

食管肉瘤样癌：一种罕见的食管肿瘤

邹芷若¹ 王潇童² 王晓贞^{2*}

1. 承德医学院 067000

2. 邢台市人民医院 054000

摘要：食管肉瘤样癌（ESC）是一种罕见的恶性肿瘤，约占所有食管癌的0.5%–2.8%^[1]，它由癌性和肉瘤性成分组成。该病的预后较好，但目前尚无诊断和治疗的标准指南。我们报告了一例71岁男性患者，该患者因吞咽困难入院。影像学检查上消化道造影及电子胃镜提示食管上段见隆起型新生物，至官腔狭窄。内镜活检及免疫组化示食管肉瘤样癌。患者接受了根治性放疗。在18个月的随访中，他无症状，也没有复发的影像学证据。

关键词：肉瘤样癌；食管；放射治疗

介绍

食管癌作为全球常见的恶性肿瘤之一，其中腺癌和鳞状细胞癌（SCC）是最常见的组织学类型^[2]。肉瘤样癌，也称为癌肉瘤、梭形细胞癌或假肉瘤，是一种由上皮癌性和间叶肉瘤性成分组成的罕见恶性肿瘤，占有食管恶性肿瘤的0.5%至2.8%^[1]。由于其罕见性，人们对癌肉瘤知之甚少，虽然这种说法存在争议，但人们仍认为其预后优于其他类型的食管癌^[3]。在此，我们介绍了一例71岁男性基于临床、内镜和免疫组化特征为基础的食管肉瘤样癌的病例。

病例资料

患者男性，71岁，无明显诱因出现吞咽困难2周，无呛咳。就诊当地医院查上消化道造影示：食管上段占位性病变。遂就诊我院查电子胃镜示：1.食管恶性肿瘤（距门齿约18–25cm食管近2/3周见隆起新生物，新生物至官腔狭窄），2.反流性食管炎，3.食管裂孔疝，4.胃窦溃疡，5.慢性胃炎。病理：（食管）分化差的癌，结合形态学及免疫组化结果符合肉瘤样癌，部分有鳞状细胞分化，免疫组化结果：P40（部分+），Ki-67（80%+），CK5/6（-），Vimentin（+），TTF-1（-），NapsinA（-），CKLW（-）。胸部增强CT显示，食管胸廓入口处腔内见不规则软组织结节，大小约2.6×3.4cm，气管略受压。双侧颈部及锁骨上超声示：右侧颈部低回声结节--考虑异常淋巴结；左侧颈部低回声结节--考虑异常淋巴结。骨扫描结果未见明显异常。诊断为：食管上段肉瘤样癌T3N1M0 III A期。患者既往2015年因“右肺上叶腺癌”行“胸腔镜下右肺上叶切除术”，术后病理示：肺浸润

性腺癌，脏层胸膜受侵；2019年因“右肾上极透明细胞癌”行“右肾切除术”，术后病理示：右肾上极透明细胞癌。吸烟史30年，无嗜酒史，体格检查无特殊。

结合相关检查，依据非手术食管癌分期，该患者肿瘤分期为T3N1M0 III A期。由于患者体质较差，且家属拒绝接受化疗，给予患者食管及双锁骨上淋巴结引流区调强放疗，PTV/PGTV 56y/60Gy/28F，放疗期间给予盐酸安罗替尼12mg口服增敏治疗。顺利结束治疗出院，疗效评价PR。

讨论

1904年，Hansemann报道了第一例食管癌肉瘤^[4]。ECS最常见于有吸烟和/或饮酒史的中老年男性^[5]。ECS的发生率很低，通常是形成大的息肉样肿瘤，可能伴有溃疡。ECS与ESCC具有相似的临床表现。两种恶性肿瘤的最常见症状都是吞咽困难^[6]。有一项统计分析显示，多数的ECS位于食管中部（56.9%），然后是食管下部（23.5%）和食管上部（19.6%）。影像学检查对ECS的诊断和治疗至关重要。上消化道X线造影剂检查可以提示病变位置，CT和正电子发射断层扫描（PET）在局部浸润和淋巴结远端转移及TNM分期方面起到关键作用^[7]。在本病例中，由于正电子发射断层扫描（PET）经济成本高，患者及家属拒绝了此检查。关于食管癌肉瘤的病因，人们提出了几种假设。有研究认为肉瘤成分很可能是鳞癌细胞去分化为间充质肿瘤细胞的结果^[8]。有研究发现鳞状细胞癌的原始克隆可以通过遗传改变的进行性积累和癌肉瘤获得肉瘤表型^[9]。有报道称肉瘤细胞在形态上与癌细胞不同，这说明ECS可能是癌和肉瘤同时发

生但独立存在的结果^[10]。在治疗方面,肿物较小的ECS可选择内窥镜治疗,这仅限于黏膜或黏膜下层的没有淋巴结转移和远处转移的ECS,一些具有围手术期并发症或手术高风险禁忌症,以及身体状况较差的患者,也可选择内窥镜治疗^[11, 12]。但完全切除病变食管并对局部区域淋巴结进行淋巴结清扫术仍作为可能治愈的最佳治疗方法,一项研究表明手术在ECS中体现出了显著的OS优势^[13]。一项欧洲多中心研究显示,21例患者在29年内接受了经胸食管切除术,5年总生存率(OS)和无病生存率(DFS)分别为35%和33%,总复发率为48%^[14]。放疗和化疗也是用于治疗ECS的手段。有研究建议,当手术不可行时,可以考虑将放化疗作为ECS患者手术的替代方案, Kimura报道了一例ECS肿瘤在单独姑息性放疗(45 Gy/15 F)后消失的病例^[6, 15]。现如今,尚无ECS的标准治疗指南,就像我们的病例一样,当手术不可行时,根治性放疗可以作为一种治疗选择,当然,是否还有其他的治疗方案,还有待进一步研究。

结论

该病例表明一种组织学分型为癌肉瘤的罕见食管恶性肿瘤,接受了根治性放疗,在18个月的随访中,患者无不适症状,也没有复发的临床和影像学证据。

References

[1] Madan AK, Long AE, Weldon CB, Jaffe BM. Esophageal carcinosarcoma. *J Gastrointest Surg*. 2001. 5(4): 414-7.

[2] Sung H, Ferlay J, Siegel RL, et al. Global Cancer Statistics 2020: GLOBOCAN Estimates of Incidence and Mortality Worldwide for 36 Cancers in 185 Countries. *CA Cancer J Clin*. 2021. 71(3): 209-249.

[3] Wang L, Lin Y, Long H, et al. Esophageal carcinosarcoma: a unique entity with better prognosis. *Ann Surg Oncol*. 2013. 20(3): 997-1004.

[4] LANE N. Pseudosarcoma (polypoid sarcoma-like masses) associated with squamous-cell carcinoma of the mouth, fauces, and larynx; report of ten cases. *Cancer*. 1957. 10(1): 19-41.

[5] Akagi I, Miyashita M, Makino H, Nomura T, Ohkawa K, Tajiri T. So-called carcinosarcoma of the

esophagus: report of a case. *J Nippon Med Sch*. 2008. 75(3): 171-4.

[6] Xu X, Xu Y, Wang J, et al. The controversy of esophageal carcinosarcoma: A case report and brief review of literature. *Medicine (Baltimore)*. 2019. 98(10): e14787.

[7] Schizas D, Mastoraki A, Bagias G, et al. Carcinosarcomas of the esophagus: systematic review of a rare nosologic entity. *J BUON*. 2018. 23(5): 1432-1438.

[8] Sano A, Sakurai S, Kato H, et al. Clinicopathological and immunohistochemical characteristics of esophageal carcinosarcoma. *Anticancer Res*. 2009. 29(8): 3375-80.

[9] Fang Z, Xia T, Pan S, et al. Esophageal carcinosarcoma comprising undifferentiated pleomorphic sarcoma and squamous cell carcinoma: a case report. *J Cardiothorac Surg*. 2022. 17(1): 210.

[10] Liu Y, Zheng J, Lu X, et al. Radiomics-based comparison of MRI and CT for differentiating pleomorphic adenomas and Warthin tumors of the parotid gland: a retrospective study. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol*. 2021. 131(5): 591-599.

[11] Pesenti C, Bories E, Danisi C, Monges G, Giovannini M. Endoscopic treatment of esophageal carcinosarcoma: report of a case. *Endoscopy*. 2004. 36(1): 95.

[12] Ji F, Xu YM, Xu CF. Endoscopic polypectomy: a promising therapeutic choice for esophageal carcinosarcoma. *World J Gastroenterol*. 2009. 15(27): 3448-50.

[13] Wu GX, Ituarte PH, Paz IB, Kim J, Raz DJ, Kim JY. A Population-Based Examination of the Surgical Outcomes for Patients with Esophageal Sarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2015. 22 Suppl 3: S1310-7.

[14] Mege D, Depypere L, Piessen G, et al. Surgical management of esophageal sarcoma: a multicenter European experience. *Dis Esophagus*. 2018. 31(3).

[15] Kimura K, Hayashi Y, Otani K, et al. Esophageal carcinosarcoma that disappeared pathologically by palliative radiotherapy alone. *Clin J Gastroenterol*. 2019. 12(3): 247-253.

[16] Zhang B, Xiao Q, Yang D, et al. Spindle cell carcinoma of the esophagus: A multicenter analysis in comparison with typical squamous cell carcinoma. *Medicine (Baltimore)*. 2016. 95(37): e4768.