

原文題目(出處):	A mixed image in the maxillary sinus (Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol 2017;124:5-10)
原文作者姓名:	Flávia Sirotheau Corrêa Pontes Felipe Paiva Fonseca Beatriz Helena Rodrigues e Silva Eduardo Rodrigues Fregnani Sâmia Cordovil de Almeida Anderson Costa Sousa Marcondes Sena-Filho Oslei Paes de Almeida Helder Antônio Rebelo Pontes
通訊作者學校:	Brazil, University of Campinas, Piracicaba Dental School, Department of Oral Diagnosis (Pathology)
報告者姓名(組別):	鄭峻仁(C)
報告日期:	10/03

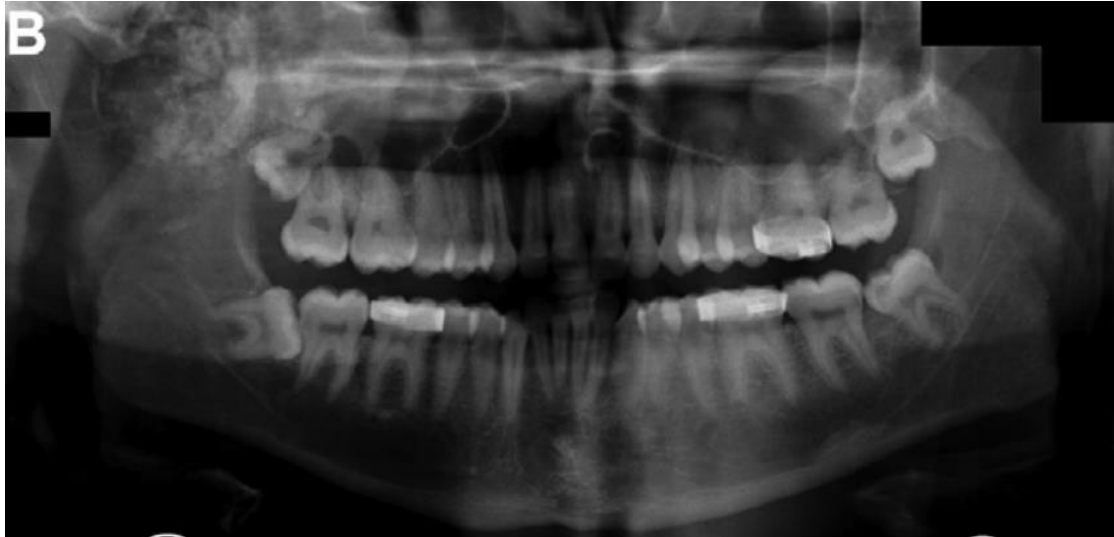
內文:

1. Clinical presentation

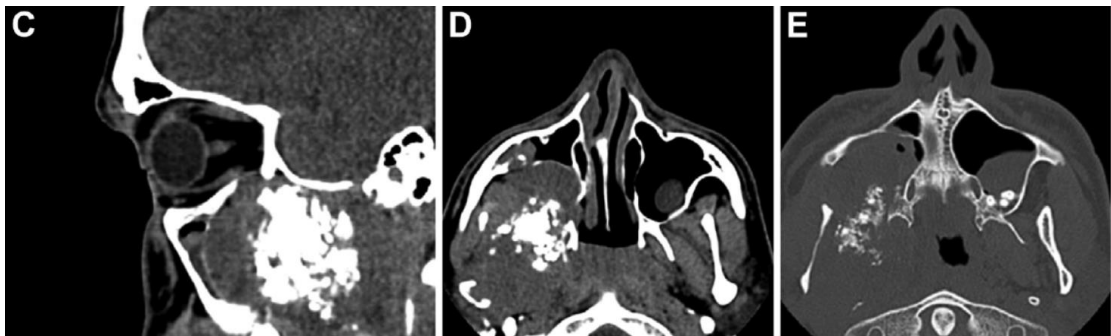
一位 19 歲的男性，發現他的右臉有一個腫脹，在四個月內持續擴大。頸部沒有可被觸診到的淋巴結，由於是轉診，並沒有過去就醫的紀錄，口內檢查的部分，右上顎的黏膜並沒有發現明顯的變化，觸診發現一到三大臼齒處有些微腫脹，質感是硬的、推測應該是骨頭的擴張。



牙齒沒有動搖，Pano film 發現在右側 maxilla 有一個 irregular, ill-defined radiolucent 內含 radiopaque foci 的病灶，並且有入侵 sinus 的跡象



CT 的部分可以發現在 hypodense 的地方有 hyperdense 的 foci，Axial section 可以看到病灶破壞了 sinus 的後側，以及 pterygoid process 的外側，Coronal section 則發現病灶侵入鼻腔，sagittal section 可以看到 orbital floor 受到侵犯。



2. Differential diagnosis

沒有明顯的臨床症狀和 aggressive 的 mixed radiographic lesion

central ossifying fibroma

benign odontogenic tumor

malignant odontogenic tumor

synovial sarcoma(SS)

Ewing sarcoma family of tumors(ESFT)

osteosarcoma

chondrosarcoma

(1.) Central ossifying fibroma

良性、包含 fibrocellular stroma 和 一些鈣化結構，

fibro-osseous lesion 中有 15.4% 是 central ossifying fibroma

通常是 Solitary tumor，常出現在 20~40 歲的女性，

通常是沒有症狀的腫脹，並且常位於 mandible 的 posterior region

不過他有滲透並且破壞的情形，較為不同。

(2.) Benign odontogenic tumor

作者認為具有破壞性且為 mixed radiographic 的病灶並不太像，因此只考慮 malignant odontogenic tumor

(3.) Malignant odontogenic tumor

ameloblastic fibrosarcoma (AFS)、odontogenic ghost cell carcinoma(OGCC)。

OGCC 比較常出現在 maxilla 而 AFS 則容易出現在 mandible 的 posterior region，兩者都有可能侵犯到 maxillary sinus。

容易出現在成年男性，通常為快速生長且會疼痛。

影像學方面都是 poorly defined 的 mixed lesions.

(4.) Synovial sarcoma

SS 是染色體異常的疾病，通常出現在四肢，3%到 10%出現在頭頸部，常出現在 30~50 歲的男性，通常沒有症狀，也有鈣化的種類。且也會侵犯到 sinus。

(5.) Ewing sarcoma family of tumors

ESFT 也是染色體異常的疾病，通常 20 歲以前的男性都會被影響，且較常出現在長骨、pelvis 和 ribs，較少出現在顎骨。

影像學上通常都是 poorly defined borders，且具破壞性。

但是 ESFT 比較常出現在 mandible，且通常不會有鈣化物。

(6.) Osteosarcoma、Chondrosarcoma

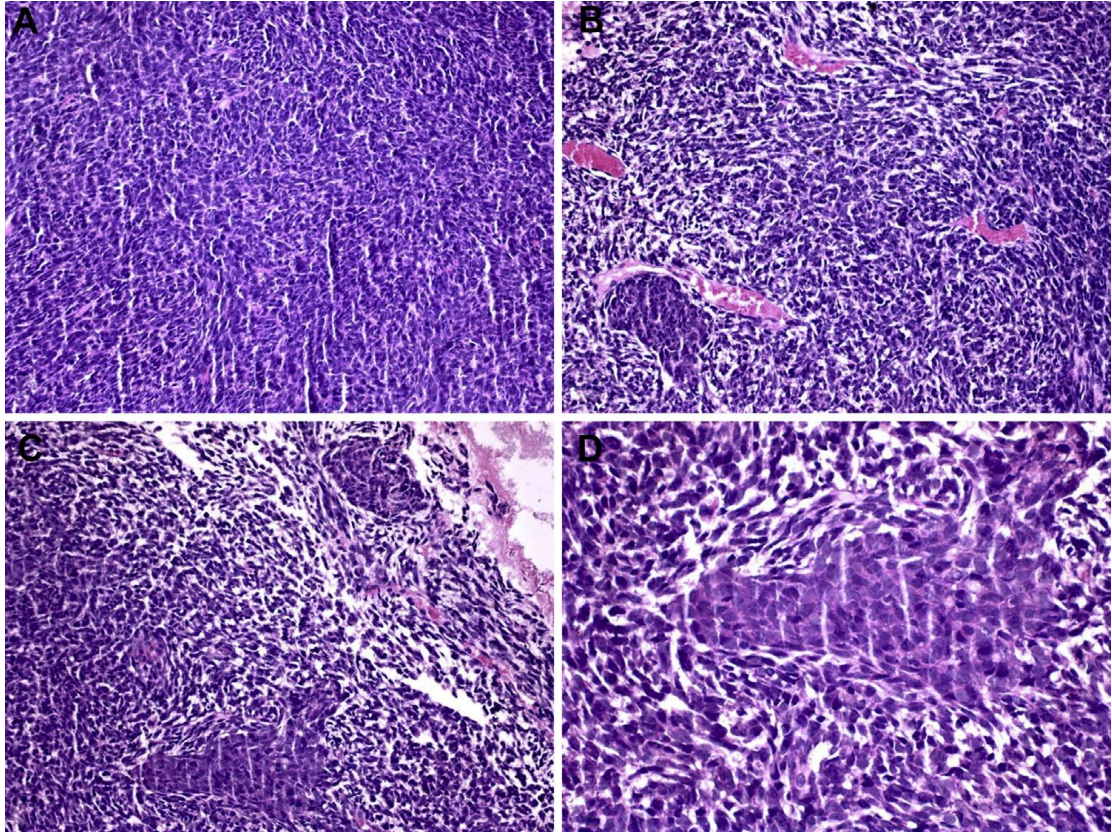
會出現在頭頸部、通常發生在成年男性，快速生長、沒有症狀。

影像學上通常有骨頭破壞，ill-defined，從 radiolucent 到 mixed 的 lesion 都有。作者認為是最相近的診斷。

3. Diagnosis

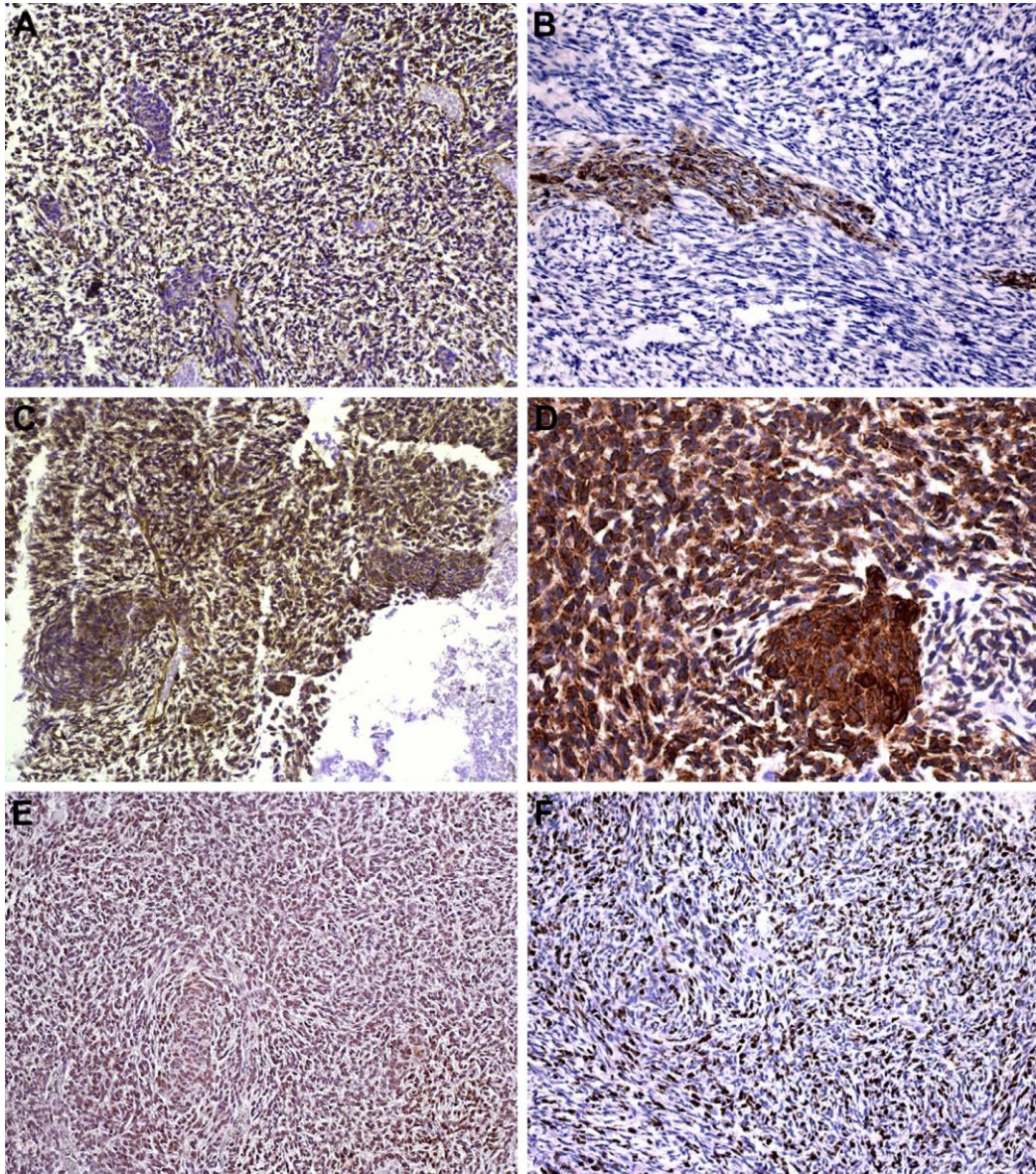
切片結果是惡性的細胞增生，由兩種細胞組成。

排成一球一球的 epithelial cell，有 eosinophilic 細胞質、不明顯的細胞分界、以及圓或卵圓的細胞核。epithelial 細胞被 pleomorphic spindle cells 包圍。因此很有可能是 Synovial sarcoma，作者再由 immunohistochemical 的研究去做更準確的診斷。



從spindle cells找到了vimentin，epithelial cells 找到了AE1/AE3 and EMA，且在spindle 和 epithelial cells 都找到TLE1, Bcl-2, and CD99。分化指數 Ki67 高於 40%。且 S100, LCA, desmin, Fli-1, 和 CD34 皆為陰性。

因此確診為Synovial sarcoma。



4. Management

手術移除，合併放療(總劑量 70Gy)，5個月後追蹤，發現有肺部和頭皮的轉移。給予緩和病情的化學治療，其間上顎處病灶再度復發，在一年的追蹤之後過世。

5. Discussion

起初SS會被命名為Synovial sarcoma，是因為其顯微觀察下像是在發育中的synovium(滑液膜)，但後來發現並不是由滑液組織轉變而來、而是無法分化的mesenchymal cells(間質細胞)。

SS在所有的soft tissue sarcoma中，占了 5% ~ 10%，通常出現在青年人的下肢，男性稍微多一點。出現在頭頸部的SS 占了 3% ~ 10%，又主要出現在咽下區，很少出現在maxillary sinus。

頭頸部的SS 通常是生長緩慢、無痛的，可能有一些症狀像是吞嚥困難、沙啞、呼吸困難。

影像上，大約有 30 % 的 SS 會產生 RO 的影像。

組織學上，有只有 spindle cells 組成的種類，不過大致上都是 spindle 和 epithelial cells 組成。

雖然兩種細胞的外型不相同，但是組織生成卻是相關的。

分化不全，但是卻持續的進行細胞分裂。

雖然這次的病例有拍到 RO 的部分，但是切片並沒有看到鈣化物，可能是切片的地方剛好沒有切到鈣化物而造成的。

SS 中 vimentin, Bcl-2, CK, EMA, CD99, 和 TLE1 會呈陽性，epithelial cell 中 AE1/AE3 and EMA. TLE1, Bcl-2, 和 CD99 會成陽性，Ki67 大約在 40%，

研究指出，有 90% 的 SS 是染色體異位造成的 t(X:18)(q11, p11)。

在這次的病例中，先做手術切除再施以輔助的放射線治療，雖然如此，研究指出 SS 5 年的存活率在 66% ~ 80.4% 之間，10 年的存活率則在 53% ~ 78.2% 之間，是個滿惡性的腫瘤。

6. Conclusions

Synovial sarcoma 是個不常發生在頭頸部甚至到上頷竇的腫瘤，但是我們在 DD 的時候仍然要把她考慮進去。此外，雖然產生 RO 的機率不高，但是要記得 SS 還是有可能會有 RO 的產生。

題號	題目
1	以下關於滑液肉瘤(Synovial sarcoma)的敘述，何者為非： (A) 絕大多數的滑液肉瘤都與滑液膜(Synovium)有關。 (B) 發生在頭頸部的滑液肉瘤，占了大約 1.9%~3.7% 左右。 (C) 常見發生在四肢(extremities)。 (D) 90% 的滑液肉瘤與染色體易位(reciprocal translocation)有關
答案 (A)	出處：Oral and Maxillofacial Pathology, Fourth Edition, Chapter 12,
題號	題目
2	以下關於滑液肉瘤(Synovial sarcoma)的敘述，何者為非： (A) 滑液肉瘤通常出現在青少年(teenagers)或青年人(young adult)上，且男性發生率稍微高一些。 (B) 發生在頭頸部的滑液肉瘤，通常都出現在上頷骨(maxilla) (C) 通常都會施以大範圍切除(radical surgical excision)，並且合併輔助放療(radiation therapy)或化療(chemotherapy)。 (D) 容易復發(recurrence)和轉移(metastasis)，預後(Prognosis)通常不佳，5 年存活率約為 36%~64%，10 年存活率約為 20%~38%。
答案 (B)	出處：Oral and Maxillofacial Pathology, Fourth Edition, Chapter 12,