

胸膜去分化软骨肉瘤一例

刘芸, 何昌银, 刘军

【关键词】 胸膜肿瘤; 软骨肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机

【中图分类号】 R814.42; R734.3 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2021)02-0279-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.02.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

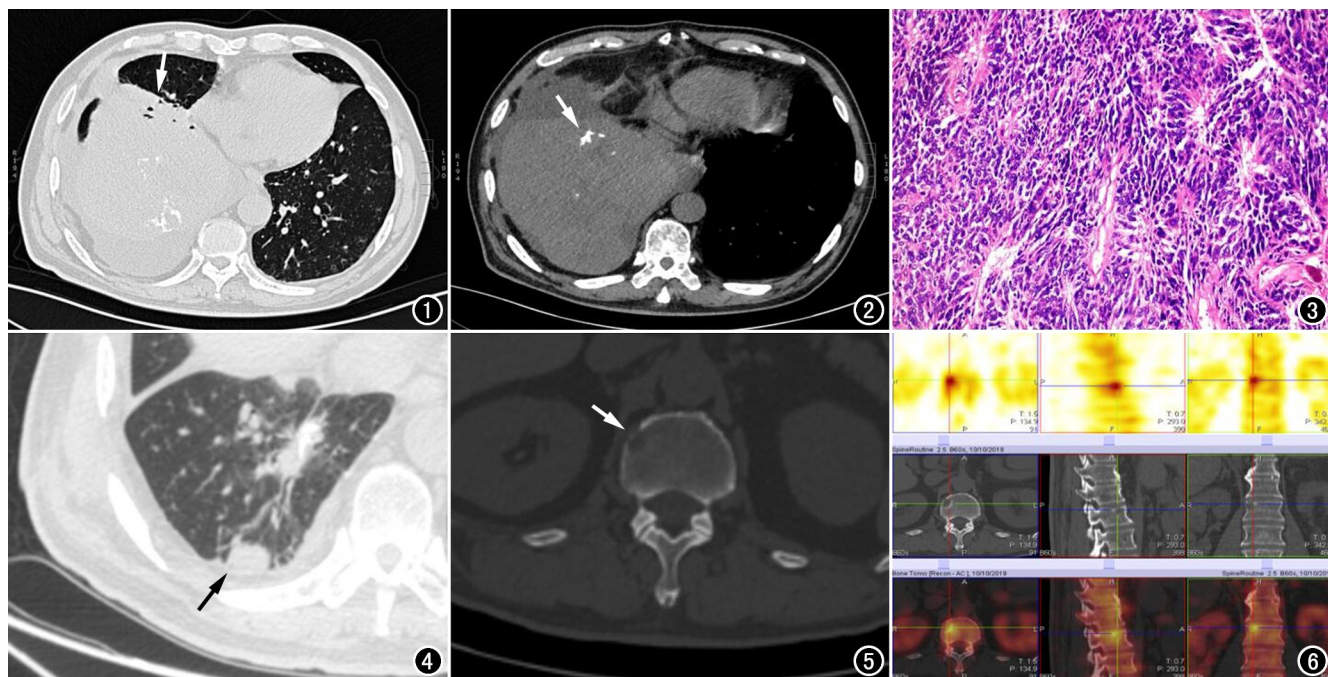


图 1 肺窗示右下胸腔巨大占位,右肺下叶支气管受压、变窄,右肺下叶不张(箭)。图 2 纵隔窗示右下胸腔肿块形态较规则,边界较清楚,可见不规则条片状钙化灶(箭),右侧胸腔少量积液。图 3 镜下见肿块的去分化成分(HE,×200)。图 4 术后 1 个月复查胸部 CT 见右下胸膜新增一结节(箭)。图 5 骨窗示 L₁ 椎体溶骨性骨质破坏区(箭)。图 6 全身骨扫描示 L₁ 椎体核素高浓聚。

病例资料 患者,男,63 岁,因“活动后喘累 5 月,加重伴胸闷 1 周”入院。胸部 CT 示:右下胸腔巨大占位,右侧胸腔积液伴右肺下叶不张(图 1、2)。实验室检查:CA125 升高。骨扫描未见异常。在全麻下行右胸肿瘤切除、右肺下叶部分切除术,术中见肿块来源于右侧胸膜,大小约 20 cm×15 cm,为实性肿块,包膜完整,右胸内轻度粘连,探及肿瘤侵犯右肺下叶及膈肌,胸腔内淡黄色积液 1500 mL。病理检查:灰褐色多结节肿块一个,20 cm×17 cm×12 cm,切面灰白色,质软-质中,局部区域稍有骨化,切面见出血及坏死囊变。免疫组化报告:CD34(+),SATB2 灶(+),VIM

(+),CK(-),KI67 10% (+),STAT6 个别细胞弱(+),S100 灶(+)。病理诊断:右胸膜恶性肿瘤,结合形态学、免疫组化结果,符合去分化软骨肉瘤(图 3)。此患者术后给予规律化疗。术后 1 个月复查 CT,见胸膜底部新增一个直径约 1.0 cm 结节(图 4),腰 1 椎体出现骨质破坏区(图 5),全身核素扫描提示腰 1 椎体为转移灶(图 6)。

讨论 软骨肉瘤包括骨肉软骨肉瘤和骨外软骨肉瘤,骨肉软骨肉瘤相对常见,在原发性恶性骨肿瘤中占第二位,而骨外软骨肉瘤又称为软组织软骨肉瘤,临床上较为罕见,文献也以个案报道为主,组织学上可分为黏液型、间叶型和去分化型软骨肉瘤三型^[1],其中以前两者多见,该病好发于 40~60 岁男性,多见于四肢和躯干的肌肉内,也可发生于筋膜及关节周围组织、滑

膜、阴囊、肺、心、咽喉、眼眶、椎旁和颅内等^[2],间叶型和去分化型软骨肉瘤恶性程度较高,发现时多伴有相邻骨质的改变,本病例为发生于胸膜的去分化软骨肉瘤。

Dahlin 等^[3]于 1971 年最早描述了去分化软骨肉瘤(dedifferentiated chondrosarcoma,DDCS),DDCS 是软骨肉瘤的特殊亚型,是在恶性程度相对低的软骨肉瘤基础上合并去分化的、非软骨性肉瘤成分的一种高度恶性骨肿瘤^[4],既可以发生在骨内,也可见于骨外,与普通软骨肉瘤相比,预后差、五年生存率低,而且病变早期即容易发生肺转移。去分化软骨肉瘤影像学特征表现与两种病理成分并存的特征密切相关。CT 上可呈现“双态征”影像表现^[5],即病灶一部分表现为软骨肉瘤的点环状钙化,另一部分表现出非软骨性改变伴有骨皮质破坏及向周围软组织侵袭的特点^[6]。

本例为发生于胸膜的去分化软骨肉瘤,极为罕见,表现为胸腔的巨大软组织肿块伴不规则钙化灶,病灶形态较规则、边界较清楚,初诊时未见肿块向周围侵犯的情况,CT 及骨扫描都未见骨质破坏、未见骨膜反应,故初步诊断时未考虑软骨类肿瘤,查阅文献后回顾此病例含有软骨基质样钙化的巨大软组织肿块,在一定程度上符合 DDCS 的影像表现,但诊断仍较为困难。当肿瘤表现为较大软组织肿块但缺乏软骨类肿瘤影像学特征时,要同纤维源性恶性肿瘤鉴别;发生在髓腔并存在软骨类肿瘤特征但不伴有软组织肿块时,需要与普通型软骨肉瘤及内生软骨瘤鉴别^[7]。针对本病例,需要与胸膜来源的孤立性纤维瘤、胸膜间皮瘤、胸膜转移瘤鉴别。

去分化软骨肉瘤的最后确诊依赖于组织学检查,同影像表现一样,具备“双态征”,肿瘤内含有两种截然不同、可明确区分的成分相互毗邻,一种是高分化软骨肿瘤,另一种为高度间变非软骨性肉瘤,以低分化的纤维肉瘤较多见^[8]。Ki67 表达与肉瘤的恶性程度有一

定相关性,可提示肿瘤细胞增殖程度的高低^[6],本病例 Ki67 10%提示细胞增殖活跃,有肿瘤迅速转移或者是增大的风险。

去分化软骨肉瘤是一种高度恶性肿瘤,易转移、预后差,去分化成分所占比例越高,患者预后越差,该肿瘤首选治疗为手术切除,常对化疗不敏感。研究表明患者的年龄、性别、发病部位、影像学表现对于去分化软骨肉瘤的预后没有意义^[8-10]。本病例在术后做了规律化疗,却仍在较短时间内出现复发与多处转移,因而化疗及放疗只能作为本病的辅助治疗方法,其效果并不理想。

参考文献:

- [1] 李建民,杨志平,杨强.软组织内软骨肉瘤的诊断与治疗(附 5 例报告)[J].山东医药,2003(20):16-17.
- [2] 申婷,张丽娜,耿宁,等.左侧腮腺区软骨肉瘤 1 例[J].华西口腔医学杂志,2015,33(1):104-106.
- [3] Dahlin DC, Beabout JW. Dedifferentiation of low-grade chondrosarcomas[J].Cancer,1971,28(2):461-466.
- [4] 冯哲敏,吕群.胸腔内去分化软骨肉瘤 1 例[J].肿瘤学杂志,2012,18(9):717-718.
- [5] 张娟,李培岭,杨冬均,等.左足巨大去分化软骨肉瘤一例[J].放射学实践,2015,30(9):962-963.
- [6] 杨婷婷,黄文涛,张惠箴.去分化软骨肉瘤 40 例临床病理特征与预后分析[J].临床与实验病理学杂志,2018,34(3):278-283.
- [7] 杨小军,郗艳,姚伟武.去分化软骨肉瘤的影像学诊断[J].医学影像学杂志,2015,25(4):674-677.
- [8] 曹建江,陆琳松,韩雯,等.去分化软骨肉瘤 12 例的临床表现、影像学及病理学分析[J].中华临床医师杂志(电子版),2015,9(23):4301-4304.
- [9] Yang L, Chen Q, Zhang S, et al. A novel mutated cell line with characteristics of dedifferentiated chondrosarcoma[J]. Int J Mol Med, 2009, 24(4):427-435.
- [10] Kudo N, Ogose A, Hotta T, et al. Establishment of novel human dedifferentiated chondrosarcoma cell line with osteoblastic differentiation[J]. Virchows Arch, 2007, 451(3):691-699.

(收稿日期:2020-02-15 修回日期:2020-03-13)