

# 肺肉瘤样癌的临床、CT 表现及预后

胡琼洁, 孙子燕, 夏黎明

**【摘要】 目的:**探讨肺肉瘤样癌(PSC)的临床、CT表现及预后。**方法:**回顾性分析胸部 CT 和手术病理资料完整的 38 例 PSC 患者的临床及 CT 表现,其中中央型 PSC 7 例,周围型 PSC 31 例。**结果:**周围型 PSC 男女比例为 28:3。中央型 PSC 患者的吸烟率为 42.86%,周围型 PSC 患者的吸烟率为 74.20%,两组患者的吸烟率差异无统计学意义( $P>0.05$ )。中央型 PSC 发生于叶支气管 5 例(71.43%),直径大于 5cm 者 5 例(71.43%);周围型 PSC 跨叶生长 2 例,累及叶间裂 4 例,直径大于 5cm 者 20 例(64.52%),位于胸膜下、邻近胸膜增厚 26 例(83.87%),累及胸壁 10 例(32.26%),累及邻近骨质 6 例(19.35%),分叶 24 例(77.42%)。38 例 PSC 密度不均伴纵隔肺门淋巴结肿大坏死,2 例周围型 PSC 出现空洞。38 例 CT 增强扫描肿瘤均呈不均匀强化,部分呈环形强化及肿块内斑片状强化。中央型 PSC 患者的生存率明显低于周围型 PSC,两者差异有统计学意义( $P=0.007$ )。**结论:**吸烟老年男性,肿块体积较大,位于胸膜下,密度不均,累及胸壁及邻近骨质时,高度提示周围型 PSC。中央型 PSC 患者的预后相对周围型 PSC 更差。

**【关键词】** 肺肉瘤样癌; 体层摄影术, X 线计算机; 胸膜; 预后

**【中图分类号】** R734.2; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2018)01-0030-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.01.006

## Clinical analysis, CT features and prognosis of central and peripheral pulmonary sarcomatoid carcinoma

HU Qiong-jie, SUN Zi-yan, XIA Li-ming. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, China

**【Abstract】 Objective:** The purpose of this study was to investigate and summarize the clinical features, CT manifestations and its prognosis of pulmonary sarcomatoid carcinoma (PSC). **Methods:** The clinical data and CT images of 38 patients with pathologically confirmed PSC were analyzed retrospectively. The patients were divided into central type ( $n=7$ ) and peripheral type ( $n=31$ ). **Results:** The ratio of male-to-female of peripheral PSC (PPSC) was 28:3. The rate of cigarette smoking rate in central PSC (CPSC) was 42.86%, while 74.20% in PPSC ( $P>0.05$ ). There were five cases of CPSC happened in the lobar bronchus with diameter more than 5cm (71.43%). There were 20 tumors larger than 5cm in PPSC, 2 masses with translobar growth, 4 cases with involvement of interlobar fissure. There were 26 cases (83.87%) in PPSC with thickened pleura, 10 cases (32.26%) of them with invasion of the adjacent chest wall, 6 cases (19.35%) with bone invasion. The sign of deep lobulation was identified in 24 cases (77.42%) in PPSC. All 38 cases exhibited heterogeneous mass with necrotic enlarged mediastinal and/or hilar lymph nodes, among which 2 cases with cavity. On contrast-enhanced CT scan, irregular ring/patchy enhancement were shown. The survival rate in central type of PSC was lower than peripheral type with significant difference ( $P=0.007<0.01$ ). **Conclusion:** Most cases of PSC are more likely happened in elderly male with smoking history, appearing as a large heterogeneous peripheral mass with lobulation sign and obvious inhomogeneous enhancement, and might be invading the adjacent chest wall and bone. The central type of PSC is relatively less than the peripheral type with poorer prognosis.

**【Key words】** Pulmonary sarcomatoid carcinoma; Tomography, X-ray computed; Pleura; Prognosis

作者单位: 430030 武汉, 华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介: 胡琼洁(1982-), 女, 湖北黄冈人, 博士, 主治医师, 主要从事胸部影像诊断工作,

通讯作者: 孙子燕, E-mail: sunziyan8989@126.com

肉瘤样癌是一种罕见的、有侵袭性的恶性肿瘤,由肉瘤和肉瘤样成分组成,可发生于很多器官,如甲状腺、骨骼、皮肤、乳房、胰腺、肝脏、泌尿道和肺部<sup>[1]</sup>。肺肉瘤样癌(pulmonary sarcomatoid carcinoma, PSC)是一种罕见的低分化非小细胞肺癌,占有肺癌的0.3%~1.3%<sup>[1,2]</sup>,临床表现包括胸痛、呼吸困难、咳嗽和咳血。肉瘤样癌具有明显的侵袭性,预后较差,转移率高于其他类型非小细胞肺癌,其5年生存率约为20%<sup>[1,3,4]</sup>。国内外对PSC临床、影像、预后进行系统分析的报道极少。影像学上PSC按解剖部位分为中央型和周围型,对比中央型和周围型PSC的特点国内外未见报道。本文回顾性分析38例PSC(7例中央型PSC和31例周围型PSC)的临床及CT表现,并进行对比分析和总结。

## 材料与方法

### 1. 病例资料

收集2012年1月—2017年1月经病理确诊的原发性PSC患者38例(7例行CT引导下穿刺,余31例为手术切除),其中男32例,女6例,年龄37~70岁,平均58.2岁,50岁以上者33例(86.82%, 33/38)。病程从2天到6个月不等,多以咳嗽(19例)、咳痰(19例)、咯血(17例,其中痰中带血12例)、胸背痛(10例)就诊,部分患者以胸闷就诊(4例),偶为体检发现(2例),伴发热4例,白细胞升高者6例,未见1例大咯血患者。术前34例行癌胚抗原(CEA)、细胞角蛋白片段19(CYFRA21-1)及神经元特异性烯醇化酶(NSE)血清学检测。

### 2. 检查方法

38例PSC患者均行胸部CT平扫,采用GE 64层螺旋CT机,扫描参数:120 kV, 80~250 mA,层厚1.25 mm,间距1.25 mm,螺距1.375,矩阵512×512。34例同时行CT增强检查,使用非离子型对比剂碘海醇(300 mg/mL),剂量1.5~2.0 mL/kg,高压注射器经肘静脉注入,流率3.0~3.5 mL/s。

### 3. 图像分析

由2位胸部专业的中高龄放射科医师分别阅读图像,观察病灶的生长部位、大小、密度、形态边缘(分叶、毛刺、晕征等)、强化方式、有无肺门和纵隔肿大淋巴结、有无胸膜增厚及胸腔积液、有无远处转移等。肿瘤术后分期参照国际抗癌联盟(Union for International Cancer Control, UICC)的肺癌TNM分期第7版。

### 4. 统计学分析

采用SPSS 18.0软件进行统计学分析。采用Fisher确切概率法比较吸烟对中央型和周围型PSC

的影响,采用Kaplan-Meier法比较中央型和周围型PSC的生存率差异,并进行Log-Rank检验。以 $P < 0.05$ 为差异有统计学意义。

## 结果

### 1. 临床表现

38例PSC患者中有吸烟史者26例(68.42%),7例中央型PSC中有吸烟史者3例(42.86%),31例周围型PSC中有吸烟史者23例(74.20%),采用Fisher确切概率法进行比较,结果显示中央型与周围型PSC患者的吸烟率差异无统计学意义( $P = 0.176$ )。中央型PSC患者中男女比例为4:3,周围型PSC患者中男女比例为28:3。中央型PSC患者的平均年龄为58.8岁(46~70岁),周围型PSC患者的平均年龄为57.51岁(37~69岁)。7例中央型PSC患者因胸闷(3例)、咳嗽咳痰(4例)、伴痰中带血(1例)、体检发现(1例)就诊。10例胸背痛患者均为周围型PSC。5例CEA、10例CYFRA21-1、15例NSE升高,5例CYFRA21-1和NSE均升高。

### 2. CT表现

肿瘤部位:38例PSC均为单发病灶,其中病灶位于肺左叶15例,肺右叶23例,位于肺上叶32例,肺下叶6例,跨叶生长2例,累及叶间裂4例。7例中央型PSC中发生于叶支气管5例,其中累及主气管1例,发生于段支气管2例,右叶4例,左叶3例,上叶6例,下叶1例。31例周围型PSC中发生于右叶19例,左叶12例,上叶26例,下叶5例,跨叶生长2例,累及叶间裂4例。

大小:1例中央型PSC沿左主、左上叶支气管及分支可见软组织填充,形成指套征(图1),无法测量肿瘤直径。其余37例肿瘤直径为2.0~10.9 cm,直径>5 cm者26例(70.27%, 26/37),直径<5 cm者11例(29.73%, 11/37)。6例中央型PSC中直径>5 cm者5例(83.33%),直径<5 cm 1例(16.67%)。31例周围型PSC中直径>5 cm者20例(64.52%),直径<5 cm者11例(35.48%)。

密度、形态、边缘、与周围组织的关系及并发症:肿瘤CT平扫CT值为20~45 HU,平均28 HU。

中央型PSC:中央型PSC支气管内见肿块或支气管截断影(图2),易合并阻塞性肺不张、肺气肿及肺炎,部分形状和边界不能清楚分辨,低密度坏死7例,其中1例沿支气管走行区可见多发密度不均条片影(图1),分叶4例,毛刺1例。肺门纵隔淋巴结肿大7例,伴低密度坏死6例(图2c)。双肺肺气肿1例。

周围型PSC:表现为结节或肿块,分叶24例(77.42%),毛刺6例(19.35%),且多为长毛刺。31

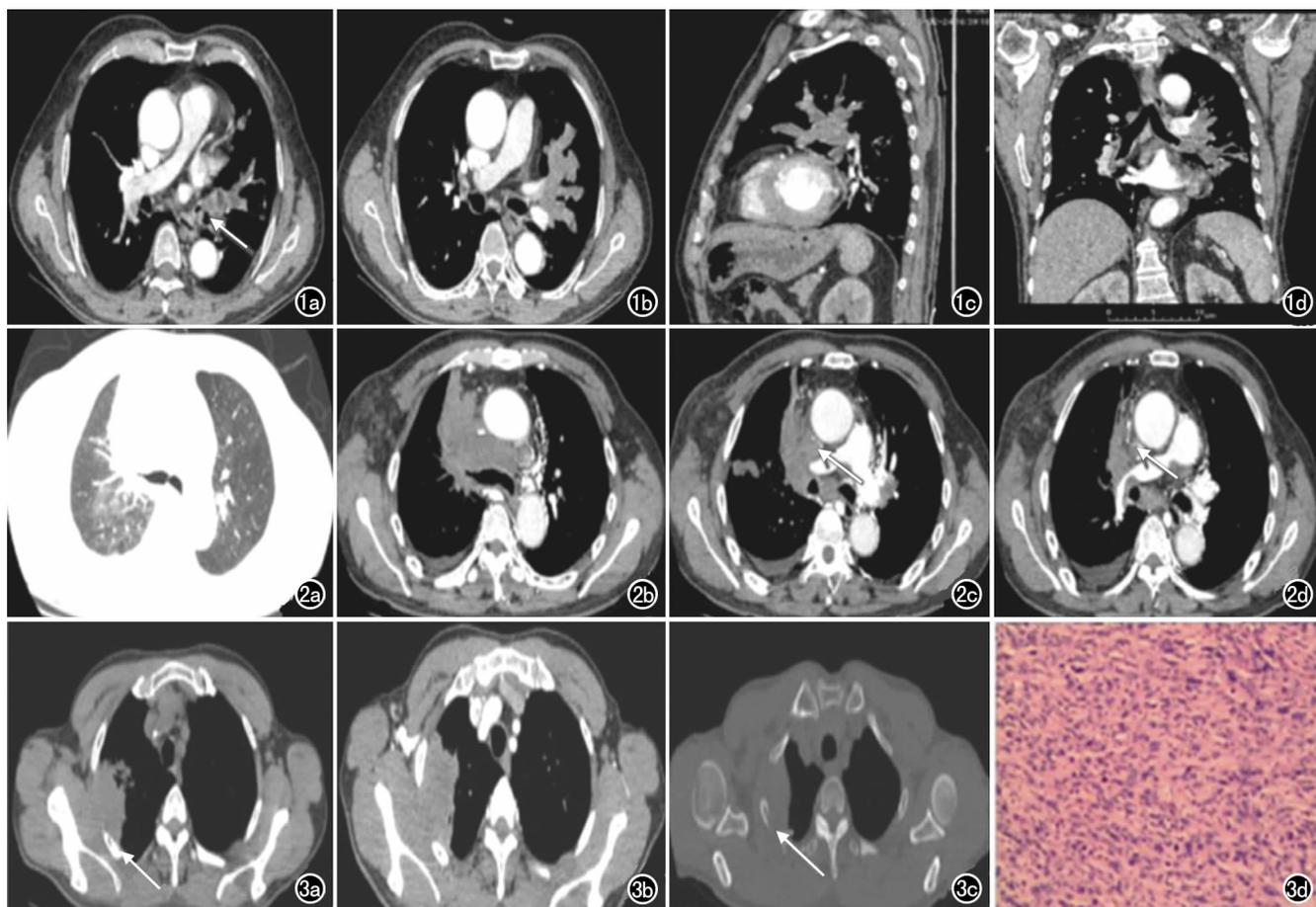


图 1 中央型 PSC 患者,男,62 岁,咳嗽、气促 1 个月。a) CT 纵隔窗示左主气管内软组织密度影,左上叶支气管截断(箭),左上叶支气管主干及分支可见稍低密度影; b) CT 纵隔窗横轴面图像示左上叶支气管及分支可见密度不均多发条片状影,形成指套征; c) CT 矢状面图像显示指套征; d) CT 冠状面图像显示指套征。

图 2 中央型 PSC 患者,男,63 岁,胸闷、气促、咳嗽、咳痰 2 个月。a) CT 肺窗示右肺上叶近纵隔旁肿块,可见长毛刺; b) CT 纵隔窗示肿块密度不均并可见分叶,中心见低密度坏死,与纵隔面分界欠清晰,右肺上叶支气管截断,增强扫描以周围强化为主,肿块中心呈斑片状强化; c) CT 纵隔窗示隆突下淋巴结肿大坏死,上腔静脉见充盈缺损(箭),右上肺动脉未见显示; d) CT 纵隔窗示隆突下淋巴结肿大坏死,上腔静脉见充盈缺损(箭),右下肺动脉压迫变窄。

图 3 周围型 PSC 患者,男,61 岁,右侧胸痛 40 天。a) CT 平扫纵隔窗示右肺尖肿块,密度稍不均匀,侵犯邻近胸壁及肋骨(箭); b) CT 增强纵隔窗示肿块周围轻度强化; c) CT 骨窗示第 2 肋骨骨质破坏(箭); d) 镜下示肿瘤细胞(梭型细胞)多形性显著,染色质深染( $\times 40$ , HE)。

例均可见低密度坏死区,空洞 2 例(6.45%)。位于胸膜下,邻近胸膜增厚 26 例(83.87%),其中累及胸壁 10 例(32.26%,图 3),累及邻近骨质 6 例(19.35%,图 3c)。肿块内钙化 1 例(3.23%),肿块周围肺气肿 9 例(29.03%),周围晕征 10 例(32.26%),双肺气肿 21 例(67.74%)。肺门纵隔淋巴结肿大 31 例,伴低密度坏死 30 例(96.77%)。

CT 增强扫描:中央型 PSC:包绕血管 6 例(85.72%),侵犯肺动脉 5 例(71.43%),上腔静脉充盈缺损 1 例(图 2b~d),侵犯奇静脉 1 例。增强扫描呈不均匀强化 7 例(100%),周围呈环形强化 3 例(42.86%),肿块内呈斑片样强化 5 例(71.43%),7 例均可见纵膈及肺门淋巴结肿大坏死。

周围型 PSC:侵犯肺动脉分支 3 例(9.68%),呈环形强化 20 例(74.07%),肿块内片状强化 25 例(92.59%),2 例肿块内无强化(7.41%)。部分肿大淋巴结呈环形强化。

肺内及远处转移。中央型 PSC:肺内转移 4 例(57.15%),远处转移 1 例(14.29%)。周围型 PSC:肺内转移 10 例(32.26%),远处转移 9 例(29.03%)。

### 3. 病理、术后分期及预后

CT 评价与手术病理。中央型 PSC:7 例纵膈及肺门淋巴结转移 CT 评价与手术病理均一致;周围型 PSC:10 例(32.26%)纵膈及肺门淋巴结转移 CT 评价与病理不一致。10 例胸壁累及 CT 评价与手术病理均一致,均为周围型 PSC。

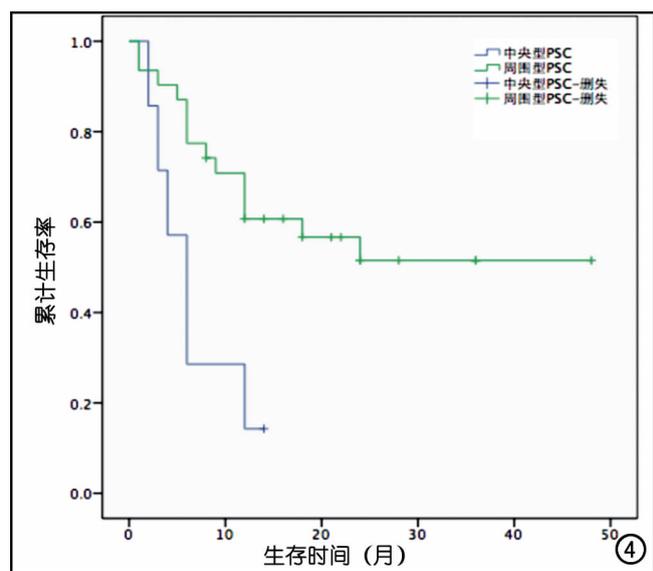


图4 中央型和周围型PSC患者的生存曲线。中央型PSC患者的生存率明显低于周围型PSC, Log-Rank检验卡方值为7.176,  $P$ 值为 $0.007 < 0.01$ , 差异有统计学意义。

肿瘤术后分期及预后。中央型PSC: II A期1例, III A期5例(1例T4N2MO期病例随访1年2个月健在), IV期1例。6例生存3~12个月去世, 1例健在。

周围型PSC: 失访4例。II A期2例(2例健在), II B期12例(3例去世, 7例健在, 2例失访), III A期3例(2例去世, 1例健在), III B期5例(3例去世, 1例健在, 1例失访), IV期9例(6例去世, 2例健在, 1例失访)。27例周围型PSC中13例健在(随访时间14~16个月), 14例去世(其中2例手术后半月内去世)。

采用Kaplan-Meier法比较中央型与周围型PSC生存率的差异, 中央型PSC患者的生存率明显低于周围型PSC, 经Log-Rank检验卡方值为7.176, 差异有统计学意义( $P$ 值=0.007, 图4)。

## 讨论

PSC是一种少见的肺部肿瘤, 国内外文献报道相对较少, 特别是综合分析PSC临床、影像及预后并对比中央型与周围型PSC特点的尚未见文献报道。

本研究发现周围型PSC患者多为老年男性(男女比例为28:3), 且大多有长期中重度吸烟史, 约67.74%的周围型PSC CT表现为双肺气肿、多发肺大疱形成, 与文献报道<sup>[5,6]</sup>吸烟是其主要致病因素相符。本组周围型PSC患者的吸烟率为74.20%, 中央型PSC患者的吸烟率为42.86%, 两者差异无统计学意义( $P=0.176$ )。本组中央型PSC患者的男女比例为4:3, 提示中央型PSC的男女发病率可能无明显差异, 同时本研究也未发现1例患者父母兄弟患有PSC, 仅

1例患者母亲为肺鳞癌, 提示遗传因素可能与PSC的发病无关。另有报道提示部分PSC患者与石棉暴露有关<sup>[5]</sup>。

PSC侵袭性强, 恶性程度高, 其CT表现有一定特点<sup>[7-9]</sup>。相关研究报道PSC可以跨叶裂生长, 本组跨叶生长2例, 累及叶间裂4例。跨叶生长的其它类型肺部肿瘤相对较少, 笔者认为这可能是其与其它肿瘤的鉴别点之一。本组PSC发生于肺左、右叶的比值为15:23, 发生于肺上、下叶的比值为32:6, 提示PSC好发于肺上叶, 与相关文献报道一致<sup>[8,9]</sup>; 本组结果显示中央型和周围型PSC均好发于肺上叶。本组病例直径 $>5$  cm者26例(70.27%), 83.33%的中央型PSC和64.52%的周围型PSC肿瘤直径 $>5$  cm, 与文献报道的肺肉瘤样癌由于缺乏典型临床症状, 发现时肿块体积较大<sup>[8]</sup>相符。本组1例中央型PSC沿左主气管、上叶支气管及分支生长, 形成指套征, 并经手术证实, 国内外未见PSC有此CT表现的报道, 笔者认为这可能是中央型PSC的某一特点。PSC生长较快, 血管较少, 容易发生坏死, 本组38例PSC均可见低密度的坏死区, 伴肺门纵隔淋巴结低密度坏死, 这可能也是PSC的一个重要特征。本组PSC空洞仅2例, 且均为周围型, 与相关文献<sup>[9]</sup>报道的PSC易出现空洞不一致。本研究结果显示CT增强扫描PSC呈不均匀强化, 约42.86%的中央型PSC和74.07%的周围型PSC呈环形强化, 71.43%的中央型PSC和92.59%的周围型PSC呈肿块内斑片状强化, 这可能是PSC的另一个特征性CT表现。肿块边缘环形强化及肿块内斑片状强化可能与肿瘤周边血供丰富、中心坏死囊变有关, 无强化区对应病理黏液变性区和出血坏死区<sup>[10]</sup>。约83.87%的周围型PSC位于胸膜下, 邻近胸膜增厚, 其中10例累及胸壁, 6例累及邻近骨质, 并经手术病理证实, 这是周围型PSC的一个重要特点。本组10例可见肿块周围晕征, 与Kim等<sup>[10]</sup>报道的部分PSC肿块周围可见磨玻璃影一致。本组肿块周围肺气肿9例, 目前暂未见文献报道。本组5例(71.43%)中央型PSC侵犯肺动脉, 1例侵犯上腔静脉, 1例侵犯奇静脉。3例周围型PSC血管侵犯, 相对少见。徐晓莉等<sup>[11]</sup>报道1例PSC左上肺肿块伴左上肺静脉内瘤栓、左心房内肿块; Aya等<sup>[12]</sup>也报道过1例伴左心房内肿块的PSC, 体现了PSC侵袭性强的特点。目前对PSC血管侵犯的研究极少, 需要进一步研究。PSC可发生肺内转移及远处转移至脑、骨、肾上腺、口腔等<sup>[13]</sup>, 本组57.15%的中央型PSC和32.26%的周围型PSC发生肺内转移, 14.29%的中央型PSC和29.03%的周围型PSC发生远处转移。

进一步分析PSC的术后分期及预后, 发现6例

(6/7, 85.71%) 中央型 PSC 患者发病 3~12 个月去世, 14 例周围型 PSC 患者去世, 统计学分析结果显示中央型 PSC 患者的生存率明显低于周围型 PSC, 差异有统计学意义 ( $P=0.007$ ), 笔者分析可能与以下两方面有关: ①约 14.28% 的中央型 PSC 肿瘤分期为 II 期, 约 45.16% 的周围型 PSC 肿瘤分期为 II 期。大量临床研究提示肿瘤分期与预后关系密切。由于中央型 PSC 临床症状更不典型, 多以胸闷、咳嗽、咳痰等就诊, 不容易被早期确诊; ②中央型 PSC 血管侵犯较周围型更多见, 更容易发生血性播撒。

综上所述, 老年患者伴咳嗽、咳痰, 发生在叶、段的支气管肿块, 密度不均, 呈不均匀强化时, 应怀疑中央型 PSC 可能; 吸烟老年男性伴咳嗽咳痰、胸痛, 肿块体积较大、位于胸膜下, 密度不均, 伴有肿大坏死纵膈肺门淋巴结, 增强扫描呈不均匀强化, 特别是累及胸壁及邻近骨质, 周围呈环形强化, 肿块呈斑片状强化时, 高度提示周围型 PSC。中央型 PSC 患者的生存率明显低于周围 PSC, 预后更差。

#### 参考文献:

[1] Huang SY, Shen SJ, Li XY. Pulmonary sarcomatoid carcinoma: A clinicopathologic study and prognostic analysis of 51 cases[J]. World J Surg Oncol, 2013, 11(10): 252-256.

[2] Kerr KM, Pelosi G, Austin JHM, et al. Pleomorphic, spindle cell, and giant cell carcinoma. In: WHO classification of tumours of the lung, pleura, thymus and heart[M]. 4th ed Eds. IARC Press, Lyon, 2015: 88-90.

[3] Yendamuri S, Caty L, Pine M, et al. Outcomes of sarcomatoid carcinoma of the lung: a surveillance, epidemiology, and end results database analysis[J]. Surgery, 2012, 152(3): 397-402.

[4] Martin LW, Correa AM, Ordonez NG, et al. Sarcomatoid carcinoma of the lung: a predictor of poor prognosis[J]. Ann Thorac Surg, 2007, 84(3): 973-980.

[5] Kim TS, Han J, Lee KS, et al. CT findings of surgically resected pleomorphic carcinoma of the lung in 30 patients[J]. Am J Roentgenol, 2005, 185(1): 120-125.

[6] Mochizuki T, Ishii G, Nagai K, et al. Pleomorphic carcinoma of the lung, clinicopathologic characteristics of 70 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2008, 32(11): 1727-1735.

[7] Kligerman S, White C. Imaging characteristics of lung cancer[J]. Semin Roentgenol, 2011, 46(3): 194-207.

[8] 田昭俭, 庞闽厦, 吴起嵩, 等. 原发性肺肉瘤样癌的临床病理特征及其影像表现[J]. 中华放射学杂志, 2009, 43(10): 1047-1051.

[9] 庞颖, 夏黎明, 曾祥芹, 等. 肺肉瘤样癌的影像学表现[J]. 放射学实践, 2011, 26(2): 168-171.

[10] Kim TH, Kim SJ, Ryu YH, et al. Pleomorphic carcinoma of lung comparison of CT features and pathologic findings[J]. Radiology, 2004, 232(2): 554-559.

[11] 徐晓莉, 宋伟, 隋昕, 等. 原发性肺肉瘤样癌的 CT 表现与病理特点[J]. 中国医学科学院学报, 2016, 38(1): 93-98.

[12] Aya I, Tokuhiko K, Koshiro M, et al. Unexpectedly long intravenous and intracardiac extension of a small-sized pulmonary pleomorphic carcinoma[J]. J Thorac Dis, 2014, 6(12): E259-E263.

[13] Naohiro T, Tsutomu K, Takaharu I, et al. A case of synchronous double primary lung cancer presenting with pleomorphic carcinoma and adenocarcinoma[J]. Am J Case Rep, 2014, 15(12): 576-579.

(收稿日期: 2017-08-23 修回日期: 2017-09-20)