

论 著

## 原发性肺滑膜肉瘤的影像表现与病理分析\*

1.河南省人民医院(郑州大学人民医院)

医学影像科(河南 郑州 450003)

2.河南省人民医院(郑州大学人民医院)

病理科(河南 郑州 450003)

陈翠云<sup>1</sup> 付芳芳<sup>1</sup> 吕传剑<sup>1</sup>  
郭芳芳<sup>2</sup> 朱绍成<sup>1</sup> 王梅云<sup>1,\*</sup>

**【摘要】目的** 探讨原发性肺滑膜肉瘤(PPSS)的影像表现及病理特征。**方法** 回顾性分析7例经术后病理证实原发性肺滑膜肉瘤,并结合国内外文献报道,总结该病的临床、影像及病理特征。**结果** 7例PPSS,其中男3例,女4例,平均年龄49.9岁,7例行CT检查:3例呈类圆形,2例呈巨大不规则形,2例呈“铸形”、“指状”;3例病变密度均匀,4例肿块密度不均匀,伴坏死、液化区;增强呈不均匀轻中度强化;较少伴纵隔、肺门淋巴结转移,可伴同侧胸腔积液。1例行MRI检查:T<sub>1</sub>WI呈中等略低信号,T<sub>2</sub>WI呈中等略高信号,内见更高T<sub>2</sub>WI信号,DWI呈不均匀稍高信号,增强呈轻中度强化。分子病理学检查:由梭形细胞或上皮性细胞组成。3例SYT基因存在断裂异位。**结论** PPSS具有一定的影像特征,确诊仍需病理确诊,但影像学检查对明确肿瘤的定位、数目、是否侵犯和转移,明确手术可切除性和后期随访等,为临床提供重要的参考价值。

【关键词】原发性肺滑膜肉瘤;CT;MRI;病理

【中图分类号】R734.2;R445.2

【文献标识码】A

【基金项目】国家自然科学基金(81720108021)

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2021.11.015

# Imaging Findings and Pathological Analysis of Primary Pulmonary Synovial Sarcoma\*

CHEN Cui-yun<sup>1</sup>, FU Fang-fang<sup>1</sup>, LYU Chuan-jian<sup>1</sup>, GUO Fang-fang<sup>2</sup>, ZHU Shao-cheng<sup>1</sup>, WANG Mei-yun<sup>1,\*</sup>.

1.Department of Medical Imaging, Henan Provincial People's Hospital (People's Hospital of Zhengzhou University), Zhengzhou 450003, Henan Province, China

2.Department of Pathology, Henan Provincial People's Hospital (People's Hospital of Zhengzhou University), Zhengzhou 450003, Henan Province, China

### ABSTRACT

**Objective** To investigate the imaging and pathological features of primary pulmonary synovial sarcoma.

**Methods** Seven cases of primary pulmonary synovial sarcoma confirmed by postoperative pathology were analyzed retrospectively, and the clinical, imaging, and pathological features of the disease were summarized. **Results** Among the 7 cases of PPSS, 3 males and 4 females, with an average age of 49.9 years. CT examination of 7 cases displayed that 3 cases showed quasi-round shape, 2 cases showed huge irregular shape, 2 cases showed "casting shape and finger shape," 3 cases showed homogeneous density, 4 cases showed inhomogeneous density with necrosis and liquefaction area, inhomogeneous enhancement was mild to moderate enhancement, less with mediastinal and hilar lymph node metastasis, but with ipsilateral pleural effusion. One case of MRI examination displayed that T<sub>1</sub>WI showed moderate and slightly low signal intensity, T<sub>2</sub>WI showed moderate and slightly high signal intensity, higher T<sub>2</sub>WI signal was seen, and DWI showed inhomogeneous slightly higher signal intensity mild to moderate enhancement. Pathological examination: it was composed of spindle cells or epithelial cells. 3 cases of SYT gene were ectopic. **Conclusion** PPSS had certain imaging features, which still need to be confirmed by pathology, but imaging examination could provide an important reference value for clinical diagnoses, such as tumor location, number, invasion and metastasis, surgical resectability, and follow-up.

**Keywords:** Primary Pulmonary Synovial Sarcoma; CT; MRI; Pathology

滑膜肉瘤是一种较少见的软组织恶性肿瘤,约占所有软组织肉瘤的5%~10%<sup>[1]</sup>,常见于四肢大关节附近部位,尤其膝关节是最常发生的部位之一。滑膜肉瘤可能起源于多潜能间充质组织,同时具有纤维和上皮双相分化特点<sup>[2]</sup>。因此,偶可发生于无滑膜组织的关节外其他部位,如肺、胸膜、纵隔、头部、颈部、腹部等<sup>[3]</sup>。原发性肺滑膜肉瘤(primary pulmonary synovial sarcoma, PPSS)较罕见,仅占肺原发性恶性肿瘤的0.5%<sup>[4]</sup>,国内外报道甚少,多数临床医生对其了解较少,术前常被误诊为其它类型肿瘤。本研究收集7例手术病理证实为原发性肺滑膜肉瘤患者的临床资料,结合国内外文献复习,通过对其临床、影像特征及病理进行回顾性分析,以提高对该病的认识。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 2018年1月至2020年3月于河南省人民医院收集7例原发性肺滑膜肉瘤患者,6例行肺内肿瘤切除,1例行穿刺检查,术后病理诊断为原发性肺滑膜肉瘤(PPSS),其中男3例,女4例,年龄34~61岁,平均年龄49.9岁,均为单发。主要临床表现为胸痛、痰中带血、咳嗽、呼吸困难等症状。

**1.2 方法** 7例行胸部CT(computerized tomography, CT)平扫加动脉期、静脉期扫描,1例行胸部MRI(magnetic resonance imaging, MRI)平扫和增强检查。CT检查:采用SIEMENS SOMATOM Definition Flash 64扫描,患者取仰卧位,自肺尖至肺底扫描,管电压120kV,自动毫安,螺距0.75,视野364mm,采用高压注射剂经肘静脉注射优维显1.2mL/kg,流速3mL/s。MRI检查:采用Siemens

【第一作者】陈翠云,女,主治医师,主要研究方向:CT、MRI诊断。E-mail: ayun307@163.com

【通讯作者】王梅云,女,主任医师,主要研究方向:中枢神经肿瘤。E-mail: marian9999@163.com

Prisma 3.0T, 20通道胸部线圈扫描, 患者取仰卧位, 横断位SE序列T<sub>1</sub>WI (TR 212ms, TE 2.21ms), T<sub>2</sub>WI (TR 3600ms, TE 83.0ms), FLAIR (TR 8150ms, TE 96.0ms), DWI扫描采用平面回波成像序列(echo-planar imaging, EPI) (TR 5600ms, TE 58.0ms), 矢状位T<sub>1</sub>WI (TR 212ms, TE 2.21ms); 增强扫描: 使用拜耳高压注射器经肘静脉注入钆喷酸葡胺(Gd-DTPA)0.2mL/kg, 后再注射20mL生理盐水, 注射速率3.0mL/s, 行横断位、矢状位T<sub>1</sub>WI扫描。

**1.3 影像学分析** 观察病变的主要内容有: 部位、数目、大小、形态、边缘、是否侵犯临近组织、有无胸腔积液、有无肺门及纵隔淋巴结肿大, 平扫及强化CT、MRI表现。强化程度定义为: 轻度强化0HU<CT差值<20HU, 中度强化20HU≤CT差值≤40HU, 明显强化CT差值>40HU。

**1.4 病理学检查** 7例PPSS患者术后均行常规病理检查、免疫组化, 其中3例行分子基因学分析, 分析指标有: CD34、Bcl-2、CD117、S-100、Vim、Desmin、SMA、EMA、CK、Ki-67, SYT基因检测。

## 2 结果

**2.1 CT、MRI表现** 7例患者, 其病变位于右肺下叶2例, 右肺中叶1例合并左心房癌栓, 右肺上下叶1例(跨叶生长), 左肺上叶1例, 左肺下叶2例(其中1例复发), 病变均为单发, 边界较清楚, 病变直径约3.1~12.8cm。5例(5/7)病变位于肺外围(周围型), 2例(2/7)病变位于近肺门处(中央型)。7例PPSS中, 3例(3/7)呈类圆形, 2例(2/7)呈巨大不规则形, 2例(2/7)呈“铸形”、“指状”; 7例(7/7)PPSS的边缘光整; 1例(1/7)侵犯胸膜, 1例(1/7)合并左心房癌栓, 1例(1/7)术后复发, 7例(7/7)PPSS均无合并纵隔及肺门淋巴结肿大, 无胸腔积液; 7例PPSS行CT扫描, 2例(2/7)病变密度均匀, 5例(5/7)肿块密度不均匀, 伴坏死、液化区, 其平扫CT值范围20~37HU; 增强扫描病变内实性部分呈轻中度强化, 其动脉期CT差值范围26~43HU, 静脉期CT差值范围16~36HU, 坏死、液化区未见强化, 部分病变内见迂曲血管影(表1)。MRI表现: T<sub>1</sub>WI呈中等略低信号, T<sub>2</sub>WI呈中等略高信号, 内见更高T<sub>2</sub>WI信号, DWI呈不均匀稍高信号, 增强扫描呈轻中度强化。

表1 7例原发性肺滑膜肉瘤患者的CT表现

患者	性别	年龄(岁)	部位	数目	大小(cm)	形态
1	女	45	右肺下叶	单发	3.3	铸形、指状
2	男	34	左肺上叶	单发	7.7	类圆形
3	女	59	右肺上下叶	单发	12.8	不规则形
4	男	53	左肺下叶	单发	4.2	类圆形
5	女	49	右肺中叶	单发		不规则形
6	女	61	右肺下叶	单发	3.1	铸形、指状
7	男	48	左肺下叶	单发	5.3	类圆形

续表1

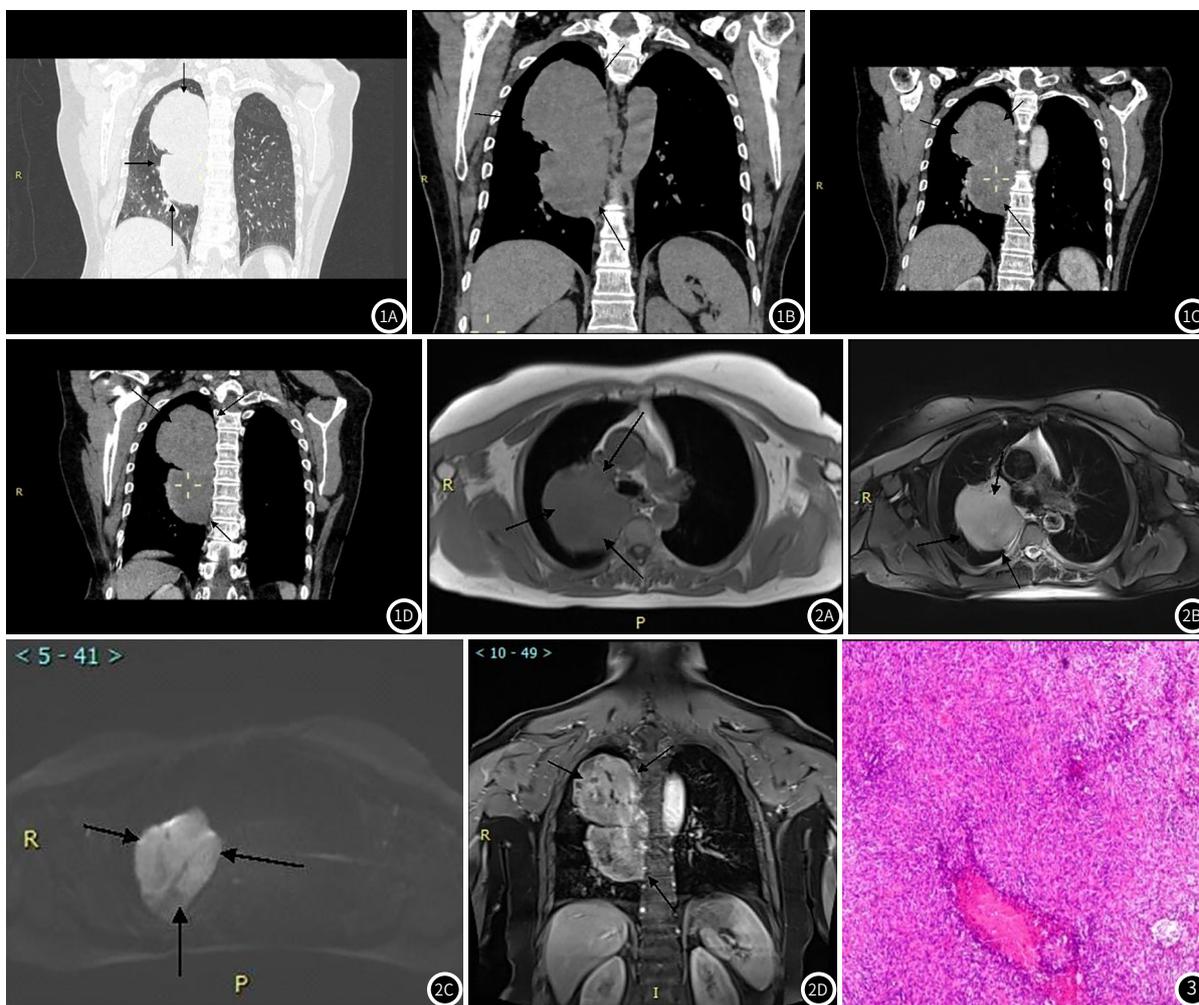
患者	边缘	有无临近组织侵犯	有无淋巴结肿大	有无胸腔积液	平扫	增强
1	光整	无	无	无	密度均匀	轻度强化
2	光整	无	无	无	密度不均匀伴坏死、液化	轻度强化, 内见迂曲血管影
3	光整	无	无	无	密度不均匀伴坏死、液化	轻中度强化
4	光整	左侧胸膜	无	无	密度不均匀伴坏死、液化	轻中度强化
5	光整	无	无	无	密度不均匀伴坏死、液化	轻度强化, 内见迂曲血管影
6	光整	无	无	无	密度均匀	轻度强化
7	光整	无	无	无	密度不均匀伴坏死、液化	轻中度强化

**2.2 病理结果** 大体标本: 7例PPSS患者均为单发, 标本为灰白色、灰黄色的类圆形、不规则形肿块, 伴散在出血、液化坏死区。镜下观察: 由梭形细胞或上皮性细胞组成, 呈束状或旋涡状、巢状排列, 核分裂常见。免疫组化结果: 多数病例见Vimentin、CK、EMA、Bel-2表达(+), 部分Calponin、CD99表达(+)。分子病理学结果: 3例SYT基因存在断裂异位。

**2.3 典型病例分析** 典型影像分析结果见图1~3。

## 3 讨论

**3.1 临床特点** 原发性肺滑膜肉瘤(primary pulmonary synovial sarcoma, PPSS)是一种较罕见的, 且具有高度侵袭性的恶性肿瘤, 1995年由Zeren等<sup>[5]</sup>首次提出, 之后陆续见文献报道。本病多见于中青年, 据文献报道发病年龄范围可为9岁~81岁, 以25岁~42岁最常见, 且男性略多于女性<sup>[6-7]</sup>。本研究7例患者的年龄均位于34~61岁, 平均年龄49.9岁, 其中男3例(3/7), 女4例(4/7), 与文献报道略有差异, 可能与收集的病例较少有关。PPSS的临床表现大多基于病变发生的位



**图1** 女, 59岁, 右肺上叶及下叶占位性病变(黑色箭头↑)。1A~1D为CT图像, 1A为冠状位肿瘤窗, 病变跨叶生长巨大不规则形肿块, 边界清楚; 1B为冠状位平扫, 病变密度均匀; 1C、1D为冠状位动脉期、静脉期, 病变呈轻中强化。**图2** 同一患者MRI图像。2A为轴位T<sub>1</sub>WI呈中等略低信号, 2B为轴位压脂T<sub>2</sub>WI呈中等略高信号, 2C为DWI呈不均匀略高信号, 2D为冠状位增强扫描呈不均匀轻中度强化。**图3** 病理图片为HE染色, 放大倍数(×400), 单相型梭形细胞为主。

置, 常见症状有咳嗽、咯血、痰中带血、胸痛、胸闷气短、呼吸困难等无特异性, 甚至部分患者无明显症状, 多在体检或其他检查时偶然发现。

**3.2 影像特点** 本研究7例PPSS的病变发生于各个肺叶, 但以周围型多见, 其中5例(4/7)位于肺周围, 2例(3/7)位于肺门, 与文献报道的一致<sup>[8]</sup>。据文献<sup>[9]</sup>报道PPSS的典型影像表现为肿块较大, 呈类圆形或不规则形, 边界清楚, 无明显分叶及毛刺, 可呈浅分叶, 病灶内密度不均匀, 常伴有液化坏死区, 钙化少见, 较少出现肺门及纵隔淋巴结肿大, 但易侵犯临近胸膜, 可伴有同侧胸腔积液。本研究7例病灶均具有较典型的CT表现。所有患者均采用CT二期增强扫描, 4例(4/7)病灶呈类圆形或不规则形肿块, 密度不均匀, 动脉期呈轻度或轻中度强化, 静脉期呈持续轻中度不均匀强化, 内见出血、片状或灶状坏死液化无强化区, 而3例(3/7)病灶呈均匀轻度强化。故本研究认为, PPSS强化特征性不典型, 其诊断价值有限。张伟等<sup>[9]</sup>认为铸形、指状且有强化对于PPSS的诊断可能有一定特征性, 在本研究中, 仅见2例(2/7)病灶呈此种表现, 因此是否具有特征性, 在今后积累更多病例来验证。有学者<sup>[8,10]</sup>认为PPSS多为临近组织侵犯及血行转移。在

本研究病例中, 1例病灶侵犯临近胸膜, 但未见胸腔积液; 1例病灶合并左心房癌栓形成。而引起肺门及纵隔淋巴结肿大比较少见<sup>[11]</sup>, 本研究7例病灶均未见淋巴结肿大, 与文献报道的相似。

MRI在显示肿瘤内实性部分和坏死液化成分方面优于CT, T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI呈不均匀中等信号, 类似于胸壁肌肉信号; 病灶内在T<sub>1</sub>WI呈低信号及T<sub>2</sub>WI呈高信号, 代表病灶内坏死液化区; 病灶内在T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI均呈现为低/高信号及出现液-液平面, 可能显示不同时间出血; 增强扫描显示病灶不均匀轻中度强化。因此PPSS病灶内伴有出血、坏死而显示为亮、暗、灰三重信号区<sup>[12-13]</sup>。本组仅1例患者行MRI检查, 其信号特点未具有三重信号, 可能与收集的病例较少有关。

**3.3 病理特点** 多数学者<sup>[14-15]</sup>认为PPSS起源于多潜能间充质组织, 同时具有纤维和上皮双相分化特点, 并根据两者的比例及分化程度的不同, 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(梭形和上皮细胞型)、低分化型。本组7例中, 3例为单相梭形细胞型, 4例双相型梭形细胞和上皮细胞分化; 并认为间叶性标记物(Vimentin)和上皮性标记物(CK、EMA)联合表达阳性对诊断

典型滑膜肉瘤具有较大价值。Saito等对滑膜肉瘤进行融合基因检测时,发现SYT-SSX基因表达阳性达90%以上,而在本研究7例病例中,仅3例(3/7)行基因检测,发现SYT基因断裂异位,与文献报道的略有差异,可能与收集的病例较少有关。

**3.4 诊断与鉴别诊断** PPSS的影像表现具有一定的特征性,病理学检查更表明诊断是必不可少,但仍需与下列病变鉴别:(1)周围型肺癌多数肺癌边缘不光整,表现为分叶、短毛刺、胸膜凹陷等典型征象,更易伴有肺门、纵隔淋巴结转移。(2)肺肉瘤样癌同时具有肺癌和肺肉瘤影像学特征,部分病灶见分叶、毛刺征,肿瘤内多伴有坏死液化区。(3)肺内或胸膜其他原发性的间叶源性肉瘤,如纤维肉瘤、平滑肌肉瘤等,影像表现具有相似之处,如边界光整的较大肿块,因此仅从肿块形态和强化特点鉴别并不容易,但结合文献报道,PPSS的局部侵袭性和破坏性较其他肉瘤相对较轻。(4)胸膜孤立纤维瘤:属于潜在恶性肿瘤,T<sub>2</sub>WI以低信号为主可作为鉴别点之一。(5)若PPSS呈“铸形”、“指状”形态表现时,需与霉菌感染性病变鉴别,后者多为炎性渗出、增生或坏死物,一般无明显强化,结合临床症状及实验室检测可鉴别。

**3.5 治疗与预后** PPSS属于恶性肿瘤,侵袭性较高,易复发,预后常较差,5年生存率仅为30%<sup>[16]</sup>。本组7例患者中,2例(2/7)术后分别3个月和25个月死亡,5例(5/7)术后存活。该病目前主要治疗方式为尽早切除肿瘤,并辅以放化疗治疗<sup>[17]</sup>。由于大多数PPSS也含有SYT基因异位及融合,因此已经开发了几种针对该癌基因的新治疗药物,可有效控制该病的进展。

本研究的不足:本研究收集的病例较少,在总结分析临床及影像特征具有一定的局限性,有待今后工作中收集更多的病例,逐步补充和完善临床及影像特征,以积累更多的经验。

综上所述,PPSS是一种较罕见的间叶源性恶性肿瘤,典型表现为边缘光整的巨大类圆形或不规则肿块,密度不均匀,呈轻中度不均匀强化,较少合并纵隔、肺门淋巴结转移,但可合并同侧胸腔积液;少数可表现为不典型的“铸形”、“指状”特征。虽然PPSS具有一定的影像特征,确诊仍需病理学检查,但影像学检查对明确肿瘤的定位、数目、是否侵犯和转移,明确手术的可切除性及后期随访等,为临床提供重要的参考价值。

## 参考文献

[1] Stacchiotti S, Van Tine B A. Synovial sarcoma: Current concepts and future perspectives[J]. *J Clin Oncol*, 2018, 36(2): 180-187.  
 [2] 戴灼南, 司建荣, 袁建华. 滑膜肉瘤的不典型影像表现[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2020, 18(2): 128-134.  
 [3] Frazier A A, Franks T J, Pugatch R D, et al. From the archives of the AFIP: Pleuropulmonary synovial

sarcoma [J]. *Radiographics*, 2006, 26(3): 923-940.  
 [4] Tsunozuka H, Miyata N, Furuya T, et al. Spontaneous regression of primary pulmonary synovial sarcoma[J]. *Ann Thorac Surg*, 2018, 105: 129-131.  
 [5] Zeren H, Moran C A, 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] Nambu A, Kurihara Y, Ichikawa T, et al. Lung involvement in angiotropic lymphoma: CT finding [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 1998, 170(4): 940-942.  
 [7] Hoang N T, Acevedo L, Mann M, et al. A review of soft-tissue sarcomas: Translation of biological advances into treatment measures[J]. *Cancer Manag Res*, 2018, 10: 1089-1114.  
 [8] 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, 2(11): 157-159.  
 [9] 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, 55(7): 1121-1124.  
 [10] 关宝玉, 顾莹莹, 陈苓, 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.  
 [11] Kambo J S, Richardson B, Ionescu D N, 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.  
 [12] Murohey M D, Gibson M S, Jennings B T, et al. Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation[J]. *Radiographics*, 2006; 26(5): 1543-1565.  
 [13] 姚建莉, 周鹏, 任静, 等. 胸膜-肺滑膜肉瘤的影像学表现及病理特征[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2017, 15(10): 37-39.  
 [14] Shah S, Sankrithi P, Shah K, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma in a 49-year old male[J]. *Cureus*, 2020, 12(12): e11899.  
 [15] Saito T. The SYT-SSX fusion protein and histological epithelial differentiation in synovial sarcoma: Relationship with extracellular matrix remodeling[J]. *Int J Clin Exp Pathol*, 2013, 6(11): 2272-2279.  
 [16] Bhattachaya D, Datta S, Das A, et al. Primary pulmonary synovial sarcoma: A case report and review of literature[J]. *Int J Appl Basic Med Res*, 2016; 6(1): 63-65.  
 [17] Wakamatsu T, Naka N, Sasagawa S, et al. Deflection of vascular endothelial growth factor action by SS18-SSX and composite vascular endothelial growth factor-and chemokine (C-X-C motif) receptor 4-targeted therapy in synovial sarcoma[J]. *Cancer Sci*, 2014, 105(9): 1124-1134.

(收稿日期: 2021-04-05)