

原文題目(出處)：	Alveolar soft part sarcoma of the tongue Oral Oncology Extra 42, 241-243(2006)
原文作者姓名：	Jeane de Fátima Correia-Silva et al.
通訊作者學校：	Universidade de São Paulo, São Paulo, Brazil
報告者姓名(組別)：	Intern E 組 蔡億霖
報告日期：	2006. 10. 16

**內文：**

- Alveolar soft part sarcoma (ASPS) 是一種相當少見且組織來源不甚明確的惡性腫瘤
- ASPS 病灶主要發生在頭頸部且有 25%位在舌頭，以 15 到 35 歲的女性居多
- 臨床上是無痛並且生長緩慢的。
- 轉移以肺部、腦部及骨頭為主，若有轉移則預後不佳。

**Case Report****Chief complaint**

- 一位 17 歲的女性，其主訴為：因持續三個月的舌頭腫大而由 Odilon Berhens Hospital 的口腔病理科轉診而來。

**Clinical examination**

- 口外檢查臉部無改變而頸部淋巴亦無腫大現象。
- 口內檢查可見到舌背上有一直徑 2cm 的無症狀小結節 (nodular)：包覆的黏膜顏色、質地和完整性都正常。內容誤觸診有彈性 (elastic consistency)
- 針頭抽取裡面沒有液體。
- 懷疑是 benign mesenchymal neoplasm (neurofibroma, schwannoma and lipoma)
- 安排在 LA 下 excisional biopsy，並以 10% neutral phosphatebuffered Formalin 固定。

**Microscopic findings**

- 細胞的外型為 large round or polygonal cell 成 nests 聚集，並被 fibrous stroma 區隔開來。
- Granular cell 的內容物是豐富的 granular eosinophilic 的細胞質和有著小核仁的 vesicular (泡狀) 細胞核。需注意 Mitosis 和濃染多形性的核並沒有發現。
- Periodic acid-Schiff (PAS) with and without diastase digestion 指出有 intracellular glycogen and rhomboid shaped crystals 的存在。
- 但是 phosphotungstic acid-hematoxylin 或 Masson trichrome stain 都無法發現 Cross striations。

**Immunohistochemistry**

- Tumor cell 對以下有陽性反應
  - Muscle specific actin (Clone HHF-35, diluted 1:100, DAKO Corporation)
  - Cytoplasmic MyoD1 (5-BA, diluted 1:100, DAKO Corporation)

- Myogenin (Clone F5D, diluted 1:100, DAKO Corporation)
  - Desmin (Clone A0611, diluted 1:50, DAKO Corporation)
  - Neuron specific enolase protein (NSE) (Clone A0587, diluted 1:100, Dako Corporation)
  - Tumor cell 對以下都無反應
    - Vimentin (Clone Vim 3B4, diluted 1:100, DAKO Corporation)
    - S-100 (Z0311, diluted 1:75, DAKO Corporation)
    - Cytokeratin AE1/ AE (Clone AE1 & AE3, diluted 1:50, DAKO Corporation)
    - Antigen retrieval with citrate buffer (0.01 M, pH 6.0, 95\_,30 min)
- 以上結果除了 S-100，可以顯示為 solid type 的 ASPS。

### Diagnosis

- Alveolar soft-part sarcoma of tongue
- .....

### Discussion

ASPS是僅佔所有軟組織惡性瘤1%的罕見惡性瘤。下肢是他最常侵犯的地方，而頭頸部也佔了27%，在頭頸部中又有25%是位在舌頭。病灶在舌頭上的ASPS患者通常比較年輕，原則上不超過21歲。女性發生率約為男性兩倍。顯微鏡下的特徵、組織化學和免疫組織化學對於ASPS的診斷意義重大，重要包括：

1. 不同數量的intracellular glycogen
2. PAS (+)
3. Diastase-resistant rhomboid or rod-shaped crystals

在我們今天的例子可以見到的發現：

1. PAS(+)
2. Diastase-resistant crystals

這些發現可以在80%的病例中找到，且被作為與rhabdomyoma區分的重要依據。

Rhabdomyoma 的發現應該是：

1. PAS(-)
2. Intracitoplasmatic glycogen granules 在使用diastase之後會消失
3. Phosphotungstic acid-hematoxylin and Masson trichrome staining之後會出現 cross-striations

從ASPS第一次被報告出來之後便一直受到討論，到底其組織來源究竟是 neuroectodermal、endocrine 或 myogenic，雖然免疫組織化學比較偏向他是 myogenic，但一直無其他支持的發現。他的細胞無法以cytokeratin的抗體、epithelial membrane antigen、neurofilaments、glial fibrillary acidic protein、serotonin、synaptophysin、met-enkephalin and leu-enkephalin染色，只有偶爾有 S-100和NSE（我們的例子是有NSE無S-100）。在Muscle markers方面的報告比較不一致，一般認為vimentin, musclespecific actin and desmin是可以做的出來的，desmin通常反應較明顯但是vimentin則是有沒發現的報告。在確定是否myogenous

differentiation的特殊標記時，myoglobin 和myogenin的結果是一負一正。一些組織學的標準像是 atypia、cellularity、necrosis和number of mitosis可以用來評估惡性的程度。可是這通常比較主觀且不準確容易造成診斷上的失誤。基本上ASPS長的很慢且不太會復發，不過卻非常容易轉移到肺部、腦和骨頭。若是病灶在舌頭上的ASPS，其被報告的轉移或復發率都有30%，其中僅有10分之1是轉移到肺部。所以舌部的ASPS需要長時間的追蹤。ASPS的治療以切除為主，偶爾合併CT/RT。根據多數報告的結果，舌部的ASPS若不是復發或以轉移的例子且可以很好的切除時CT/RT並不是必要的。在沒有轉移證據的病患，五年、十年和二十年的存活率分別是60.0%、38.0% 和15.0%，當然也和病患的年紀、腫瘤大小和轉移與否有關。結論就是在沒有轉移和術後一年沒有復發的舌部的ASPS相對於其他部位的病灶有較好的預後。

題號	題目
1	Alveolar soft part sarcoma 與 granular cell tumor 錯誤 (A) 皆可發現富含 eosinophilic material 的 granular cell (B) Overlying epi. 皆有 acanthosis (C) 好發在女生，若口內皆在舌頭上 (D) 皆有 s-100 protein (+)
答案 (B)	出處：
題號	題目
2	Alveolar soft part sarcoma 與 rhabdomyoma 不正確者？ (A) 皆可發現富含 eosinophilic material 的 granular cell (B) 皆好發在年輕女性，且口內最多是發在舌頭 (C) 治療皆是 local excision，且不易 recur (D) Rhabdomyoma cell 在 PTAH 染色下有 cross-striation
答案 (B)	出處：