

短篇报道

原发性腹膜后滑膜肉瘤一例并文献复习

杨 梦¹ 王关顺^{2,*} 刘劭华¹
徐 荣¹

1.云南省曲靖市麒麟区人民医院放射科
(云南 曲靖 655000)

2.昆明医科大学第三附属医院放射科
(云南 昆明 650118)

【关键词】腹膜后；滑膜肉瘤

【中图分类号】R572.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2023.01.063

Primary Retroperitoneal Synovial Sarcoma: A Case Report and Review of Literature

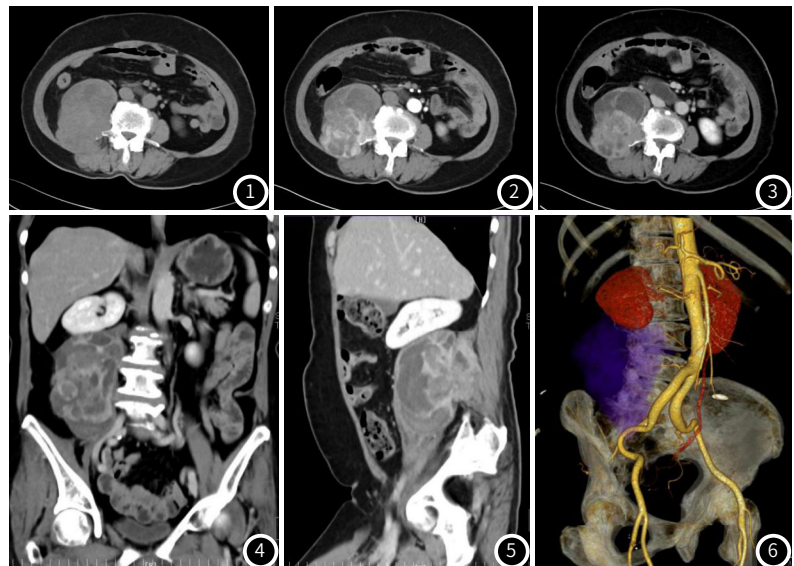
YANG Meng¹, WANG Guan-shun^{2,*}, LIU Shao-hua¹, XU Rong¹.

1.Department of Radiology, Qilin District People's Hospital, Qujing 655000, Yunnan Province, China

2.Radiology Department of the Third Affiliated Hospital of Kunming Medical University, Kunming 650118, Yunnan Province, China

滑膜肉瘤(synovial sarcoma,SS)是一种少见的起源于原始间叶细胞的恶性软组织肿瘤, 占所有软组织肉瘤的5~10%^[1]。原发于腹膜后的滑膜肉瘤极为罕见。临床上诊断困难且5年生存率低至20~29%^[2]。现将我院收治的一例原发性腹膜后滑膜肉瘤报告如下。

患者,女,66岁,因“发现右下腹包块2月”至我院就诊,患者于2月前无明显诱因出现右侧腰部疼痛,疼痛为间断性刺痛,伴右下肢放射痛。查体:腹部平软,右下腹可触及大小约7cm×5cm的肿块,质韧,边界欠清,活动度差,右下腹压痛,无反跳痛,肠鸣音正常;全身浅表淋巴结未触及肿大。肿瘤标志物检验:癌胚抗原6.68ng/ml、糖类抗原-199 47.37kU/L、糖类抗原-242 21.36kU/L均升高;生化检验:乳酸脱氢酶345U/L、尿酸379μmol/L、甘油三酯2.54mmol/L、总胆固醇6.56mmol/L、钾3.05mmol/L、葡萄糖7.78μmol/L、C-反应蛋白12.43mg/L均升高。CT表现:右侧腹膜后椎旁巨大不规则形软组织肿块,大小约10.4cm×11.8cm×8.2cm,边界不清,累及右侧腰大肌、竖脊肌;肿块上缘达右肾下极水平,右肾受压上移,右肾下极肾周脂肪间隙模糊;肿块下缘达右侧髂总动脉水平,与髂总动脉分界尚清;腹部血管成像显示病灶由腹主动脉发出的椎旁动脉分支供血;病灶邻近腰3、4椎体右侧横突骨质压迫吸收变薄;肿块实性部分平扫CT值约53HU,增强扫描动脉期CT值约125HU,实质期CT值约107HU,呈明显强化(见图1~图6)。SPECT检查示:右肾形态、纵轴走行失常,右肾体积明显减小,血流及功能相应中度减低(受损),上尿路功能性梗阻;全身骨骼未见明显转移征象。患者于2019年6月19日行“腹膜后肿瘤切除术”,术中见肿瘤位于腹膜后,自腰大肌发出,大小12cm×10cm×7cm,包膜完整,质地硬,活动度差,肿瘤上极位于右肾下极后方,将右肾及右输尿管向前上方推挤,肿瘤内前方与腰大肌粘连,肿瘤下极位于右侧髂骨处,肿瘤后方内侧压迫脊柱,内有数支肿瘤滋养血管发出。大体病理:肉眼所见腹膜后一堆碎组织,总体积10cm×5cm×4cm,切面部分灰白、部分灰红(见图7)。HE:瘤组织主要由间质梭形细胞构成,纤维组织阳性(见图8)。免疫组化:Vim(+),CD117(-),CD34(-),DOG-1(-),SMA(-),Des6(-),actin(-),S-100(-),EMA(灶+),SDHB(部分+),HMB-45(-),Melan-A(-),TLE-1(部分+),LCA(-),a-inhibin(-),CR(-),CD99(弱+),WT-1(-),CK5/6(-),CK(-),MyoD1(-),Myogenin(-),Syn(-),Fli-1(散在+),INI-1(-),KI-67(+,约30%),CK(-),CK19(-)。结合HE及免疫组化结果,腹膜后肿瘤考虑为滑膜肉瘤。



【第一作者】杨 梦,女,初级医师,主要研究方向:腹部影像诊断。E-mail: 281698276@qq.com

【通讯作者】王关顺,男,副主任医师,主要研究方向:腹部影像诊断。E-mail: wgsh602@vip.163.com

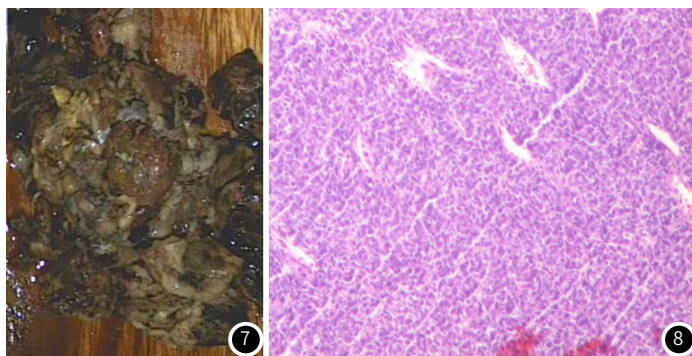


图1 CT平扫示右侧腹膜后见一个巨大不规则、混杂密度肿块，界限欠清，其内伴低密度坏死区、稍高密度出血灶，实性部分平均CT值约53HU(近似肌肉密度)；图2~图3 增强扫描实性部分动脉期明显强化，CT值约125HU；实质期强化略减退，CT值约107HU，呈“快进慢出”型强化特点；其内见低密度区无强化区；图4~图5 冠、矢状位重组能较好的显示病灶整体轮廓、范围及与周围组织的关系。图6 血管重建能清楚显示肿块由腹主动脉发出的分支血管供血。图7 大体标本，肉眼所见腹膜后一堆碎组织，总体积10cm×5cm×4cm，切面部分灰白、部分灰红。图8 HE染色，瘤组织弥漫分布，由幼稚短梭形细胞构成，核仁易见，核分裂象偶见，其间见薄壁血管，肿瘤部分区域可见坏死。

讨论

滑膜肉瘤最常见于青少年和中青年，男性稍多于女性，本例患者为老年女性。滑膜肉瘤多见于四肢近关节旁，以膝关节多见，也可发生于头颈部、肺、腹腔、脊柱等部位，本例发生于右侧腹膜后腰椎旁间隙。部分滑膜肉瘤在无临床症状阶段，可能已经存在周围淋巴结和肺的转移^[3]，本例患者未见至双肺及周围淋巴结的转移。

滑膜肉瘤根据上皮及梭形细胞所占比例、分化程度和一些其他特点可分为：双相型、单相性纤维型、单相性上皮样型、低分化型、黏液样型、硬化型等，其中单相性纤维型最为多见，双相型次之，其余几类均较少见^[4]。单相性纤维型以不同程度分化的梭形细胞为主，只有少数小灶状上皮细胞分化，本例患者病理上瘤组织主要由间质梭形细胞构成，符合单相性纤维型滑膜肉瘤。双相型即上皮样细胞与梭形细胞混合型。90%以上滑膜肉瘤都有特定的t(X, 18)(p11; q11)染色体异常，导致其发病与18号染色体上SYT基因融合到X染色体上SSX基因形成STY-SSX融合基因相关，遗传特征可能与形态和结局有关。大多数滑膜肉瘤对细胞角蛋白、上皮膜抗原和Bcl-2蛋白具有高免疫反应性，对CD34呈阴性，大部分表达S100蛋白和CD99^[5]，本例患者EMA(灶+)，CD34(-)，Vim(+)，CD99(弱+)，KI-67(+).

由于腹膜后间隙较大，当滑膜肉瘤发生于腹膜后时，肿块常比较大，本例患者肿块最大径线约11.8cm。大多数肿瘤在早期是无症状的，较大肿块可出现压迫症状，本例患者出现右腰部神经压迫症状。因此，腹膜后滑膜肉瘤往往被影像学偶然检出，通常采用计算机断层扫描(CT)、磁共振成像(MRI)和血管造影等，但是最终确诊依赖于病理学检查。CT常表现为分叶状或团块状软组织肿块，肿块密度略低于肌肉密度；边缘清楚或不清楚，肿块内可见坏死区；增强扫描呈均匀或不均匀强化；钙化相对常见(30%)^[6]，多位于肿块的周边。本例患者表现为腹膜后巨大占位，CT平扫实质密度接近肌肉组织，未见钙化，部分边缘不清楚，侵犯邻近组织结构，其内可见大片坏死区及小片状稍高密度出血灶，增强扫描呈明显不均匀强化，与文献报道相符。MR在T₁WI上肿块呈等或稍高于肌肉的信号；T₂WI呈高、等、低混杂信号，即“三重信号”(肿瘤出血、坏死液化致使信号不均)^[7]；T₂WI压脂表现特征性的“铺路石”征，即多个大小近似的“卵石”状结节，见低信号“间隔”；增强扫描均匀或不均匀强化。

腹膜后滑膜肉瘤需与以下病变相鉴别：(1)未分化多形性肉瘤，是成年人最常见的软组织肉瘤，好发于四肢及腹膜后间隙；肿块多大于5cm；由于病变组织成分多样，密度或信号不均匀，磁共振T₂WI以组织细胞为主的呈高信号，以纤维成分为主的呈等信号；轨道样强化为其特点，肿瘤外周无定型钙化(7~20%)，大片坏死少见有助于与滑膜肉瘤鉴别^[8]；(2)去分化脂肪肉瘤，其去分化成分被视为脂肪肿块内独立的非脂肪性肿瘤，通常呈巨大铸形肿块，平扫

以实性成分为主，并可见不均匀脂肪灶及高密度钙化灶等成分，软组织肿块与脂肪分界清楚，增强后软组织肿块明显强化，内见分支血管走行^[9]；(3)横纹肌肉瘤，是儿童和青少年最常见的软组织肉瘤，呈双峰分布(7岁，青少年)，头颈部最为常见，腹膜后仅占5%；病灶的位置和发病年龄对缩小诊断范围有帮助；一般呈均匀软组织密度或信号，较大病灶可有液化坏死区，钙化少见；增强呈轻或中度不均匀强化，部分伴邻近骨骼破坏^[10]。

腹膜后滑膜肉瘤临床罕见，诊断困难，影像学诊断缺乏特异性，但根据其发病年龄、有无脂肪成分、发病部位、出血及液化坏死等特点，再结合临床病史，在排外腹膜后常见肉瘤时应该考虑到该病的可能。CT、MRI在腹膜后滑膜肉瘤的定位、定性诊断、判断病变的来源、血供、侵犯范围及其与周围的组织关系、指导临床制定手术方案和术后随访方面具有重要价值。

腹膜后滑膜肉瘤很难通过常规方法治愈，手术切除似乎是唯一可以治愈的方法^[11]，不幸的是只有少数患者有手术机会。即使患者接受了手术，也并不一定能保持长期康复的状态，其复发率约为28~36%。此外，放疗和化疗也被证明临床效果是不确切的^[1]。

参考文献

- [1] Wong C S, Harris A, Kennedy R, et al. A rare case of retroperitoneal synovial sarcoma [J]. JRSO Open, 2018, 9: 437.
- [2] Mastoraki A, Schizas D, Papanikolaou I S, et al. Management of primary retroperitoneal synovial sarcoma: A case report and review of literature [J]. World J Gastrointest Surg, 2019, 11 (1): 27-33.
- [3] Jacobs A J, Morris C D, Levin A S. Synovial sarcoma is not associated with a higher risk of lymph node metastasis compared with other soft tissue sarcomas [J]. Clin Orthop Relat Res, 2018, 476: 589-598.
- [4] 刘彤华主编. 诊断病理学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 2013. 3: 877-879.
- [5] Thway K, Fisher C. Synovial sarcoma: defining features and diagnostic evolution [J]. Ann Diagn Pathol, 2014, 18: 369-380.
- [6] 朱巧, 任翠, 王晓华, 等. 非四肢滑膜肉瘤的CT、MRI影像表现 [J]. 放射学实践, 2019, 34 (5): 545-549.
- [7] Murphey M D, Gibson M S, Jennings B T, et al. Imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation [J]. Radiographics, 2006, 26: 1543-1565.
- [8] 陈涛, 严静东, 雷贞妮. 未分化多形性肉瘤的影像诊断与鉴别51例 [J]. 实用医学杂志, 2016, 32 (5): 789-792.
- [9] HONG S H, KIM K A, WOO O H, et al. Dedifferentiated liposarcoma of retroperitoneum: spectrum of imaging findings in 15 patients [J]. Clin Imaging, 2009, 34 (3).
- [10] Sachin S, Saboo, Katherine M, Krajewski, et al. Imaging features of primary and secondary adult rhabdomyosarcoma [J]. American Journal of Roentgenology, 2012, 199: 6, W694-W703.
- [11] 王小强, 李小明. 原发性腹膜后肉瘤的外科治疗68例临床报告 [J]. 中华疝和腹壁外科杂志, 2011, 5 (1): 60-64.

(收稿日期: 2021-01-07)

(校对编辑: 姚丽娜)