

原文題目(出處)：	Synovial sarcoma in the oral and maxillofacial region: Report of 4 cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 2008;66:161-7.
原文作者姓名：	Hu Wang, Jing Zbang, Xing He, Yuming Niu
通訊作者學校：	West China College of stomatology, Sichuan University, Chengdu, China
報告者姓名(組別)：	Intern G 鄧聖霖
報告日期：	2008/7/11

內文：

Synovial sarcoma是一種well-defined tumor約佔所有soft-tissue sarcoma的10%，一般發生在四肢靠近叫大的關節處，如膝關節。在oral and maxillofacial 區域較不常見。這篇文章中主要報告在頭頸部的四個案例，並對synovial sarcoma做個文獻統整。

Report of Cases**Case 1**

一位32歲的男士在左臉部有個逐漸擴大的腫瘤，這樣的情況已經持續9個月左右，PE檢查結果顯示，大約在左側preauricular region有個5cm x 4cm，firm, slightly tender, non-mobile的腫塊，左臉腫脹且顏面不對稱的情況。並沒有淋巴節腫脹的情況。

Site: Left preauricular region	Mobility: fixed
Size: 5cm x 4cm	Lymphadenopathy: (-)
Consistency: firm	Facial asymmetry: (+)
Tenderness: (+)	

行手術切除，並在術中送冷凍切片，結果顯示屬於mesenchymal tissue origin的malignant tumor. 後來進行wide excision。從術後的檢體來看tumor已經侵入condylar process，主要的組成為epithelial cells和spindle cells。使用特殊抗體染色則顯示tumor cell對於vimentin (+)，CD99 (+)。對於cytokeratin, smooth muscle actin(SMA)，desmin, CD34則沒有反應。診斷上基於從組織切片以及組織免疫化學染色的結果歸類為Biphasic synovial sarcoma.

Case 2

一位31歲女性由於左側temporal region的疼痛已持續六個月左右，且病況加劇所以轉診到成都本院，大約在四個星期前開始出現張口困難，並伴隨有左側下唇區域麻麻的感覺。病患本身的醫療紀錄，家族病史，外傷紀錄，和系統檢查都沒有特別的地方。PE的結果顯示，左側temporal region有輕微的腫脹，最大張口度約在15mm左右，病患咬合關係正常，沒有特殊的淋巴結腫大。從MRI影像檢查的結果顯示，有個約5cm x 4.9cm x 2.4cm的腫塊位於左側infratemporal fossa space。這位病患之後進行手術，並做wide excision.

鏡檢顯示tumor主要是由spindle cells所組成，透過組織免疫化學染色顯示epithelial membrane antigen(EMA)(+), vimentin (+), CD99 (+), Pan-CK (cytokeratin) (+), 但是smooth muscle actin (SMA) (-)。基於組織學檢查以及組織免疫化學檢查結果將這個病例歸類為monophasic (spindle cell) synovial sarcoma.

Case 3

一位34歲的病患於2005年11月因懷疑synovial sarcoma recurrence因此轉診到成都本院。病患表示症狀約持續了兩個月。過去病史則紀錄，大約在6年之前(1999

年)病患發現右側臉頰有腫脹的情況，但病患沒有很注意。約在2003年時，腫脹處開始會些許疼痛，並求診於地區醫院，最後的診斷沒有記錄。大約在一年以後(2004)病患tumor recurred 並再次切除送往West China hospital(成都華西醫院)病理部門分析。光學鏡檢的結果顯示包含兩種不同的細胞 spindle cells以及 epithelial cells.從組織免疫化學染色來看spindle cell對於 vimentin (+), 而 epithelial cell則對epithelial membrane antigen (EMA)(+), 但是tumor cells對於SMA, desmin, S-100等染色都屬於(-)。根據以上的結果推論為Biphasic synovial sarcoma.

約在第二次手術10個月後另一個歸類為synovial sarcoma的腫塊再次在另一個醫院被切除，但腫瘤於2個月前(2005/09)復發。PE檢查，在右頰部有個5cm x 2.5cm的firm, non-mobile mass，張口度受限約只有10mm，由於之前的手術，在submandibular以及preauricular 區域都可以看到疤痕。胸部X光片沒有看到meta的情況，也沒有局部淋巴結腫脹的情況。Enhanced CT顯示tumor位於右側masseteric space。診斷為復發性的腫瘤，並安排病患做手術切除，最後做wide tumorectomy，並切除鄰近的，cheek soft tissue, zygomatic bone, zygomatic arch, segmental resection of right mandibular ramus以及local flap reconstruction.

Case 4

於2005/11/03, 一位30歲的婦女前往華西醫院表示，左側parotid region腫脹已有兩個月。PE結果顯示在左側parotid gland區域有個firm, tender, 1.5cm x 1.5 cm tumor，顏面神經並無異常的情況，從CT上來看影響的範圍從左側parotid gland區域到TMJ到infratemporal fossa.術後檢體看來，tumor cells侵入parotid gland和nerve tissue，看到的是biphasic type包括了nesting-like的epithelial cells以及spindle cells.從組織免疫化學染色來看，Pan-CK(cytokeratin) (+)，但S-100, CD31, CD34, Desmin皆為(-)

根據以上的觀察診斷為parotid gland的synovial sarcoma.

Discussion

1. Synovial sarcoma is highly invasive tumor. 但頭頸部約只有3%左右，在身體四肢則佔將近約90%
2. 在頭頸部發生的部位依各篇不同的研究分別有buccal mucosa, maxillary sinus, mandible, tongue, mouth floor，而一般的描述大多是slow-growing, deep-seated, palpable mass associated with pain(約50% case)
3. 本篇研究中

Sex: 2 male, 2 female

Age: Range from 30-34 y/o

Lesion site: Condylar process (left condylar process, left infratemporal fossa, right cheek, left parotid gland)

Type : Biphasic more common than monophasic (3:1)

4. Synovial sarcoma不只發生在periarticular site也發生在tongue或是soft palate.這使得發生的原因相對矛盾，因為在正常的synovium中並不常見到intercellular junction, microvilli, external lamina這些結構，但卻常見於tumor中。因此也有學者將之歸類於carcinosarcoma (Leader et al)
5. 目前一般普遍認同的說法是synovial sarcoma是從未分化或具有多重分化能力的mesenchymal cell而來，能夠分化成epithelial 或是mesenchymal cells

Type 1: Biphasic type with distinct epithelial and spindle cells present in various proportions and patterns.

Type 2: Monophasic spindle cell type with little or no evidence of epithelial

differentiation

Type 3 : Monophasic epithelial type

Type 4 : Poor differentiated type

6.

	Epithelial cell	Mesencymal cells	muscle
Markers	CK7, CK9, EMA (90%) CD99	Vimentin	Desmin SMA

CD99 常見於Ewing sarcoma及peripheral neuron-ectodermal tumors

S-100常見於malignant peripheral nerve sheath tumors

7. 約有95%的synovial sarcoma病患的chromosomal (X;18)(p11.2;q11.2)有translocation 的情況，這樣的情況造成18q11上的SYT gene和Xp11上SSX1,SSX2,SSX4其中一個再組合形成了SYT-SSX1,SYT-SSX2, SYT-SS4。對於Synovial sarcoma的診斷上只要是SYT-SSX fusion的情況就能確診但是臨床上，如果能透過臨床表徵，組織學特色，以及特殊染色，不一定要從分子生物學的觀點來做評估

	SYT-SSX1	SYT-SSX2
Relation with type of synovial sarcoma	Biphasic Monophasic	Usually monophasic Biphasic (reported)

SYT-SSX1 gene fusion有較aggressive tumor growth還有poor outcome的情況，病患是SYT-SSX1的話metastasis及之後survival rate都比SYT-SSX2要差

8. 目前較可行的治療方式主要是adequate surgical excision以及搭配放射線治療或是化學治療，因頭頸部的重要器官多，不太適合做太大範圍的切除
9. Recurrence rate arising from body site 50% , 2 years after treatment
10. 五年存活率約在36-51%
- 影響因素包括，tumor size(最重要 >5 mm poorer prognosis), location, patient age, histological type, extent, mitotic activity, margin of resection.