

参考文献

- [1] Baj A, Colombo M, Headley JL, et al. Post-polio myelitis syndrome as a possible viral disease[J]. Int J Infect Dis, 2015, 35: 107-116.
- [2] Wang ME, Ratner AJ. Clinical progress note: poliomyelitis[J]. J Hosp Med, 2023, 18 (1): 61-64.
- [3] Lo JK, Robinson LR. Robinson, postpolio syndrome and the late effects of poliomyelitis. part 1. pathogenesis, biomechanical considerations, diagnosis, and investigations [J]. Muscle Nerve, 2018, 58 (6): 751-759.
- [4] Zehra N, Jafri L, Khan AH. Need for development and validation of sarcopenia screening tools in Pakistan[J]. J Coll Physicians Surg Pak, 2022, 32 (12): 1648-1649.
- [5] Farbu E. Update on current and emerging treatment options for post-polio syndrome[J]. Ther Clin Risk Manag, 2010, 6: 307-313.
- [6] Nishikawa H, Fukunishi S, Asai A, et al. Pathophysiology and mechanisms of primary sarcopenia (Review) [J]. Int J Mol Med, 2021, 48 (2).
- [7] Delmonico MJ, Harris TB, Visser M, et al. Longitudinal study of muscle strength, quality, and adipose tissue infiltration[J]. Am J Clin Nutr, 2009, 90 (6): 1579-1585.
- [8] Chang KH, Lai CH, Chen SC, et al. Femoral neck bone mineral density in ambulatory men with poliomyelitis[J]. Osteoporos Int, 2011, 22 (1): 195-200.
- [9] Klein MG, Whyte J, Keenan MA, et al. The relation between lower extremity strength and shoulder overuse symptoms: a model based on polio survivors[J]. Arch Phys Med Rehabil, 2000, 81 (6): 789-795.
- [10] Cashman NR, Maselli R, Wollmann RL, et al. Late denervation in patients with antecedent paralytic poliomyelitis[J]. N Engl J Med, 1987, 317 (1): 7-12.
- [11] Nemec U, Heidinger B, Sokas C, et al. Diagnosing sarcopenia on thoracic computed tomography: quantitative assessment of skeletal muscle mass in patients undergoing transcatheter aortic valve replacement[J]. Acad Radiol, 2017, 24 (9): 1154-1161.
- [12] Swartz JE, Pothen AJ, Wegner I, et al. Feasibility of using head and neck CT imaging to assess skeletal muscle mass in head and neck cancer patients[J]. Oral Oncol, 2016, 62: 28-33.
- [13] Amini B, Boyle SP, Boutin RD, et al. Approaches to assessment of muscle mass and myosteatosis on computed tomography: a systematic review[J]. J Gerontol A Biol Sci Med Sci, 2019, 74 (10): 1671-1678.
- [14] Arazpour M, Chitsazan A, Bani MA, et al. The effect of a knee ankle foot orthosis incorporating an active knee mechanism on gait of a person with poliomyelitis[J]. Prosthet Orthot Int, 2013, 37 (5): 411-414.
- [15] Farbu E, Gilhus NE, Barnes MP, et al. EFNS guideline on diagnosis and management of post-polio syndrome. Report of an EFNS task force[J]. Eur J Neurol, 2006, 13 (8): 795-801.
- [16] Skalsky AJ, McDonald CM, McDonald, Prevention and management of limb contractures in neuromuscular diseases[J]. Phys Med Rehabil Clin N Am, 2012, 23 (3): 675-687.
- [17] Bakker M, Schipper K, Koopman FS, et al. Experiences and perspectives of patients with post-polio syndrome and therapists with exercise and cognitive behavioural therapy[J]. BMC Neurol, 2016, 16: 23.

(收稿日期: 2023-11-02)

(校对编辑: 姚丽娜)

· 短篇报道 ·

后纵隔巨大去分化脂肪肉瘤1例

曹鲁强 姜静玉 梅莞翠 徐霖*

湖北医药学院附属太和医院医学影像中心 (湖北十堰 442000)

第一作者: 曹鲁强, 男, 研究生, 主要研究方向: 胸腹部影像诊断。E-mail: 2169273202@qq.com

通讯作者: 徐霖, 男, 主任医师, 主要研究方向: 胸腹部影像诊断。E-mail: xulinst@sohu.com

【关键词】后纵隔; 去分化脂肪肉瘤; 体层摄影

【中图分类号】R564

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.09.060

Giant Dedifferentiated Liposarcomas of Posterior Mediastinum: One Case Report

CAO Lu-qiang, JIANG Jing-yu, MEI Guan-cui, XU Lin*

Medical Imaging Center, Taihe Hospital Affiliated to Hubei University of Medicine, Shiyan 442000, Hubei Province, China

Keywords: Posterior Mediastinum; Dedifferentiated Liposarcomas; Tomography

发生于纵隔的脂肪肉瘤十分罕见, 在纵隔肿瘤中占比约0.13%~0.75%^[1], 在全身脂肪肉瘤中占比约2.7%, 文献中多为个案报道^[2-3]。去分化型脂肪肉瘤(dedifferentiated liposarcomas, DDL), 属于脂肪肉瘤的一种病理亚型, 在后纵隔发生且体积巨大的情况尤为罕见。现回顾性分析一例发生于后纵隔的巨大去分化型脂肪肉瘤的CT表现, 以增进对该疾病的认识。

病例资料: 患者男, 63岁, 因“右侧胸闷、胸痛伴呼吸困难1天”于我院就诊。患者自诉近1月出现活动后气促不适, 伴有间断咳嗽、咳痰, 1天前出现右侧胸闷、胸痛伴呼吸困难, 病后未行特殊诊治。体格检查: 右肺及部分左肺叩诊浊音并右肺呼吸音减弱。CT表现: 双侧胸腔后下纵隔示巨大混杂密度肿块, 大小约24×15×24cm, 病灶整体以脂肪组织为主, 其内可见非脂肪混杂密度类圆形结节及分叶状团块, 并多发条絮状分隔, 增强扫描动脉期病灶内软组织成分轻度强化, 静脉期中度强化; 食管中下段被病灶包绕、略受压, 心脏大血管略受压上移, 双肺下叶受

压、不张, 膈肌明显受压下移(图1)。CT诊断结果考虑为: 双侧胸腔后下纵隔巨大脂肪肉瘤。

患者于1周后在我院行胸腔病损切除术, 术中可见病变主要位于右侧胸腔, 与右下肺膈面、食管关系密切, 贯穿后纵隔延伸至左侧胸腔内部, 包膜完整, 双下肺受压局限性不张, 食管及胸导管局部被肿瘤包绕。肉眼所见病灶为不整形组织, 大小25×18×13cm, 切面呈多结节状, 直径2-15cm, 部分结节切面灰黄实性质软, 部分结节切面灰红实性质软半透明(图2)。镜下观见梭形肿瘤细胞, 细胞核异型, 胞浆内见大小不等的脂肪空泡(图3)。分子检测: MDM2基因扩增检测—荧光原位杂交法(FISH), 判读结果为红色信号呈簇状分布(图4), 结论为MDM2基因荧光原位杂交检测阳性(扩增)。免疫组化结果: CDK4(+), Ki-67(热点区约20%+), MDM2(+), S-100(散在+), MUC-4(-), P16(+), SMA(-)。病理诊断结果: (右侧胸腔)去分化脂肪肉瘤, 肿瘤大小25cm×18cm×13cm, 可见坏死, 核分裂像4个/HPF, FNCLCC

分级: II级。

讨论: 本例报道为发生于后纵隔的巨大去分化型脂肪肉瘤(DDL), 它是由非典型脂肪瘤性肿瘤或高分化脂肪肉瘤转变而成的高侵袭性肿瘤^[2], 主要由非脂肪源性梭形细胞或多形性肉瘤构成, 预后较差, 易复发和转移^[3]。一般病人无特异性症状, 常因体检或肿块压迫气管、食管及心脏等重要脏器, 而出现咳嗽、胸闷气喘、吞咽困难等不适症状发现, 临床上大多数病人发现时肿瘤体积均较大^[4], 本病例患者表现与之相符。

影像学上, DDL通常表现为边界清晰的巨大肿块, 内部含有不同量的脂肪和非脂肪成分^[5], 其高分化成分呈脂肪密度, 并有多条纤维分隔或伴随结节状软组织成分, 去分化成分可表现为液性密度、软组织密度等^[6]。增强扫描显示, 其软组织部分因不同组织学成分而呈不均质强化^[7]。本例影像表现与以上文献相符。确诊“金标准”除病理活检和免疫组化分析外, 还需基因诊断。目前, MDM2、CDK4和p16的免疫组化联合应用在DDL的诊断和鉴别诊断中具有重要价值, 当MDM2、CDK4和p16均呈阳性时, 可以明确诊断^[8]。本例病理诊断与以上文献相符。治疗应根据不同基因突变选择根治性手术或综合治疗模式, 包括放疗、化疗和靶向治疗^[9]。此外, 穿刺活检时需多点取材, 以避免仅取到部分分化良好的区域导致病理结果偏差^[10]。

CT平扫及增强对后纵隔去分化脂肪肉瘤的诊断、鉴别及术前

评估具有重要价值。这是因为CT成像的密度分辨率很高, 通过三维重建可以获得不同角度的图像, 清晰显示肿瘤的部位、大小、形态、密度、强化方式及其对邻近组织器官的影响或远处转移情况。DDL的病理特征决定其影像特点^[11], CT特征表现为良好分化的脂肪肉瘤与分化程度差的部分同时存在, 且分界清晰, 后者在CT图像上呈软组织密度, 增强扫描显示轻中度强化^[10,12]。阅片时需注意区分肿瘤内的脂肪成分(高分化区域)与腹膜后脂肪、脂肪成分中的纤维间隔, 以及其对周围组织器官的推压, 以帮助判定高分化区域的范围^[13]。该病需与多种疾病鉴别: (1)畸胎瘤: 女性较常见, 多发于前纵隔, 病灶内含脂肪、软组织、钙化、骨化及牙齿等多种成分, 有时可见特征性的脂肪-液体平面。(2)纵隔脂肪沉积症: 见于库欣综合征、激素治疗和肥胖患者, 表现为大量脂肪组织在纵隔内蓄积, 无肿块形态和包膜结构。(3)脂肪癌: 是大网膜脂肪通过前膈孔疝入胸腔, 导致胸腔内的异常肿块形成, 严重时产生压迫症状。

综上所述, 后纵隔巨大去分化脂肪肉瘤是一种罕见疾病, 其影像学表现复杂, 病理特征多样, 需与多种疾病鉴别。CT平扫及增强扫描可清晰显示肿瘤周围组织受累、淋巴结及其他器官的转移等情况, 为该病的初步诊断和分型提供有力证据, 进而为临床诊治提供准确指导。

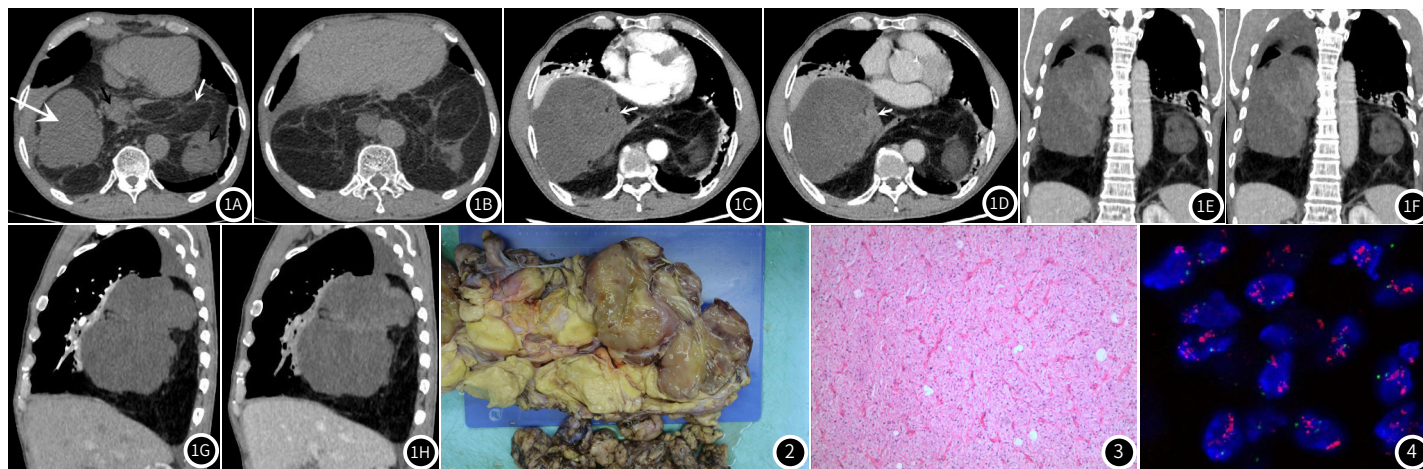


图1A-图1H 患者男, 63岁, 后纵隔巨大DDL。1A为(病灶中上部)CT平扫横断位, 双侧胸腔后下纵隔示巨大混杂密度肿块, 病灶整体以脂肪组织为主, 其内可见非脂肪混杂密度类圆形结节(黑色箭头)及分叶状团块(白色长箭头), 并多发条絮状分隔(白色短箭头)。1B为(病灶中下部)CT平扫横断位, 可见较多的脂肪组织及条絮状分隔。1C为静脉期横断位, 病灶内软组织成分轻度强化(白色箭头)。1D为静脉期横断位, 病灶内软组织成分中度强化(白色箭头)。1E-1H为动、静脉期的冠状位和矢状位, 更全面、更直观显示出肿块的整体与位置, 更明显显示出病灶中软组织成分的强化, 更明显显示出食管中下段被病灶包绕、略受压, 心脏大血管略受压上移, 双肺下叶受压、不张, 膈肌明显受压下降。

图2 大体图像: 不整形组织, 切面呈多结节状, 部分结节切面灰黄实性质软, 部分结节切面呈灰红色实性质软半透明。

图3 HE染色($\times 40$)镜下观见梭形肿瘤细胞, 细胞核异型, 胞浆内见大小不等的脂肪空泡。

图4 MDM2基因扩增检测—荧光原位杂交法(FISH): 红色信号呈簇状分布。

参考文献

- [1] PUI W C, LING W H Y, NAJAH M, et al. Successful resection of a giant thoracic myxoid liposarcoma [J]. Asian Cardiovascular and Thoracic Annals, 2018, 26 (5).
- [2] L E H. Liposarcoma: a study of 55 cases with a reassessment of its classification [J]. The American Journal of Surgical Pathology, 1979, 3 (6).
- [3] MARGARET V M, LOR R R, S B R, et al. Soft tissue sarcoma, version 2. 2016, NCCN clinical practice guidelines in oncology [J]. Journal of the National Comprehensive Cancer Network: JNCCN, 2016, 14 (6).
- [4] 苏凯, 程贵余, 刘向阳, 等. 19例成人原发性纵隔脂肪肉瘤临床分析 [J]. 中国医学科学院学报, 2012, 34 (4): 405-408.
- [5] 张杰颖, 余小多, 宋艳, 等. 腹膜后去分化脂肪肉瘤的影像学表现及病理对照 [J]. 中华肿瘤杂志, 2019, 41 (3): 223-228.
- [6] HARSHA T S, J W A, HARIKA T, et al. Is the nonlipomatous component of dedifferentiated liposarcoma always soft tissue on CT Analysis of CT densities and correlation with rate of growth in 60 patients [J]. Abdominal imaging, 2015, 40 (5).
- [7] 石华铮, 刘士远, 石华铮, 等. PET/CT及DWI-MRI早期评估兔VX2肉瘤射频消融效果 [J]. 介入放射学杂志, 2015, 24 (3): 243-247.
- [8] KAMMERER-JACQUET S-F, THIERRY S, CABILLIC F, et al. Differential diagnosis of atypical lipomatous tumor/well-differentiated liposarcoma and dedifferentiated liposarcoma: utility of p16 in combination with MDM2 and CDK4 immunohistochemistry [J]. Human Pathology, 2017, 59.
- [9] 李赛阳, 包俊杰, 曲国蕃. 脂肪肉瘤的临床病理和基因改变的研究进展 [J]. 实用肿瘤学杂志, 2023, 37 (1): 83-86.
- [10] 李丹, 王春宝, 张明, 等. 原发性胸腔脂肪肉瘤的影像学征象分析及病理对照研究 [J]. 医学影像学杂志, 2020, 30 (11): 2129-2132.
- [11] 林红东, 张志艳, 马伟琼, 等. 腹部原发去分化脂肪肉瘤CT表现及病理对照分析 [J]. 实用放射学杂志, 2018, 34 (2): 226-229.
- [12] 闻芳, 胡春洪, 胡栗, 等. 腹膜后去分化脂肪肉瘤的CT诊断(附7例报道及文献复习) [J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12 (4): 39-41.
- [13] 周晓明, 于澜, 谷海燕, 等. 原发腹膜后去分化脂肪肉瘤的CT表现及分型初探 [J]. 临床放射学杂志, 2015, 34 (11): 1791-1795.

(收稿日期: 2023-05-29)

(校对编辑: 姚丽娜)