

原发性肺滑膜肉瘤的 CT 表现

张大福, 李振辉, 高德培, 董兴祥, 杨光军, 封俊

【摘要】 目的:探讨肺原发性滑膜肉瘤的 CT 表现。**方法:**搜集经组织病理确诊的 7 例肺原发性滑膜肉瘤患者的病例资料,结合文献回顾性分析其 CT 表现。**结果:**7 例原发性肺滑膜肉瘤的主要 CT 表现为类圆形肿块,病灶边界清楚,未见毛刺、空洞、空泡、胸膜凹陷等征象。病灶平扫平均 CT 值为 (40.0 ± 9.1) HU, 5 例密度不均匀,增强扫描呈轻中度强化。4 例伴胸腔积液,未见肺门、纵隔淋巴结肿大及肺内转移。**结论:**肺原发性滑膜肉瘤患者的临床表现无特异性,CT 表现有一定的特征性,确诊仍需依赖病理学检查。

【关键词】 滑膜肉瘤; 肺肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 病理学

【中图分类号】 R734.2; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2019)09-0989-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.09.011

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



CT characteristics of primary pulmonary synovial sarcoma ZHANG Da-fu, LI Zhen-hui, GAO De-pei, et al. Department of Radiology, the Third Hospital of Kunming Medical University, Cancer Hospital of Yunnan Province, Kunming 650118, China

【Abstract】 Objective: To investigate CT characteristics of primary pulmonary synovial sarcoma (PPSS). **Methods:** Clinical data of seven patients with primary pulmonary synovial sarcoma confirmed by histopathology were collected, and CT characteristics were retrospectively analyzed. **Results:** CT characteristics of 7 patients with primary pulmonary synovial sarcoma were mainly shown as follows: round masses, clear boundary, no spiculation, cavity, vacuole, pleural indentation, and other signs. The average CT value of plain scan of the lesion was (40.0 ± 9.1) HU, and the density of 5 cases was uneven, and mild to moderate enhancement were shown of the contrast scan. Pleural effusion was found in 4 cases, No lymph node metastasis or lung metastasis was found. **Conclusion:** The clinical manifestations of patients with primary synovial sarcoma of the lung are not specific. There are no special characteristics for CT findings. The diagnosis should be made using pathological examination.

【Key words】 Synovial sarcoma; Lung neoplasms; Tomography, X-ray computed; Pathology

滑膜肉瘤(synovial sarcoma, SS)是一种罕见的软组织肉瘤,约占全身软组织肉瘤的 8%^[1]。SS 并非真正起源于滑膜组织,而可能是起源于多潜能间充质组织,具有纤维和上皮双相分化特点。SS 好发于四肢,尤其是大关节附近。相关文献报道 SS 还可发生于肺、纵隔、腹部、头部、颈部和心脏^[2]。发生于肺和胸膜的 SS 以原发于四肢的 SS 转移最为常见^[3]。原发于肺的恶性肉瘤以恶性纤维组织细胞瘤和滑膜肉瘤最为常见,约占肺原发恶性肿瘤的 0.5%^[4]。原发性肺滑膜肉瘤(primary pulmonary synovial sarcoma, PPSS)是一种高度侵袭性的肺肿瘤,由 Zeren 等^[5]于 1995 年

首次描述。本文搜集 7 例 PPSS 患者的病例资料,结合相关文献回顾性分析其 CT 表现,旨在进一步提高对该病的认识。

材料与方法

1. 病例资料

搜集本院 2012—2018 年经病理证实的 7 例 PPSS 患者的临床及影像学资料。7 例患者中男 2 例,女 5 例,年龄 31~57 岁,平均 47.6 岁。临床症状:1 例表现为咯血、咳嗽、发热,4 例表现为胸痛、咳嗽,2 例表现胸闷、气促。6 例患者行手术切除,1 例穿刺活检。本组 7 例患者术前均被误诊为其它肿瘤或炎性病变,误诊率达 100%。

2. 检查方法

采用 Siemens Somatom Definition AS+ 128 层螺旋 CT 机行 CT 检查。检查前对患者进行呼吸训

作者单位: 650118 昆明,昆明医科大学第三附属医院/云南省肿瘤医院放射科

作者简介: 张大福(1983—),男,云南宣威人,硕士,主治医师,主要从事肿瘤影像诊断工作。

通讯作者: 封俊, E-mail: 20859180@qq.com

基金项目: 云南省联合专项 [2018FE001(-065); 2018FE001(-251); 2017FE467(-084)]

练,以减少呼吸运动伪影对胸部 CT 图像质量的影响,扫描范围为肺尖至肺底。扫描参数:重建层厚 5 mm,螺距 1,管电流 100 mA,管电压 120 kV。所有病例均行三期(平扫、动脉期及实质期)扫描。增强扫描对比剂采用碘海醇(300 mg I/mL),剂量 1.5 mL/kg,注射速率 2.5~3.0 mL/s。图像显示采用肺窗(窗宽 1500 HU,窗位 650 HU)和纵隔窗(窗宽 400 HU,窗位 35 HU)。

3. CT 图像评价

由两位放射科副主任医师进行独立阅片,意见有分歧时通过协商达成一致。CT 图像分析内容包括肿瘤的位置、最长径、形态、边缘与邻近结构、转移部位,并分别测量肿瘤平扫和增强扫描 CT 值,判断肿瘤强化程度(轻度强化为 CT 值增幅≤20 HU,中度强化为 CT 值增幅 20~40 HU,明显强化为 CT 值增幅≥40 HU),并观察强化后有无不强化的低密度区。

结 果

1. CT 表现

7 例 PPSS 中 6 例为肺周围型(图 1),1 例病灶位于纵隔、肺门(图 2)。7 例 PPSS 病灶最大径为 2.8~13.7 cm,平均 7.3 cm。6 例肺周围型 PPSS 病灶边界大部分清楚,3 例局部与胸膜分界不清;1 例位于纵隔、肺门的 PPSS,病灶边界不清,包绕肺门、纵隔大血管及气管。7 例 PPSS 的平扫 CT 平均值为(40.0±9.1) HU,5 例病灶内密度不均匀,2 例病灶内见钙化。增强扫描病灶呈轻至中度强化,其中 5 例可见不强化的低密度区。3 例边缘伴小片肺不张,均未见毛刺、空洞、空泡、胸膜凹陷等征象,4 例伴胸腔少至中等量积液,1 例伴心包积液。6 例肺周围型 PPSS 肺门及纵隔未见肿大淋巴结,未见肺内转移;1 例纵隔、肺门病灶

表 1 7 例肺原发性滑膜肉瘤的临床及 CT 表现

编号	性别	部位	CT 表现							
			最大径 (cm)	形态	平扫 CT 值 (HU)	密度是 否均匀	强化 程度	有无低 密度区	边缘与邻近结构	转移 部位
1	女	右肺上叶	9.1	类圆形	39±1.5	是	中度	无	粘连胸膜,伴小片肺不张	无
2	男	右肺下叶	7.7	类圆形	42±5.0	否	轻度	有	粘连胸膜,伴小片肺不张	无
3	女	左肺上叶	3.1	类圆形、浅分叶	41±2.0	是	中度	无	边界清楚	无
4	女	右肺下叶	10.4	不规则形	46±6.1	否	中度	有	粘连胸膜,伴小片肺不张	无
5	女	右肺上叶	2.8	类圆形	22±7.4	否	轻度	有	边界清楚	无
6	男	纵隔及肺门	13.7	不规则形	46±7.0	否	中度	有	累及胸膜、心包	无
7	女	左肺上叶	4.2	类圆形、浅分叶	50±5.3	否	轻度	有	边界清楚	无

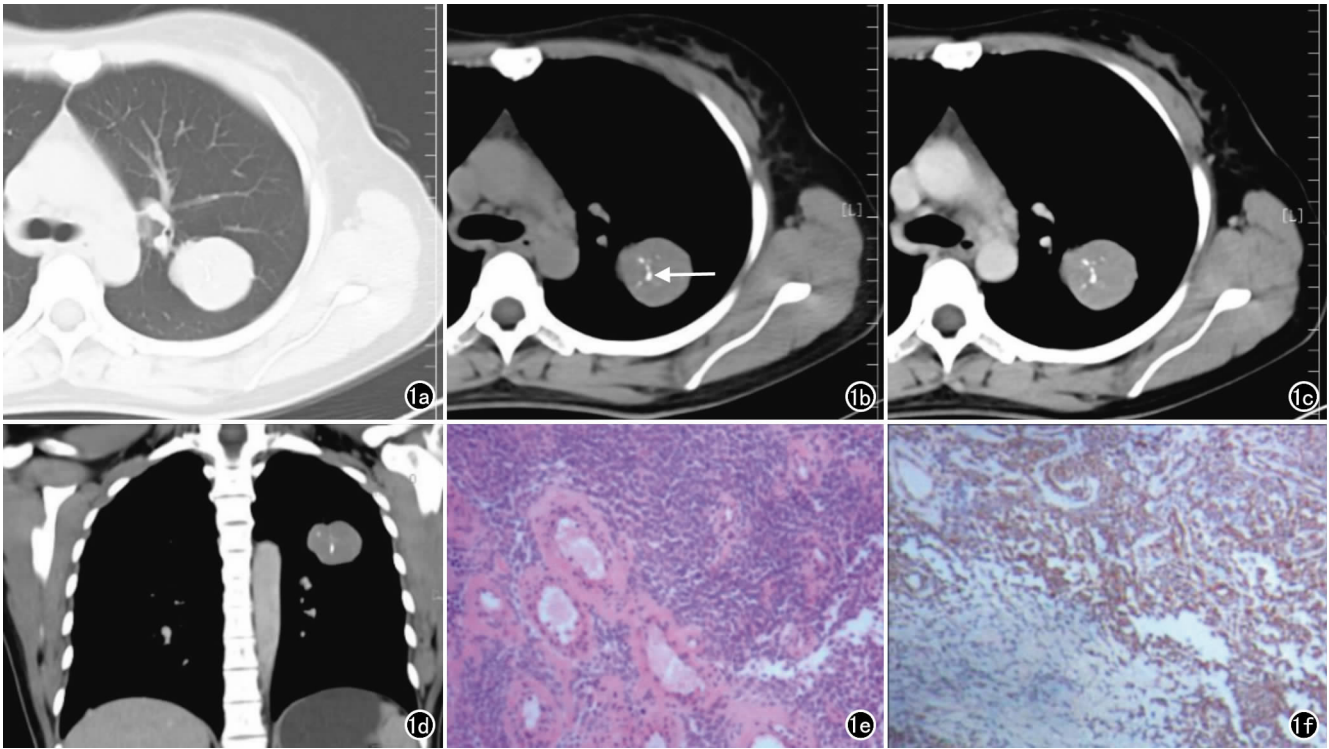


图 1 PPSS 患者,女,31 岁。a)横轴面平扫肺窗示左下肺肿块,边界清楚,无毛刺、空洞及胸膜凹陷;b)平扫纵隔窗示肿块密度不均,可见钙化影(箭);c)增强扫描纵隔窗示肿块呈轻中度不均匀强化;d)冠状面示病灶边界清楚,可见浅分叶;e)镜下示瘤细胞呈短梭形,呈漩涡状或流水状排列,核呈椭圆形,部分可见核仁,核分裂相易见(×100,HE);f)免疫组化示肿瘤细胞 vimentin 阳性(×100,SP)。

较大,累及纵隔胸膜、心包,未见锁骨上淋巴结及肺内转移(表 1)。

2. 病理表现

6 例患者行肺叶切除,1 例穿刺活检取材。3 例呈双相型分化,肿瘤由梭形纤维母细胞样细胞及上皮样细胞构成。上皮样细胞呈巢状、条索状分布,呈卵圆形或立方形,胞质丰富淡染,核大深染异型,可见核仁,偶见核分裂相。梭形细胞形态一致,呈束状交错排列,胞核梭形,深染异型,核分裂相易见,胞质少,嗜酸性(图 1e、2e)。上皮样细胞区域及梭形细胞区域相互移行,分界不清,局部可见出血及坏死。4 例呈单相纤维性分化,肿瘤由纤维母细胞样的梭形细胞构成,未见明显上皮细胞成分或含量很少,细胞排列疏密相间,可见较大的细胞间隙。

免疫组化:3 例双相型 SS 细胞 CK、EMA、VIM 呈不同程度阳性(图 1f),SMA、CD34 各 1 例阳性,S-100、DES 均为阴性。4 例单相型纤维性滑膜肉瘤 VIM 均为阳性,CK、EMA、CD99 各 1 例阳性,Bcl-2 均为阳性(图 2f);S-100、SMA 各 1 例阳性,DES、CD34、TTF-1 均为阴性。根据病史未提示其它部位原发灶,病理诊断首先考虑为肺原发性滑膜肉瘤。

讨 论

1. PPSS 的临床表现

SS 好发于四肢大关节附近,相关文献报道 SS 还

可发生于肺、纵隔、腹部、头部、颈部和心脏^[2],但以个案报道多见。SS 可发生于任何年龄患者,好发年龄为 15~40 岁,中位年龄为 26.5 岁,以青少年和年轻人为主,男性多见^[6-7]。

PPSS 是一种非常罕见的、具有较高侵袭性的恶性肿瘤。本组 7 例患者中女性 5 例,平均发病年龄为 47.6 岁,与文献报道不一致,可能与本组病例数较少有关。PPSS 患者的临床症状多表现为胸痛、咳嗽、气促、咯血或同侧胸腔积液^[8]。本组 7 例患者中 5 例出现咳嗽,4 例出现胸痛,4 例出现同侧胸腔积液,与文献报道的临床症状相符。

2. PPSS 的病理特征

大体上 PPSS 多呈圆形、结节状,界限清楚或呈浸润性生长,直径 3~10 cm,切面实性灰红色,质地硬,局部肿瘤可见出血囊性变、钙化;组织学上根据瘤组织内上皮样细胞、成纤维细胞样梭形细胞的比例以及分化程度的不同,可将滑膜肉瘤分为四个亚型,即单相纤维型(梭形细胞型)、单相上皮型、双相型、低分化型^[9-10],本组 7 例中 4 例为单相细胞型,3 例为双向型,大体表现与文献报道一致。

免疫组化在 SS 的诊断中具有重要作用,常需借助于一组抗体进行诊断。双相型 SS 的肿瘤细胞通常同时表达 EMA、CK、VIM、EMA 和 CK,呈灶性阳性,弥漫阳性少见^[11]。30% 的 SS 表达 S-100,62% 的 SS 表达 CD99,几乎所有的 SS 弥漫表达 Bcl-2,大多数表

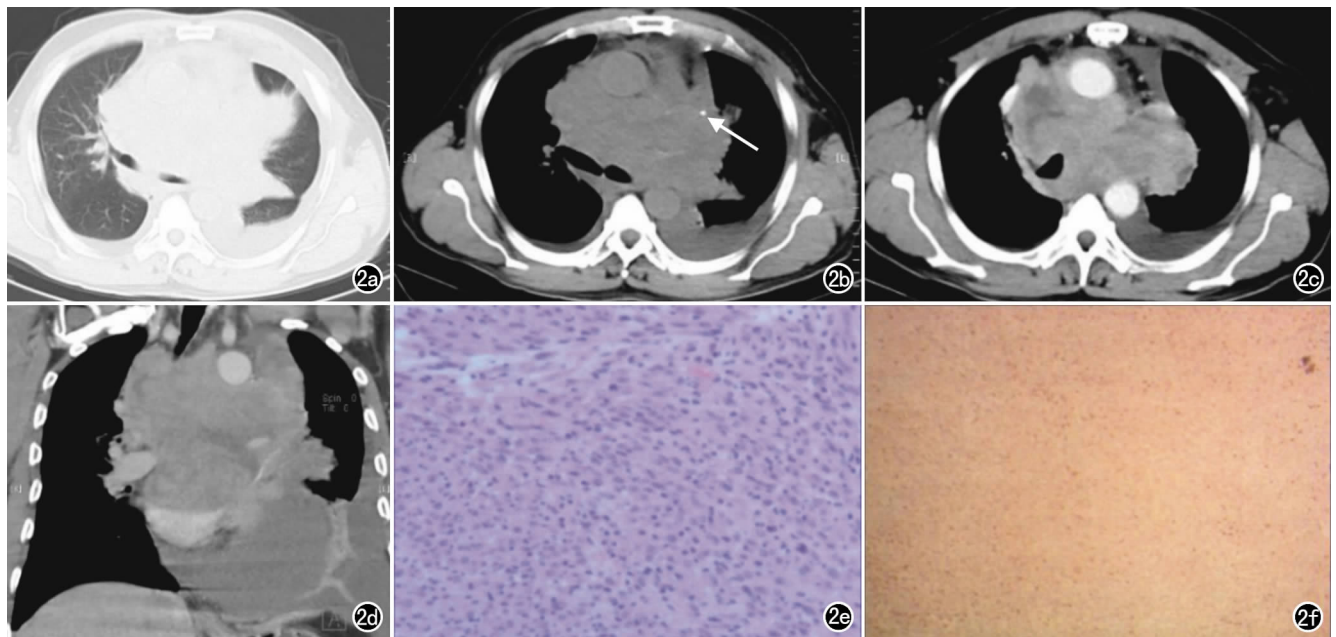


图 2 PPSS 患者,男,52 岁。a)横轴面平扫肺窗示纵隔区肿块,支气管变窄、向右移位;b)平扫纵隔窗示肿块边界不清,密度不均,可见点状钙化影(箭);c)增强扫描纵隔窗示肿块呈中度不均匀强化,内见条片状低密度区,伴少量胸腔积液;d)冠状面示病灶边界不清楚,包绕纵隔大血管,气管受压右移;e)镜下示肿瘤由梭形细胞构成,细胞紧密束状排列,肿瘤细胞周围可见裂隙,核分裂相多见($\times 100$, HE);f)免疫组化示肿瘤细胞 bcl-2 阳性($\times 100$, SP)。

达 calponin^[12]。E-cadherin 是细胞间黏附分子蛋白,主要是双相型及单相上皮型的 SS 上皮样细胞巢表达^[13]。TLE-1 是 SS 相对特异的抗体,90% 以上阳性表达, SMA、CD34 表达常呈阴性^[14]。本组 PPSS 的免疫组化结果与文献报道基本相符^[11-13]。

3. PPSS 的 CT 表现

PPSS 的 CT 表现以周围型多见,病变单发,可发生于各个肺叶,病灶呈类圆形或不规则形,直径多较大,边界清楚,部分可见浅分叶,无毛刺;密度多不均匀,可见坏死、液化及钙化。增强扫描肿块呈轻度或中度强化,围绕肿块周围可见条片状肺不张,病灶通常侵犯胸膜引起胸腔积液^[15-16];肺门或纵隔淋巴结肿大少见^[17]。本组 7 例均为单发(7/7),4 例(4/7)体积较大,平均长径为 10.2 cm;3 个病灶呈结节状,平均长径 3.4 cm;3 例(3/7)边界清楚。CT 平扫 5 例表现为密度不均,增强扫描 3 例(3/7)呈轻度强化,4 例(4/7)呈中度强化,其中 5 例(5/7)可见不强化的坏死、囊变区,其平均长径约 7.8 cm。2 例平扫密度均匀的病灶较小,平均长径约 3.7 cm;由此可见肿瘤较大时易出现坏死、囊变。本组 2 例(2/7)病灶内可见钙化,呈散在点状钙化,钙化出现的概率低于 Kim 等^[18]的研究结果,且国内不同学者的研究结果也存在差异^[16,19-20],故钙化是否为其特征性 CT 表现有待进一步研究。本组除 1 例病变位于纵隔、肺门外,其余 6 例周围型 PPSS 均无肺门及纵隔淋巴结转移,与文献报道结果相符^[17]。本组 3 例(3/7)病灶边缘出现条片状肺不张,可能与病灶较大压迫邻近肺组织有关。本组 4 例(4/7)病变侵犯邻近胸壁、胸膜、心包组织,出现少至中等量胸腔积液,1 例出现中等量心包积液,提示 PPSS 具有侵袭性。

目前 PPSS 尚无统一的治疗标准,仍以手术切除为主。本组 6 例行手术切除,并辅以化疗;另外 1 例因病灶位于纵隔、肺门,累及纵隔大血管,无法手术,仅行化疗+胸腔灌注化疗,患者 5 个月后因病情进展而死亡。随访的 6 例手术患者中有 1 例失访,2 例目前生存状况良好,3 例患者因肿瘤复发、转移死亡,平均生存时间>18.4 个月。

PPSS 的影像学表现无特异性,不易与其他肺或胸膜原发性肉瘤相鉴别,如癌肉瘤、孤立性纤维瘤、纤维肉瘤、横纹肌肉瘤、平滑肌肉瘤等,以上肿瘤的临床表现、影像表现类似,均表现为体积较大、密度不均、无毛刺,少有纵隔、肺门淋巴结转移等特点^[21-23],影像鉴别诊断较困难,最终确诊需依靠病理及免疫组化。

参考文献:

[1] Banerjee R, Bandopadhyay D, Abilash VG. Epidemiology, pathology, types and diagnosis of soft tissue sarcoma: a research review [J]. Asian J Pharm Clin Res, 2013, 6(3): 18-25.

[2] Sandeepa HS, Kate AH, Chaudhari P, et al. Primary pleural synovial sarcoma: a rare cause of hemorrhagic pleural effusion in a young adult [J]. J Cancer Res Ther, 2013, 9(3): 517-519.

[3] Boulter DJ, Rosadodechristenson ML, Stevens R, et al. Primary synovial sarcoma of the lung [J]. Radiol Case Rep, 2007, 2(4): 82.

[4] Kamath V, Mishra N, Gunabushanam V, et al. Primary pleuropulmonary synovial sarcoma [J]. Am Surg, 2010, 76(8): 113-114.

[5] Zeren H, Moran CA, Suster S, et al. Primary pulmonary sarcomas with features of monophasic synovial sarcoma: a clinicopathological, immunohistochemical, and ultrastructural study of 25 cases [J]. Hum Pathol, 1995, 26(5): 474-480.

[6] Mankin HJ, Hornicek FJ. Diagnosis, classification, and management of soft tissue sarcomas [J]. Cancer Control, 2005, 12(1): 5-21.

[7] Thway K, Fisher C. Synovial sarcoma: defining features and diagnostic evolution [J]. Ann Diagn Pathol, 2014, 18(6): 369-380.

[8] Essary LR, Vargas SO, Fletcher CD. Primary pleuropulmonary synovial sarcoma: reappraisal of a recently described anatomic subset [J]. Cancer, 2002, 94(2): 459-469.

[9] Kottu R, Prayaga AK. Synovial sarcoma with relevant immunocytochemistry and special emphasis on the monophasic fibrous variant [J]. J Cytol, 2010, 27(2): 47-50.

[10] Siegel H, Sessions W, Casillas MA, et al. Synovial sarcoma: clinicopathologic features, treatment, and prognosis [J]. Orthopedics, 2007, 30(12): 1020-1025.

[11] 魏永昆, 朱虹光, 周平, 等. 滑膜肉瘤 32 例临床病理分析 [J]. 诊断病理学杂志, 2002, 9(2): 73-76.

[12] Fletcher CM, Krishnanunni K, Mertens F. 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2006: 231-237.

[13] 刘平平, 张兵林, 宣冀平. 滑膜肉瘤的研究进展 [J]. 中国组织化学与细胞化学杂志, 2016, 25(3): 280-284.

[14] 霍真, 赵雨, 杨堤, 等. 原发性平滑膜肉瘤 4 例临床病理分析 [J]. 诊断病理学杂志, 2016, 23(1): 15-18.

[15] Duran-Mendicuti A, Costello P, Vargas SO. Primary synovial sarcoma of the chest: radiographic and clinicopathologic correlation [J]. J Thorac Imaging, 2003, 18(2): 87-93.

[16] 关玉宝, 顾莹莹, 陈雯, 等. 肺原发性滑膜肉瘤的影像表现 [J]. 中华放射学杂志, 2009, 43(8): 813-816.

[17] Kambo JS, Richardson B, Ionescu DN, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma: a case report with unique and impressive computed tomography findings [J]. Can Respir J, 2016, 22(1): 1-3.

[18] Kim GH, Kim MY, Koo HJ, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma in a tertiary referral center: clinical characteristics, CT, and ¹⁸F-FDG Pet findings, with pathologic correlations [J]. Medicine, 2015, 94(34): e1392.

[19] 薛星, 陈峰. 原发性肺滑膜肉瘤的 CT 影像及临床表现探讨 [J]. 影像研究与医学应用, 2018, 2018(11): 157-159.

[20] 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.

[21] 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.

[22] 黄早胜, 骆拓璜, 徐新华, 等. 单发结节肺结核与周围型肺癌的影像鉴别 [J]. 新发传染病电子杂志, 2018, 3(4): 210-213.

[23] 龙莉玲, 曾自三, 黄仲奎. 原发性肺肉瘤的影像诊断(附 10 例分析) [J]. 放射学实践, 2001, 16(5): 320-321.