

论 著

胸膜-肺滑膜肉瘤的影像学表现及病理特征*

四川省肿瘤医院影像科
(四川 成都 610041)姚建莉 周 鹏 任 静
许国辉 曹 英

【摘要】目的 探讨胸膜-肺滑膜肉瘤的影像学表现, 提高对该病的诊断能力。**方法** 回顾性分析6例胸膜-肺滑膜肉瘤的临床、影像及病理资料, 6例均行X线检查、5例行CT检查、2例行MRI检查。**结果** X线示肺部均见较大或巨大的占位, 范围约3cm×3cm×1.5cm~15.3cm×22.5cm×16.9cm。CT示肿瘤均为周围型, 部分边缘光整, 密度不均, 内未见钙化, 增强后5例均呈明显不均匀强化, 3例侵及邻近叶间裂或胸膜。CT均未见肺门及纵隔淋巴结肿大; MRI示T1WI呈稍低信号, T2WI呈稍高信号, 增强后肿块轻度不均匀强化。术后病理示淋巴结均未见肿瘤转移。免疫组织化学结果显示波形蛋白(Vim)、细胞角蛋白(CK)、上皮膜抗原(EMA)阳性。**结论** 胸膜-肺原发性滑膜肉瘤的影像表现具有相对特征性表现, 了解影像学表现有助于临床手术方案的制定及预后指导, 确诊需要依靠病理及免疫组化。

【关键词】 肺肿瘤; 肉瘤, 滑膜; 体层摄影术, X线计算机; 病理学

【中图分类号】 R392

【文献标识码】 A

【基金项目】 四川省科技项目,

编号: 2017JY0080

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2017.10.012

通讯作者: 周 鹏

Imaging Characteristics and Pathologic Features of Pleuropulmonary Synovial Sarcoma*

YAO Jian-li, ZHOU Peng, REN Jing, et al., Department of Medical Imaging, the Tumor Hospital of Sichuan Province, Chengdu 610041, Sichuan Province, China

[Abstract] **Objective** To evaluate the imaging characteristics of PPSS (Pleuropulmonary synovial sarcoma, PPSS) and improve its diagnosis. **Methods** The clinical, imaging and pathology findings of 6 patients were retrospectively analyzed. All 6 patients received X-ray and 5 cases had CT scan, 2 cases had MRI. **Results** Enormous mass in lungs were found in X-ray and their scope were 3cm×3cm×1.5cm to 15.3cm×22.5cm×16.9cm. Peripheral tumors which showed clear margin partly will inhomogeneous density, was found in CT scan, and no calcification in the lesion. On the contrast-enhanced CT scan, 5 cases were inhomogeneous enhancement. Pleural or interlobar fissure invasion were detected in 3 patients. No hilar or mediastinal lymph nodes metastasis were seen in all cases. MRI showed T1WI were slightly low signal, T2WI were slightly high signal, the mass had mild heterogeneous enhancement. Lymph node metastasis was not found in pathologic. The immunohistochemical examinations of Vim, CK and EMA were positive in 6 patients. **Conclusion** There are some relatively specific imaging findings of primary pulmonary synovial sarcoma. Understand imaging findings will help clinical surgery and prognosis guidance, accurate diagnosis depends on pathology and immunohistochemistry.

[Key words] Lung Neoplasms; Sarcoma, Synovial; Tomography, X-ray Computed

滑膜肉瘤是比较常见的软组织恶性肿瘤, 四肢大关节及其周围等为其好发部位。而发生于其他部位的滑膜肉瘤较为少见, 近年来有见于心包^[1]、肾^[2]及纵隔^[3-4]等部位的报道, 位于胸膜肺的滑膜肉瘤极为罕见, 对于其关于影像学方面的报道更为少见, 本文就本院经病理证实的6例胸膜肺滑膜肉瘤的影像学表现及病理特征进行回顾性分析, 以提高对本病的认识。

1 材料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析我院2010年8月~2016年4月经病理证实的6例PPSS患者的临床及影像学资料, 其中男3例, 女3例, 年龄22~47岁, 平均年龄36.4岁; 病程约为1月~1年。临床均无其他部位软组织肿瘤发现, 亦无软组织肿瘤病史。临床表现主要为咳嗽、咳痰伴胸背部疼痛, 其中4例伴咳嗽、咳痰, 2例伴咳血, 6例均有胸痛或胸背部疼痛。其中1例年龄最小者于术后3个月再次入院后抢救无效死亡。

1.2 检查方法 采用PHILIPS数字化拍片X线机(DR)对患者行胸部正侧位X线片检查。采用GE公司生产的64排Highspeed CT机完成扫描, 电压为120Kv, 电流为250mA。先行常规CT平扫, 用层厚5mm, 层距5mm, 后经前臂肘正中静脉团注70~100ml碘海醇, 行延迟30s增强薄层扫描。其中5例患者行CT平扫及增强扫描检查。

MRI检查用GE Signa 1.5T MR扫描仪。一般采用表面线圈, 层厚5mm, 层间距7mm, TSE、FSE序列, T1WI和T2WI横断面、冠状面或矢状面等多方向扫描; 视野(FOV)50cm×50cm, 矩阵512×512。肘静脉

注射Gd-DTPA做增强扫描,剂量0.1mmol/kg体重,高压注射器给药,注射流率2 mL/s;增强扫描为矢状、轴位、冠状位T1WI。影像学表现由2位有经验的高年资医师分析。

1.3 病理学检查 本组6例均行术前检查,手术行肿瘤全切除。肿瘤组织分别经HE染色和免疫组织化学染色,包括波形蛋白(Vimentin)、细胞角蛋白(cytokeratin,CK)、上皮膜抗原(epithelial membrane antigen,EMA)、CD99、B细胞淋巴瘤/白血病-2(B cell lymphoma/leukemia-2,Bcl-2)、细胞增殖核抗原(nuclear-associated antigen,Ki-67)等免疫组化标记。

2 结 果

2.1 影像学表现 X线:患侧肺野见巨大软组织肿块(图1,图4),边界清楚。其中2例位于左胸,4例位于右胸,肿块大小范围为3cm×3cm×1.5cm-15.3cm×22.5cm×16.9cm,均可见患侧少-中量胸腔积液。

CT:病变呈圆形或卵圆形,大小约6cm×4.5cm×4cm-15.3×22.5×16.9cm,部分边界清楚,邻近肺不张,部分与纵膈或胸膜分界不清(图2,图5);CT平扫约25-45HU,其内可见大片坏死(图2),病灶实质区不均中等强化;增强后CT值约68-82HU。其中1例侵犯邻近肋骨及肺。5例均未见钙化及毛刺,均伴患侧胸腔积液(图4)。

MRI:1例右侧胸腔巨大占位,呈等T1稍长T2信号,中度强化,侵及胸膜。右上胸积液伴部分包裹(图6)。另1例左胸肿块,其内信号欠均匀,可见坏死,病

灶侵及主肺动脉窗,左侧部分肋骨受侵;左胸少量积液(图7)。

以上病灶均未见肺门及纵膈淋巴结肿大。

2.2 病理及免疫组织化学结果 术后肿瘤组织大体标本切面部分灰红质韧;部分灰黄质嫩,病变境界清楚,其中3例可见累犯叶间裂及邻近肺组织;1例侵及第1、2、3肋及部分右肺上叶;手术切除淋巴结均未见转移。光学显微镜下肿瘤由上皮样细胞及梭形细胞组成(见图8),上皮样细胞呈圆形或卵圆形,排成索条状、旋涡状或簇状,其周围的梭形细胞形态一致,呈束状交错排列。所有病例均做免疫组织化学检查,免疫组化阳性结果如下:6例均见Vimentin(+),5例CK(+),4例EMA(+),5例CD99(+),4例Bcl-2(+),6例Ki-67(+)平均约31.2%(见表1)。

3 讨 论

滑膜肉瘤是一种特殊的软组织恶性肉瘤,是发生于滑膜或其他部位显示滑膜分化的间叶组织发生的恶性肿瘤。胸膜肺滑膜肉瘤是较为罕见的软组织恶性肿瘤,其在肺部的恶性肿瘤中约占5%左右^[5]。

3.1 临床情况 文献报道男女发病比例相似,双侧胸腔发病概率相等^[6]。本组资料右胸病变4例,左胸病变2例,男女发病比例相等。有文献报道^[7]滑膜肉瘤

好发于青壮年,高发年龄15~35岁,本组病例发病平均年龄约36.4岁,与其较为相符。本病典型症状为胸痛,伴咳嗽或咳血,呼吸困难。

3.2 影像学表现 因其属于恶性程度高,生长较快、易血行转移的肿瘤;故CT可见病变多体积巨大,有报道称病灶直径大多>5cm;病变呈圆形或类圆形,密度不匀,边缘清晰,无毛刺;增强后病灶不均强化,可见液化无强化区,提示病灶内坏死或出血,多系肿瘤生长迅速,中央区域血供不足引起。本研究发现病灶均伴同侧胸腔积液,考虑系病变刺激胸膜,引起胸膜反应产生胸腔积液。这些病灶特征与文献报道相似^[8]。近来有文献报道可见病灶中有小斑点样钙化^[9]及合并有肺门淋巴结肿大^[10]。但本组病变病灶内未见此影像特征,分析可能系本研究样本量偏少,病变征象有限,这也是本研究的不足之处,医师希望能和联合多家医院搜集更多病例进一步详细分析病变特征。

MRI部分病灶内可见长T1、长T2区域则为肿瘤液化坏死,若为短T1、等或长T2则为肿瘤出血;文献报道部分病变内见液-液平面,多系出血及沉降的血肿。MRI对于病灶侵及邻近胸膜、胸腔积液或积血以及有无肋骨骨质破坏显示更为清楚,结合CT对于病变的定性诊断可起到良好的辅助作用。

表1 免疫组化指标表

免疫组化指标	Vimentin	CK	EMA	CD99	Bcl-2	ki-67
1	+	+	-	+	-	(+, 22%)
2	+	+	-	+	+	(+, 30%)
3	+	+	+	+	+	(+, 40%)
4	+	+	+	-	+	(+, 25%)
5	+	-	+	+	+	(+, 35%)
6	+	+	+	+	-	(+, 45%)

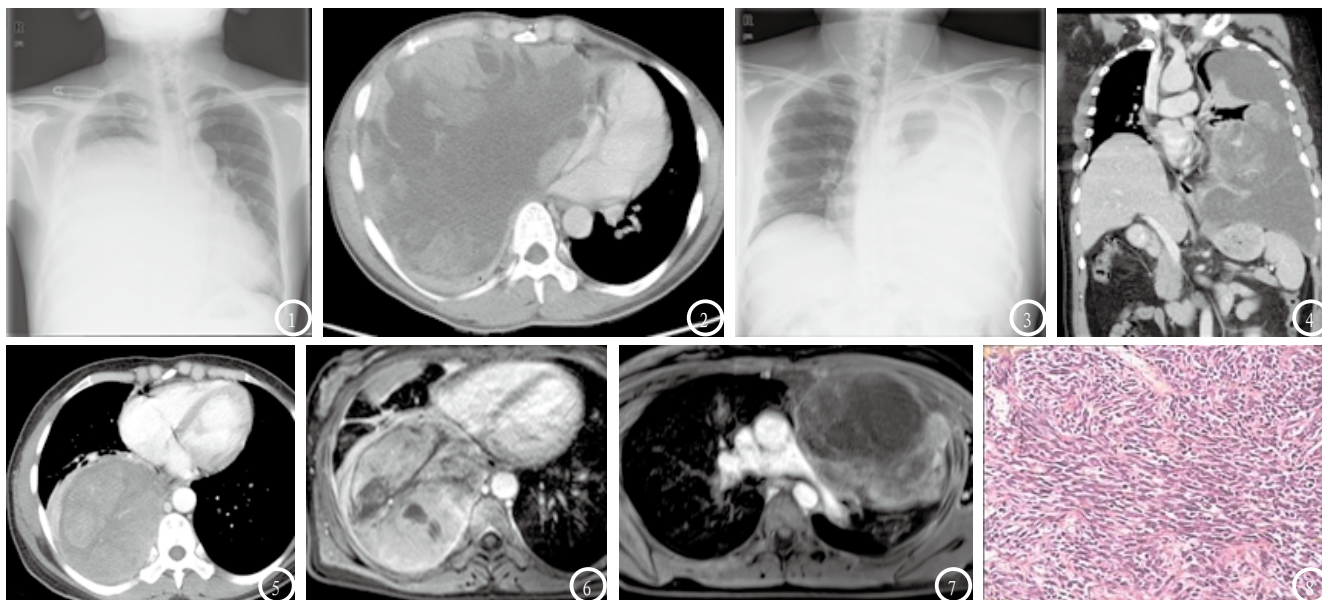


图1-2 同一患者 男 30岁 右胸肿块, 图1示肿块上缘光整, 侧缘与胸壁分界不清, 伴同侧胸腔积液; 图2示肿块明显不均匀强化, 其内见坏死, 邻近肺不张。图3-4 同一患者 男 44岁 左侧胸腔大量积液, 增强后中度不均强化。图5-6 同一患者 女 38岁 分别为CT及MRI增强: 右肺肿块边界欠清, 不均强化。图7 女 23岁 MRI增强: 左胸肿瘤内见大片坏死无强化区。图8 HE×40可见均匀一致的梭形细胞紧密排列, 瘤细胞间可有少量胶原纤维, 周围可见扩张的裂隙。

3.3 组织病理学及其鉴别诊断

组织学上滑膜肉瘤包含单相分化型及双相分化型。单相分化型较常见, 由比较均一的梭形细胞组成, 轻度嗜碱性包浆, 细胞境界不清。双相分化型由梭形细胞及上皮成分组成, 在比例上有所不同。本组6例中4例为单相型滑膜肉瘤, 肿瘤细胞形态差异小, 梭形细胞紧密排列, 瘤细胞间可有少量胶原纤维, 周围可见大小不一的裂隙, 核分裂像多见。免疫组化显示, 肿瘤细胞Vimentin、CK、CD99、Bcl-2、及Ki-67阳性表达, TTF-1、CD34等阴性表达^[11], 本组病例与文献结果基本相符。

此病需与肺癌、肺孤立性纤维性肿瘤及肺未分化肉瘤等相鉴别。肺癌为肺内最常见恶性肿瘤, 常见征象较多, 如分叶征、毛刺征、血管聚集征、空洞等, 一般多伴有纵隔及肺门淋巴结肿大, 可伴有肺内转移。而肺滑膜肉瘤则为孤立性巨大肿块占位, 不伴有肺门及纵隔淋巴结肿大。肺孤立性纤维性肿瘤一般可引起

伴瘤综合征, 如杵状指、骨关节病、低血糖等, 且瘤体完整切除后, 症状一般可消失。肺肉瘤样癌与肺滑膜肉瘤相似, 较难与本病鉴别, 其免疫组化染色显示CK和EMA均呈阳性, CD34、CD99和Vimentin均呈阴性。

综上所述, CT及MRI对肿瘤的定性、病灶范围及与邻近脏器及血管毗邻关系有更清晰和较直观的展示; 了解胸膜-肺滑膜肉瘤的影像学表现有助于了解本病的手术的可切除性, 另外对于疾病疗效评价方面具有重要参考价值, 然而确切诊断仍需依靠病理学及免疫组织化学。

参考文献

- [1] 刘功汉, 李盈禄, 马秀丽, 等. 右心包滑膜肉瘤1例[J]. 诊断病理学杂志, 2013, 20(11): 727-728.
- [2] 罗静华, 龚静山, 李肃, 等. 肾脏原发滑膜肉瘤CT诊断[J]. 中国CT和MRI杂志, 2014, 12(3): 78-80.
- [3] 邓丹, 李春平, 杨帆, 等. 纵隔滑膜肉瘤2例报告并文献复习[J]. 川北医学院学报, 2014, 29(02): 170-172.
- [4] 史小平, 张竞成, 邹子仪, 等. 罕见纵隔滑膜肉瘤并胸膜转移一例[J]. 中华放射学杂志, 2013, 47(8): 760.
- [5] Mankin HJ, Hornicek FJ. Diagnosis, classification, and management of soft tissue sarcomas[J]. Cancer Control, 2005, 12(1): 5-21.
- [6] 李丹鸿, 刘治邦, 尉继伟. 肺滑膜肉瘤的影像学表现及误诊原因分析[J]. 中国实用医刊, 2014, 41(17): 28-29.
- [7] 关玉宝, 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.
- [8] Frazier AA, Franks TJ, Pugatch RD, et al. From the archives of the AFIP: Pleuropulmonary synovial sarcoma. Radiographics[J]. 2006, 26(3): 923-940.
- [9] 李娟, 曾庆思, 李新春. 原发性胸膜-肺滑膜肉瘤的CT表现[J]. 中国介入影像与治疗学, 2016, 13(3): 159-162.
- [10] 陈秀萍, 陈延, 吴政光. 原发性肺滑膜肉瘤2例并文献复习[J]. 罕见病杂志, 2014, 21(3): 35-37.
- [11] 张秀伟, 齐凤杰, 于涓瀚. 肺滑膜肉瘤的病理诊断和临床分析[J]. 现代肿瘤医学, 2016, 24(6): 897-899.

(本文编辑: 唐润辉)

【收稿日期】2017-08-29