

· 短篇 ·

左心房去分化脂肪肉瘤1例

唐阳阳¹ 郭顺林^{1,2,*}

1.兰州大学第一临床医学院

2.兰州大学第一医院放射科 (甘肃 兰州 730000)

第一作者: 唐阳阳, 女, 住院医师, 主要研究方向: 放射诊断。E-mail: 1049721496@qq.com

通讯作者: 郭顺林, 男, 主任医师, 主要研究方向: 放射诊断。E-mail: guoshl@lzu.edu.cn

【关键词】心房; 去分化脂肪肉瘤; 计算机断层扫描; MRI

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.058

Dedifferentiated Liposarcoma of Left Atrium : One Case Report

TANG Yang-yang¹, GUO Shun-lin^{1,2,*}

1.The First School of Clinical Medicine, Lanzhou University, Lanzhou 730000, Gansu Province, China

2.Department of Radiology, The First Hospital of Lanzhou University, Lanzhou 730000, Gansu Province, China

Keywords: Atrium; Dedifferentiated Liposarcoma; CT; MRI

病例资料: 患者, 女, 31岁, 因“胸闷气短2周”入院。患者于入院前两周活动后出现胸闷气短, 偶伴心前区疼痛, 持续数分钟可缓解。专科检查: 可闻及肿瘤扑落音。心电图示: 窦性心动过速。心脏超声: 左房可见一低回声团附着于左房后侧壁(图1), 瘤体基底部宽约36mm, 大小60×43×19mm, 边界清, 形态欠规则, 内部回声均匀, 部分瘤体舒张期落入左室, 收缩期回落入左房; 提示粘液瘤。胸部CT平扫: 左心房体积增大, 其内可见片状低密度影(图2), 边界不清; 双侧胸腔积液。腹部CT增强: 左房可见充盈缺损影, 增强呈轻度强化, 动脉期CT值约39 HU、静脉期CT值约43 HU、延迟期CT值约50HU(图3-5)。行心脏肿物切除术, 术中示左心房内见6×4×5cm边界清楚的淡黄色肿物, 有包膜, 基底部较大, 附着于左心房后壁, 完整切除肿

物。术后病理: 瘤细胞胖梭形或卵圆形, 呈弥漫片状排列, 核分裂象多见, 其间可见脂母细胞样细胞, 间质内可见裂隙状血管, 部分区域瘤组织广泛坏死, 间质黏液样变性, 慢性炎细胞浸润(图6)。免疫组化: Caldesmon(-); CD10(-); CDK4(+); EMA(-); ER(-); MDM2(个别细胞+); PR(-); CD34(血管+); CD31(血管+); ERG(血管+); S100(局灶+); SMA(部分+); Desmin(-); MyoD1(+); Ki-67(40%); p53(-); CD68(-); Vimentin(+); CD3(局灶+); CD20(局灶+); CD21(-); TLE1(-); CD138(-); CD38(-)。基因检测: FISH检测示MDM2基因扩增。病理诊断: 间叶源性恶性肿瘤, 结合基因检查结果, 符合去分化脂肪肉瘤伴黏液变性。

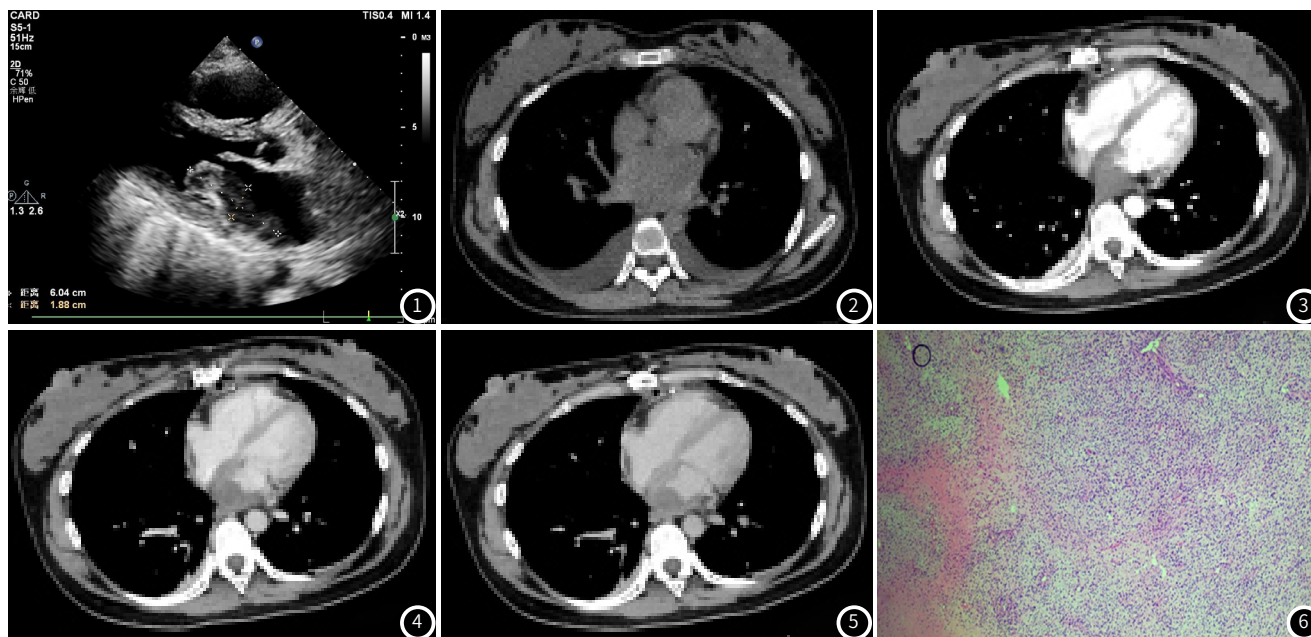


图1 超声心动图示左房可见一低回声团附着于左房后侧壁。

图2-图5 胸部CT平扫示左心房体积增大, 其内可见片状不均匀低密度影, 增强示左房可见充盈缺损影, 增强呈轻度强化。

图6 (HE, ×40), 瘤细胞胖梭形或卵圆形, 呈弥漫片状排列, 核分裂象多见, 其间可见脂母细胞样细胞, 间质内可见裂隙状血管, 部分区域瘤组织广泛坏死, 间质黏液样变性, 慢性炎细胞浸润。

讨论：脂肪肉瘤是成人中最常见的软组织恶性肿瘤，其可分为高分化型、粘液样型、多形性和去分化型等，去分化脂肪肉瘤(dedifferentiated liposarcoma, DDLS)是其中的一种亚型，由具有多向分化潜能的成纤维细胞和原始间叶细胞演化而来^[1]，好发年龄为50~60岁，常发生于四肢和腹膜后^[2]，发生在心房很罕见，有较高的局部复发和转移率。大多数DDLS患者在临床上仅呈现为无痛性肿块，当肿瘤体积显著增大并对邻近组织器官施加压力时可出现相应症状^[3]。

DDLS与染色体 12q13-15 区域的高水平扩增有关，其中研究最广泛的是 MDM2^[4]，一种 E3 泛素蛋白连接酶，作为 p53 的关键负调节因子，并在近 100% 的患者中被扩增，以及细胞周期蛋白依赖性激酶 4 (CDK4)，在超过 90% 的患者中与 MDM2 共扩增。因此基因检测MDM2基因DNA水平扩增及免疫组织化学检测MDM2蛋白水平的表达是有效的辅助诊断工具。并且，有研究结果表明^[5]，MDM2与DDLPS患者预后密切相关，MDM2阳性患者术后易复发。

影像学表现上，DDLS为具有软组织成分和脂肪成分的不均质肿块，边界欠清晰，部分可没有脂肪成分，本例中脂肪成分占比很少。病灶内可出现钙化，钙化是提示去分化的重要征象，本例未见钙化。CT或MRI增强扫描显示肿瘤内脂肪无强化，动脉期软组织成分呈不均匀轻度强化，静脉期呈持续明显强化，延迟期强化程度无显著减低，呈“慢进慢出”的向心性强化特征^[6]，部分病灶内部可见强化的血管影。

心房DDLS主要与以下两种疾病相鉴别：(1)黏液瘤：好发于左心房，常为单发，超声可见带蒂肿块，蒂脚常附于卵圆窝周围，CT上为不均匀低密度肿块，边界清晰，其内可见钙化及出血灶；(2)黏液样脂肪肉瘤：肿瘤以黏液为主，CT示不均匀低密度肿块，边界欠清，脂肪含量很少，可有钙化。

总之，心房DDLS是一种罕见的软组织恶性肿瘤，有较高的局部复发和转移率，诊断需要结合病理及基因检测，病灶内见脂肪成分、钙化及“慢进慢出”强化的特点对诊断有一定意义。

参考文献

- [1] 黄科峰, 邓辉, 周怡, 等. 腹膜后巨大去分化脂肪肉瘤1例报告[J]. 罕少疾病杂志, 2023, 30(7): 15-16.
- [2] Li W, Liu Q, Mu Y, et al. Dedifferentiated liposarcoma (DDLPS) in the rectum: a case report[J]. J Int Med Res, 2022, 50(6): 3000605221102081.
- [3] 冷媛媛, 黄燕涛, 吕敏丽, 等. 以钙化表现为主腹膜后脂肪肉瘤影像学表现及文献复习[J]. 中国CT和MRI杂志, 2024, 22(1): 183-184.
- [4] Somaiah N, Tap W. MDM2-p53 in liposarcoma: The need for targeted therapies with novel mechanisms of action[J]. Cancer Treat Rev, 2024 Jan, 122: 102668.
- [5] 栗杰, 肖何, 李梦侠, 等. MDM2在去分化脂肪肉瘤中的表达及临床意义[J]. 肿瘤学杂志, 2023, 29(3): 226-231.
- [6] 马得贝, 叶兆祥, 刘颖, 等. 腹膜后去分化脂肪肉瘤的CT和MRI表现[J]. 中国肿瘤临床, 2023, 50(24): 1254-1258.

(收稿日期: 2024-06-17)

(校对编辑: 韩敏求)

· 短篇 ·

乳腺肌样错构瘤1例

钟 琪¹ 许 蕾^{2,*}

1. 山东第二医科大学医学影像学院 (山东 潍坊 261053)

2. 胜利油田中心医院医学影像科 (山东 东营 257035)

第一作者: 钟 琪, 女, 在读硕士, 主要研究方向: MRI影像诊断。E-mail: 17860691751@163.com

通讯作者: 许 蕾, 女, 主任医师, 主要研究方向: MRI影像诊断。E-mail: bmd588@126.com

【关键词】错构瘤; 肌样错构瘤; 乳腺; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.04.059

Myoid Hamartoma of Breast : One Case Report

ZHONG Qi¹, XU Lei^{2,*}

1. School of Medical Imaging, Shandong Second Medical University, Weifang 261053, Shandong Province, China

2. Department of Medical Imaging, Shengli Oilfield Central Hospital, Dongying 257035, Shandong Province, China

Keywords: Hamartoma; Myoid Hamartoma; Breast; Magnetic Resonance Imaging

病例资料: 患者女, 40岁, 体检发现右侧乳腺肿块1月余; 否认手术史及家族史。查体: 右乳外上象限触及一约2.0cm×1.0cm大小肿物, 质韧, 边界不清, 轻微压痛, 与周围皮肤无粘连, 活动度欠佳。实验室检查: 肿瘤标志物相关检查未见异常。

影像检查: 乳腺超声: 双侧乳腺腺体结构回声紊乱, 见散在“豹纹样”低回声, 于右乳12点见一3.0cm×1.2cm不均匀低回声结节, 边界欠清, CDFI内见动脉血流信号, 阻力指数为0.58; 提示: 右乳低回声结节, 乳腺影像报告和数据系统(breast imaging reporting and data system, BI-RADS)4A类。乳腺MRI: 右乳外

上象限11点钟方向肿块样病变, 大小约1.4cm×1.6cm×2.0cm; T1WI以低信号为主, 病变外缘可见弧形稍高信号(图1A); 脂肪抑制T1WI此区域呈低信号(图1B); 脂肪抑制T2WI病灶整体呈略不均匀低信号(图1C), 弥散加权成像(diffusion weighted imaging, DWI)病变轻度扩散受限(图1D), 表观扩散系数(apparent diffusion coefficient, ADC)值为 $1.17 \times 10^{-6} \text{mm}^2/\text{s}$ (图1E); 增强扫描病变主体呈渐进性强化, 外缘可见弧形无强化区域(图1F), 时间信号强度曲线(time intensity curve, TIC)为I型, 双侧腋窝无明显异常肿大淋巴结; 提示: 右乳外上象限肿块样病变, BI-RADS 4类, 纤维