显示HMB45、S-100、NSE阳性反应,肿瘤细胞显示 t(12;22)(q13-q12)特征的易位改变^[6]。软组织透明细胞肉瘤治疗以广泛切除原发病灶,结合放疗化疗的综合治疗,但治疗作用有限^[7],早诊断和首次广泛切除是关键,但很多涉及重要器官部位的肿瘤并不适合做广泛性切除,例如本文报道病例。很多病例在初次诊断时大多已经发生转移^[8]。肿瘤切除1年内易复发,可沿着肌腱、腱膜扩展,容易在区域淋巴结和肺内转移^[9],过多手术清扫有时并不能改变生存获益。肿瘤大于5cm或出现有坏死灶者预后更差^[10]。放射治疗能够使疾病得到局部控制,但对延长生存期可能并无益处^[11]。化疗效果作用微小^[12]。透明细胞肉瘤中发现有高度上调的c-Met、ErbB3,酪氨酸激酶受体 C-MET 和其配体肝细胞生长因子为 CCS-ST 的治疗靶点,受体酪氨酸激酶抑制剂药物如舒尼替尼,克唑替尼和表皮生长因子受体抑制剂等的治疗可能值得去研究^[13]。免疫抑制剂靶向治疗药物及个体化治疗是该病的一个方向^[14],但仍需进一步研究。

软组织透明细胞肉瘤临床相对较少见,恶性度很高,手术易复发,放化疗不敏感,预后很差。所报道患者就诊时已经较晚,可能已有血行转移或远处转移,且不同意进一步扩大手术或进一步放化及免疫靶向等治疗,生存期短,术后3个月死亡。软组织

复查癌胚抗原(CEA)4.8μg/L;胸部CT:左心房上方软组织密度影。入院肿瘤科给予止痛等对症处理,患者及家属拒绝化疗、靶向治疗及免疫治疗等积极抗肿瘤治疗,病情进行性加重,术后3个月全身衰竭死亡出院。

透明细胞肉瘤临床上需提高诊治认识。早期发现早期并彻底性手术治疗,综合治疗,可能改善其预后。

参考文献

- [1]Enzinger F M. Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses: An analysis of 21 cases [J]. Cancer, 1965, 18 (9): 1163-1174.
- [2]Kosemehmetoglu K, Folpe A L. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses, and osteoclast-rich tumour of the gastrointestinal tract with features resembling clear cell sarcoma of soft parts: A review and update [J]. J Clin Pathol, 2010, 63 (5): 416-423.
- [3]易俊林, 余子豪. 透明细胞肉瘤病理与临床特点 [J]. 中华放射肿瘤学杂志, 1999, 8 (4): 225-228.
- [4]先世伟, 吴小莉, 王文献. 软组织透明细胞肉瘤的CT表现 (附2例并复习文献) [J]. 罕见疾病杂志, 2012, 19 (2): 32-34.
- [5]Romeo S, Dei Tos A P. Soft tissue tumors associated with EWSR1 translocation [J]. Virchows Archiv, 2010, 456 (2): 219-234.
- [6]Sonobe H, Takeuchi T, Taguchi T, et al. Further characterization of human clear cell line HS-MM demonstrating a specific t(12;22)(q13;q12) translocation and hybrid EWS/ATF-1 transcript [J]. J Pathol, 1999, 187 (5): 594-597.
- [7]商冠宁, 孙平, 邢浩. 透明细胞肉瘤的临床治疗与预后分析 [J]. 中国骨肿瘤骨病, 2010, 9: 429-432.
- [8]Mackey S L, Hebel J, Cobb M W. Melanoma of the soft parts (clear cell sarcoma): A case report and review of the literature [J]. J Am Acad Dermatol, 1998, 38 (5 Pt 2): 815-819.
- [9]Marques B, Terrier P, Voigt J, et al. Clear cell soft tissue sarcoma. Clinical, histopathological and prognostic study of 36 cases [J]. Ann Pathol, 2000, 20 (4): 298-303.
- [10]陈静, 方志伟. 软组织透明细胞肉瘤的研究进展 [J]. 中华肿瘤防治杂志, 2008, 15 (2): 156-159.
- [11]Marcrom S, De Los Santos J F, Conry R M. Complete response of mediastinal clear cell sarcoma to pembrolizumab with radiotherapy [J]. Clin Sarcoma Res, 2017, 7: 14.
- [12]Meis-Kindblom J M. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: a historical perspective and tribute to the man behind the entity [J]. Advances in Anatomic Pathology, 2006, 13 (6): 286-292.
- [13]Davis I J, McFadden A W, Zhang Y, et al. Identification of the receptor tyrosine kinase c-Met and its ligand, hepatocyte growth factor, as therapeutic targets in clear cell sarcoma [J]. Cancer Res, 2010, 70 (2): 639-645.
- [14]陈士奇, 王春萌. 透明细胞肉瘤的治疗现状和进展 [J]. 中国肿瘤床, 2018, 45 (22): 1169-1172.

(收稿日期: 2022-06-26)

(校对编辑: 阮 靖)