

## 原发性胸膜-肺滑膜肉瘤的 CT 表现

徐雪, 胡春峰, 王刚, 孔莹, 马允利, 杨亮

**【摘要】** 目的:探讨原发性胸膜-肺滑膜肉瘤(PPSS)的 CT 表现。方法:回顾性分析 5 例 PPSS 患者的临床、影像及病理资料,5 例均行 CT 平扫和增强扫描。结果:患者首次就诊的平均年龄为 54.2 岁。5 例 PPSS 患者共有 6 个原发灶,其中 1 例患者在肺内及胸膜上各有 1 个原发灶,其余 4 例病灶均位于肺部。5 个肺内病灶中 2 个呈类圆形、3 个呈分叶状(2 个呈深分叶状)。病灶最大直径 1.8~11.5 cm。CT 平扫显示肿瘤密度不均匀,边界清楚,未见空洞形成,3 个病灶内可见片状囊变坏死区,1 个病灶内可见瘤内分隔及钙化灶;增强扫描显示后病灶呈轻度-中度不均匀强化;3 例可见同侧少量胸腔积液,1 例伴纵隔淋巴结肿大、支气管闭塞,2 例出现远处转移。所有肿瘤的波形蛋白(Vim)为阳性,2 例上皮膜抗原(EMA)阳性,3 例细胞角蛋白(CK)阳性;3 例 SYT-SSX 融合基因呈阳性。结论:胸膜-肺滑膜肉瘤的 CT 表现具有一定特征性,确诊本病需依靠常规病理、免疫组织化学检查及 SYT-SSX 融合基因检测。

**【关键词】** 肺肿瘤; 胸膜肿瘤; 肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机

**【中图分类号】** R814.42; R743.2; R743.3 **【文献标识码】** A

**【文章编号】** 1000-0313(2019)04-0432-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.04.013

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



**CT features of primary pleuropulmonary synovial sarcoma** XU Xue, HU Chun-feng, WANG Gang, et al. Department of Medical Imaging, the Affiliated Hospital of Xuzhou University, Jiangsu 221002, China

**【Abstract】 Objective:** To explore the CT characteristics of primary pleuropulmonary synovial sarcoma (PPSS). **Methods:** The clinical, imaging and pathological data of 5 patients with PPSS were analyzed retrospectively. All 5 patients received plain and enhanced CT scan. **Results:** The mean age of the 5 patients was 54.2 years at the first visit. A total of six lesions were found, of which 4 lesions were located at lungs and one at pleura. The mean diameter was 1.8 to 11.5cm. Masses were round-like in 2 cases, and lobulated in 3 cases (deeply lobulated in 2 cases). All lesions showed inhomogeneous density and clear margin without cavity on plain CT scan. Three masses showed patchy cystic necrosis, one lesion showed separation sign and calcification. The tumors showed slightly to moderately heterogeneous enhancement on contrast enhanced scan. A small amount of pleural effusion was seen in three patients. One had mediastinal lymph nodes metastasis and bronchial obstruction. Two had distant metastases. From immunohistochemical lab test, vimentin (Vim) was positive in 5 patients, epithelial membrane antigen (EMA) positive in 2 patients, cytokeratin (CK) positive in three. SYT-SSX gene was detected in 3 patients. **Conclusion:** The CT findings of PPSS have certain characteristics, which is helpful for its diagnosis and differential diagnosis. Accurate diagnosis relies on pathology test, immunohistochemical test and SYT-SSX gene detection.

**【Key words】** Lung neoplasms; Sarcoma, synovial; Tomography, X-ray computed

滑膜肉瘤是一种罕见但侵袭性非常强的软组织

肉瘤,约占全身所有软组织肉瘤的 2.5%~10.0%<sup>[1]</sup>。滑膜肉瘤并不是起源于滑膜组织,而是起源于能向上皮和间叶组织双向分化的多能间质组织。滑膜肉瘤主要发生在四肢关节的相邻部位,尤其是膝关节周围,仅 10%发生于与滑膜组织无关的其它解剖部位,如头颈

作者单位:221002 江苏,徐州医科大学附属医院医学影像科

作者简介:徐雪(1995-),女,江苏徐州人,硕士研究生,主要从事心胸影像诊断和研究工作。

通讯作者:胡春峰, E-mail: hcfxz@163.com

部、纵隔、肺、胸膜和胸壁等。原发性胸膜-肺滑膜肉瘤(primary pleuropulmonary synovial sarcoma, PPSS)发病率低,仅占原发性肺恶性肿瘤的0.5%<sup>[2]</sup>,国内外文献报道以个案为主,很少涉及到对其影像表现的描述。放射科医师对本病的影像学特征缺乏足够的认识,容易误诊。笔者搜集了5例PPSS患者的临床、病理及CT资料,结合相关文献对其影像学特征进行归纳总结,旨在提高对本病的认识。

## 材料与方法

### 1. 病例资料

2012年3月—2017年10月我院共收治5例经病理确诊为PPSS的住院患者,临床和影像学资料完整,无肺外软组织滑膜肉瘤的病史。其中女3例,男2例,患者首次就诊时年龄38~64岁,平均54.2岁。临床表现:咳嗽、咳痰3例,其中2例痰中带血伴胸痛;胸闷1例;因体检发现、无症状1例。3例经手术病理确诊,2例经穿刺活检确诊。术后随访中,1例术后5个月局部复发,1例术后3个月死亡,1例术后化疗后至今缓解(3年)。

### 2. 检查方法

使用Siemens Somatom Definition双源CT扫描仪,扫描参数:120 kV,100 mAs,视野25 cm×25 cm,层厚、层距均为5 mm,重建层厚1.25~1.50 mm,扫描范围自肺尖至肺底。增强扫描:使用Ulrich高压注射器经肘前静脉注射非离子型碘对比剂碘海醇(350 mg I/mL),剂量1.2 mL/kg,流率2.5~3.5 mL/s,然后以相同流率注射30 mL生理盐水。分别于注射对比剂后30和75 s行动脉期和静脉期扫描。

### 3. 图像分析

由2位经验丰富的影像科医师在PACS系统上对病灶的CT特征进行分析。观察病变部位、数量、形态、大小、密度、边缘、强化程度及周围组织侵犯情况等。按CT值增加程度来评价病灶的强化程度<sup>[3]</sup>:CT值增加0~10 HU为无强化,11~20 HU为轻度强化,21~40 HU为中度强化,41~60 HU为明显强化,61 HU以上为显著强化。

### 4. 病理学检查

对5例患者的手术或活检标本进行大体观察、病理组织切片HE染色和免疫组化染色,其中3例标本采用逆转录-聚合酶链反应(RT-PCR)进行了SYT-SSX融合基因检测。免疫组化标记检查中,分别对波形蛋白(Vim)、上皮膜抗原(EMA)、细胞角蛋白(CK)、B淋巴细胞瘤-2基因(Bcl-2)和细胞核增殖抗原(Ki-67)等进行检测。

## 结果

### 1. 发病部位

5例患者共有6个原发灶,其中1例肺内及胸膜各有一个原发灶,其余4例均为肺内原发灶。5个肺内病灶中,3个为外周型,2个为中央型;2个病灶位于左肺上、下叶,3个病灶位于右肺,其中1个发生于中叶、2个发生于下叶。

### 2. CT表现

5个肺内病灶中,2个呈类圆形(图1),3个呈分叶状(图2a、3a);1处胸膜病变,表现为局部胸膜呈小丘样凸起、以宽基底与胸膜相连(图3b)。病灶最小者为1.7 cm×1.6 cm×1.8 cm,最大者10.5 cm×9.8 cm×11.5 cm。平扫时肿瘤密度不均匀,CT值为25~40 HU,3例肺内病灶内可见片状囊变坏死区,1例病灶内有囊内分隔及钙化灶(图2b、2c),未见空洞形成;增强后肿瘤表现为轻度~中度不均匀强化(图2c),CT值约35~75 HU,囊变坏死区无强化。5例肿瘤边缘均较光整,无毛刺征及胸膜凹陷征;1例病灶起源于胸膜,1例与胸膜分界不清,1例侵犯邻近胸膜、增厚的胸膜有明显强化。3例可见一侧胸腔内少量积液(图2d),其中1例为包裹性;1例伴纵隔淋巴结肿大和支气管闭塞;2例有远处转移,其中1例为脑转移,另1例肝、骨及两肺均有转移。

### 3. 组织病理学检查

3例肿瘤行手术病理检查、2例行穿刺活检而确诊。大体标本肉眼观:肿瘤为圆形或分叶状,境界清楚,表面包膜完整,切面呈灰白或黄色,质软、鱼肉状。病理片镜下观:4例肿瘤为双相型,由细胞核丰满、核质比高的梭形细胞束组成,腺上皮分布于梭形细胞之间(图3c);1例肿瘤为单相型,肿瘤细胞呈梭形,弥漫分布,呈编制状排列,细胞核丰满。免疫组化检查结果显示,所有肿瘤的波形蛋白(Vim)均为阳性,2例上皮膜抗原(EMA)阳性,3例细胞角蛋白(CK)阳性。3例SYT-SSX融合基因检测呈阳性。

## 讨论

PPSS好发于中青年,与胸外滑膜肉瘤的发病年龄非常相近,其发病率无性别差异,与吸烟无明显相关性,在两肺的发生率基本均等<sup>[4]</sup>。本组患者平均年龄约54岁,年龄偏大(可能与本组中病例数较少有关),男女比例2:3,左右两肺发生率比值为2:3,上述特点与以往文献报道相似。PPSS患者的临床症状无特异性,典型症状包括胸痛(24%~80%)、呼吸困难(8%~36%)、咳嗽(8%~33%)和咯血(20%~25%),约40%的患者无明显症状、系体检时偶然发现<sup>[5]</sup>。当病

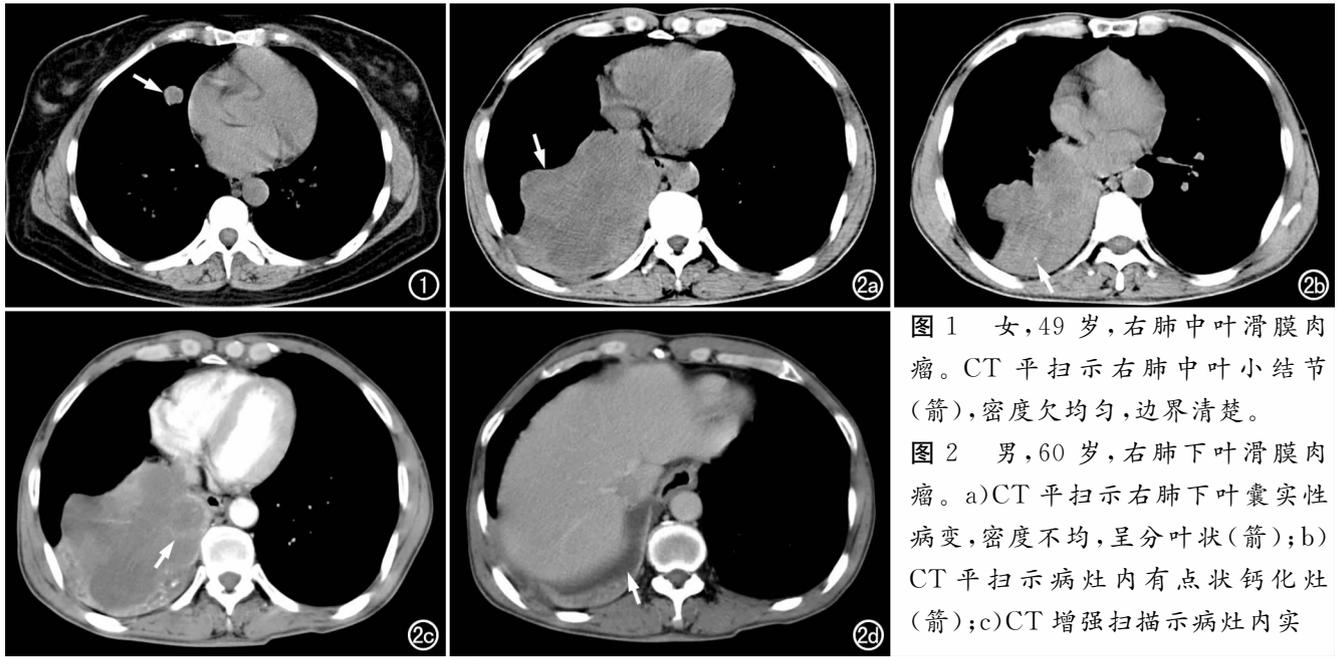


图1 女,49岁,右肺中叶滑膜肉瘤。CT平扫示右肺中叶小结节(箭),密度欠均匀,边界清楚。

图2 男,60岁,右肺下叶滑膜肉瘤。a)CT平扫示右肺下叶囊实性病变,密度不均,呈分叶状(箭);b)CT平扫示病灶内有点状钙化灶(箭);c)CT增强扫描示病灶内实

性部分呈中度不均匀强化,囊性部分无强化,其内可见强化的分隔(箭);d)右侧胸腔可见少量积液(箭)。

灶侵犯胸膜时可引起胸腔积液。本组患者的临床症状与文献报道类似,其中有3例患者伴有病灶同侧胸腔少量积液。

PPSS患者的临床症状和体征常常无特异性,因此影像学检查对其诊断至关重要。CT具有良好的空间及密度分辨力,能较好地显示肿瘤的位置、大小、形态、周围组织有无受累及是否有远处转移等特征。PPSS病灶一般较大,在CT上多表现为直径大于5cm的类圆形团块,也有少数文献报道肿瘤可呈结节样、铸形、指状或鹿角状<sup>[6-8]</sup>。本组有2例患者表现为结节样病灶,直径约1~3cm,CT征象类似于良性病变,易被误诊。PPSS多表现为类圆形肿块,边界清楚或部分清楚,少数可呈浅分叶状,深分叶较少见,无毛刺征和胸膜凹陷征,病变较大者常累及胸膜、与胸膜分界不清,有的病灶直接与胸膜以宽基底相连,很难判断

其来源,所以以胸膜-肺滑膜肉瘤来命名,但是本组有2例患者病灶分叶明显,可能与肿瘤生长速度快有关。PPSS病灶内密度不均,以实性肿块多见,部分为囊实性或可见坏死区,无空洞、空泡形成等,增强后多表现为不均匀强化,实质成分呈轻度-中度强化,囊变坏死区无强化。

目前PPSS中囊性成分形成机制尚不清楚。Nakanishi等<sup>[9]</sup>发现在四肢关节周围的滑膜肉瘤中,与实性肿块相比,囊性肿块的分化程度更低,提示滑膜肉瘤的侵袭行为与囊肿的形成有关,而且囊肿的形成与坏死一样,是继发性改变,常发生在低分化和血管丰富的区域。本组有1例患者从发现肿瘤到死亡仅有3个月,其生存期短可能与PPSS囊性成分的侵袭行为有关,有待于更多病例的积累证实。肿瘤内还可见强化的分隔,此征象在胸膜-肺滑膜肉瘤中很少有报道,常

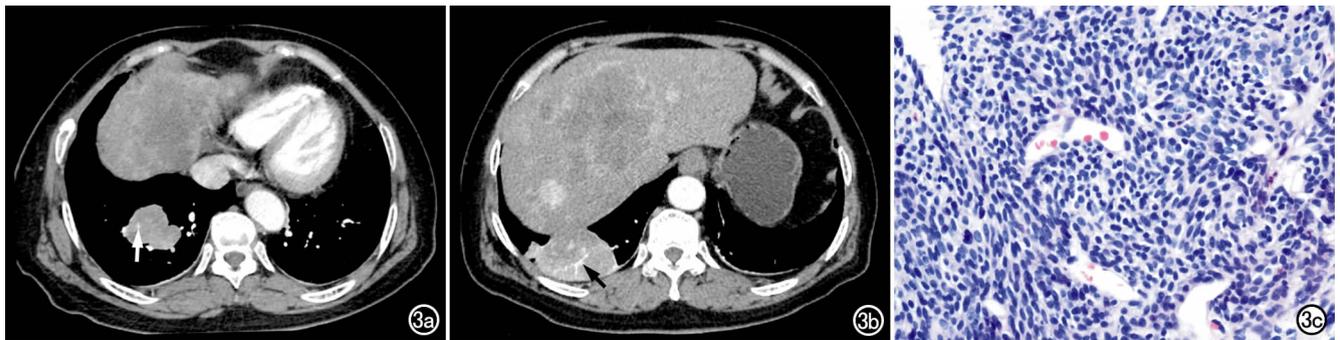


图3 女,64岁,右肺下叶及右侧胸膜滑膜肉瘤。a)CT增强示右肺下叶分叶状肿块,呈中度不均匀强化,其内可见肺动脉分支穿行(箭);b)CT增强示右侧胸膜肿块与胸膜宽基底相连,呈中度不均匀强化,其内可见肺动脉分支穿行(箭),肝内多发结节、团块状转移灶;c)患者肺穿刺病理检查,镜下示肿瘤细胞弥漫分布,由细胞核丰满、核质比高的梭形细胞束组成,上皮细胞分布于梭形细胞之间(HE,×400)。

见于四肢关节周围的滑膜肉瘤。瘤内分隔为多个瘤结节间残存或增生的纤维组织,出血、囊变区压迫肿瘤实质形成假包膜样组织也是形成因素之一<sup>[10]</sup>。此征象可能对 PPSS 的诊断及鉴别具有重要价值。钙化也是 PPSS 的特征之一,但是对其发生概率的高低尚有争论,本组中有 1 例患者病灶内可见点状钙化灶。PPSS 常累及胸膜而导致胸腔积液,但一般不引起肺门和纵隔淋巴结肿大<sup>[11]</sup>。

滑膜肉瘤的肿瘤细胞具有向梭形细胞和上皮细胞双向分化的特点。病理学上,根据肿瘤组织内的上皮细胞和梭形细胞成分,将滑膜肉瘤分为双相型、单相梭形细胞型、单相上皮细胞型和低分化型,以前两型最多见。免疫组化检测中,上皮标记物细胞角蛋白(CK)、上皮膜抗原(EMA)及间叶性标记物波形蛋白(Vim)表达阳性对典型滑膜肉瘤具有诊断帮助<sup>[12]</sup>。细胞遗传学研究表明,90%以上的 PPSS 中存在染色体易位 t(X;18)(p11.2;q11.2),导致 18 号染色体长臂上的 SYT 基因与 X 染色体短臂上的 SSX1、SSX2 或 SSX4 基因融合,因此 SYT-SSX 融合基因检测对本病的诊断具有特异性<sup>[13]</sup>。

PPSS 的临床及影像学表现无特异性。临床上极易误诊,主要应与以下疾病相鉴别。①转移性滑膜肉瘤:四肢关节周围的滑膜肉瘤容易转移至肺内,应结合病史及相关检查确定原发灶。②肺癌:比 PPSS 常见的多,典型肺癌呈分叶状,中央型常合并阻塞性肺炎和肺不张,周围型常伴有毛刺征和胸膜凹陷征等,两种病变均易发生肺门和纵隔淋巴结转移。③胸膜或肺的其它类型的肉瘤:如纤维肉瘤、横纹肌肉瘤和平滑肌肉瘤等,这些病变的影像学表现相似,通常需依赖于免疫组化和基因检测等手段进行鉴别诊断。④孤立性纤维瘤:典型者增强扫描时呈“地图样改变”,肿块内可见迂曲杂乱的血管影,多期扫描呈不均匀延迟强化。⑤胸膜间皮瘤:大部分有石棉接触病史,主要表现为胸膜弥漫性、结节状增厚,多伴有胸腔积液。⑥肺良性肿瘤:多无症状,通常肿瘤较小,边界清晰,强化均匀。

肿瘤的广泛切除是目前 PPSS 的主要治疗方法,辅以化疗和(或)放射治疗,目的是使肿瘤的切缘达到阴性。Mrabet 等<sup>[14]</sup>还报道了 1 例自发消退的经支气管活检证实的 PPSS 患者,推测可能是由于活检引起血管内皮损伤、导致小动脉内血栓闭塞进而引起肿瘤梗死。PPSS 生长迅速,恶性程度高,易发生血行转移,比四肢关节周围的滑膜肉瘤具有更强的侵袭性,常表现为远处转移和治疗后局部复发,预后差,5 年生存率仅为 50%。影响预后的最主要因素是肿瘤是否完全切除以及肿瘤细胞核有丝分裂率<sup>[15]</sup>,而不是肿瘤的

大小及分级。

总之,原发性胸膜-肺滑膜肉瘤是一种罕见的来源于多能间质组织的软组织肿瘤,尽管其 CT 表现缺乏特异性,但仍具有一定的特征,典型表现为直径大于 5cm 的团块,边界清楚,密度不均,不均匀强化,常伴有囊变坏死和胸腔积液,肺门、纵隔淋巴结多不肿大,与胸膜关系密切。病理及免疫组化检查也有助于本病的诊断,SYT-SSX 融合基因检测对本病的诊断具有特异性。

#### 参考文献:

- [1] Zhang WD, Guan YB, Chen YF, et al. CT imaging of primary pleuropulmonary synovial sarcoma[J]. Clin Radiol, 2012, 67(9): 884-888.
- [2] Chirmade PC, Parikh S, Anand A, et al. Primary pleuropulmonary synovial sarcoma with brain metastases in a paediatric patient: an unusual presentation[J]. Adv Respir Med, 2017, 85(4): 206-210.
- [3] 强军, 陈殿森, 陈岚, 等. 巨大淋巴结增生症肺部 CT 表现[J]. 中国医学影像技术, 2018, 34(3): 358-361.
- [4] Raney RB. Synovial sarcoma in young people: background, prognostic factors, and therapeutic questions[J]. J Pediatr Hematol Oncol, 2005, 27(4): 207-211.
- [5] Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, et al. From the archives of the AFIP: pleuropulmonary synovial sarcoma[J]. Radiographics, 2006, 26(3): 923-940.
- [6] Watzka SB, Setinek U, Prosch H, et al. Primary synovial sarcoma of the lung as an incidental finding[J]. Interact Cardiovasc Thorac Surg, 2009, 9(6): 1026-1028.
- [7] 李娴, 曾庆思, 李新春. 原发性胸膜-肺滑膜肉瘤的 CT 表现[J]. 中国介入影像与治疗学, 2016, 13(3): 159-162.
- [8] 张伟, 王兰荣, 姜黄, 等. 原发性肺滑膜肉瘤的 CT 表现[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(7): 1121-1124.
- [9] Nakanishi H, Araki N, Sawai Y, et al. Cystic synovial sarcomas: imaging features with clinical and histopathologic correlation[J]. Skeletal Radiol, 2003, 32(12): 701-707.
- [10] 刘玉珂, 郭会利, 张敏, 等. 滑膜肉瘤的影像学诊断[J]. 实用放射学杂志, 2011, 27(2): 255-258.
- [11] 马存文, 贾科峰, 牛慧慧, 等. 原发性右肺门滑膜肉瘤一例[J]. 放射学实践, 2010, 25(8): 939-939.
- [12] 尉继伟. 肺滑膜肉瘤 1 例[J]. 中华心血管外科杂志, 2013, 29(12): 765-766.
- [13] Mikami Y, Nakajima M, Hashimoto H, et al. Primary poorly differentiated monophasic synovial sarcoma of the lung. a case report with immunohistochemical and genetic studies[J]. Pathol Res Pract, 2003, 199(12): 827-833.
- [14] Mrabet FZ, El Ouazzani H, El Akkari L, et al. Primary pleuropulmonary synovial sarcoma: a case[J]. Case Rep Pulmonol, 2018, 2018(1): 1-4.
- [15] 凡超, 肖家荣, 滕寅, 等. 肺滑膜肉瘤 1 例[J]. 中华胸心血管外科杂志, 2015, 31(10): 637.

(收稿日期: 2018-09-16 修回日期: 2019-11-10)