

DOI:10.16781/j.0258-879x.2020.10.1175

• 病例报告 •

原发于腰骶椎旁滑膜肉瘤 1 例报告

国晶晶¹, 张宁男², 张璋², 李东^{2*}

1. 天津市环湖医院医学影像科, 天津 300350

2. 天津医科大学总医院医学影像科, 天津 300052

[关键词] 滑膜肉瘤; 腰骶椎旁肿瘤; 磁共振成像; 影像诊断

[中图分类号] R 738.5 [文献标志码] B [文章编号] 0258-879X(2020)10-1175-03

Primary lumbosacral paravertebral synovial sarcoma: a case report

GUO Jing-jing¹, ZHANG Ning-nan-nan², ZHANG Zhang², LI Dong^{2*}

1. Department of Radiology, Tianjin Huanhu Hospital, Tianjin 300350, China

2. Department of Radiology, Tianjin Medical University General Hospital, Tianjin 300052, China

[Key words] synovial sarcoma; lumbosacral paravertebral neoplasms; magnetic resonance imaging; imaging diagnosis

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2020, 41(10): 1175-1176, inside back cover]

1 病例资料 患者女, 24岁, 因“右侧腰部肿物伴右下肢疼痛6个月、左下肢疼痛2个月”于2008年7月26日入住天津医科大学总医院。患者于入院前6个月无意中发现腰部肿物, 但因处于妊娠期而未进一步行影像学检查。产后1个月, 患者自觉基本情况良好, 入住天津医科大学总医院接受治疗。入院体格检查: L₅椎体棘突右侧触及一大小约8 cm×4 cm的肿物, 质地硬, 边界不清, 无明显活动, 皮温不高。右外踝、足跟外侧及腓窝中点感觉轻度下降, 右踝背侧伸肌及踝跖屈肌肌力4级, 趾长伸肌肌力3级。双侧踝反射未引出, 直腿抬高试验阳性, Thomas征阳性。实验室检查未见明显异常。CT平扫检查示L₄~S₂水平腰骶后部右侧局部隆起, 皮下肌内见一软组织肿块, 边界清晰, 密度较均匀, 肿块通过椎间孔、骶孔及骶髂关节间隙向骶前及椎管内延伸, 邻近右侧椎间孔、骶孔扩大, 右侧髂骨翼、骶骨及部分椎体附件骨质破坏(图1A)。MRI平扫检查示腰骶部肿块信号混杂, T1等信号(图1B)、T2不均匀稍高信号(图1C), 脂肪抑制序列呈不均匀稍高信号, 肿块向前延伸至右侧腰大肌鞘, 其内有多发分隔, 呈“铺路

石”征改变。MRI增强检查示腰骶部肿块呈不均匀强化, 其内有多发分隔及无强化囊变区; 右侧髂骨翼受侵, 表现为多发不规则无强化低信号区, L₄、L₅右侧附件及骶椎见大片状不均匀强化(图1D)。影像学诊断考虑神经源性肿瘤。于2008年8月4日行腰骶部肿物部分切除术。术中纵行分开腰背筋膜, 于肌膜下深面可见实性肿块, 瘤体较大, 与邻近腰骶椎体、腰大肌分界不清, 切除部分肿瘤组织(尽可能切除所有实性部分)。术后病理大体观: 瘤体为实性、质地硬, 呈灰白色鱼肉样, 切面灰白色, 易碎。H-E染色示: 镜下可见上皮样结构和肉瘤样成分, 肉瘤样成分中包含丰富的梭形纤维细胞及增多的间质血管, 并可见囊变坏死区, 未见钙化、骨化(图2)。免疫组织化学染色示: CD99(++)、上皮膜抗原(+)、波形蛋白(+)、Bcl-2(+)、神经元特异性烯醇化酶(-)。病理诊断为腰骶部小细胞恶性肿瘤, 考虑滑膜肉瘤(synovial sarcoma, SS)。患者术后生命体征平稳, 常规换药、补液预防感染, 于2008年8月15日出院。

[收稿日期] 2020-08-12

[接受日期] 2020-09-12

[基金项目] 国家自然科学基金(81301217, 81301202), 天津市自然科学基金(18JCYBJC25100, 18JCQNJC80200), 国家重点研发计划(2016YFC1300400)。Supported by National Natural Science Foundation of China (81301217, 81301202), Natural Science Foundation of Tianjin (18JCYBJC25100, 18JCQNJC80200), and National Key Research and Development Project (2016YFC1300400)。

[作者简介] 国晶晶, 主治医师, E-mail: 25453605@qq.com

*通信作者(Corresponding author). Tel: 022-60364125, E-mail: dr_lidong@163.com

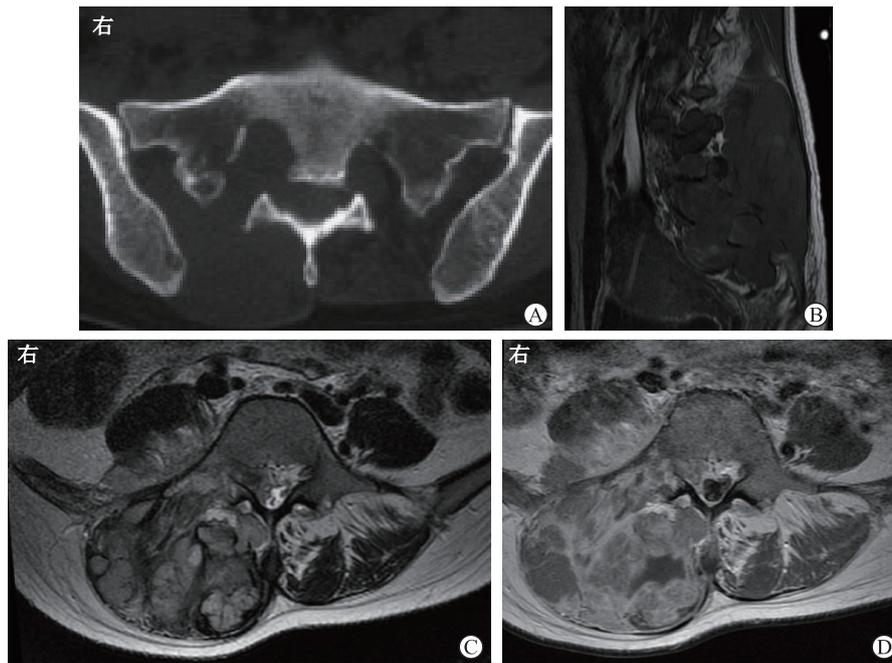


图1 腰骶椎旁滑膜肉瘤影像学表现

A: 计算机断层扫描检查示右侧腰骶后部软组织肿块, 右侧髂骨翼骨质破坏, 右侧椎间孔扩大; B: 矢状位磁共振T1 加权像显示肿块呈等信号, 与邻近骨质分界不清; C: 横断位磁共振T2 加权像显示肿块呈不均匀稍高信号并多发低信号分隔影, 延伸至腰大肌鞘; D: 横断位增强磁共振T1 加权像显示肿块呈不均匀强化, 其内见多发分隔及无强化囊变区, 侵犯右侧髂骨翼, L₄、L₅ 右侧附件及骶椎亦可见片状不均匀强化

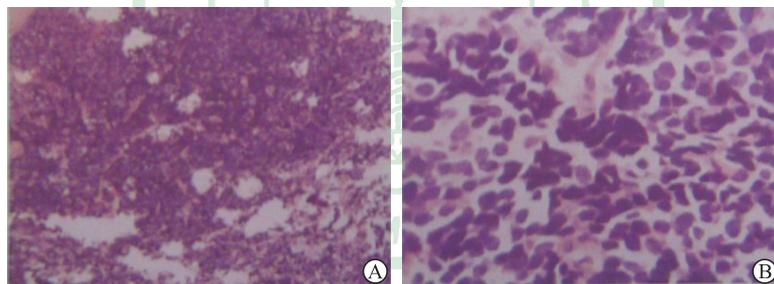


图2 腰骶椎旁滑膜肉瘤 H-E 染色结果

H-E 染色见上皮样结构和肉瘤样成分, 肉瘤样成分中包含丰富的梭形纤维细胞及增多的间质血管, 并可见囊变坏死区, 未见钙化、骨化。Original magnification: ×100 (A); ×400 (B)

2 讨论 SS起源于未分化的间叶细胞, 是具有向上皮和间质双向分化特点的原发性软组织恶性肿瘤。《WHO 软组织肿瘤新分类(2013)》^[1]将SS归类于分化不确定恶性肿瘤。该病好发于青壮年, 发病高峰年龄为15~30岁, 男女发病率无明显差异^[2]。多数SS患者存在t(X; 18)(p11.2; q11.2)染色体异位, 一般认为由位于18号染色体长臂上的SS18(SYT)和X染色体短臂上的SSX1、SSX2或SSX4之间的染色体易位引起。SS多原发于四肢远端或关节旁, 且以膝关节深部最多见, 原发于腰骶椎旁的SS极为罕见^[3]。通过复习文献, 截至目前国内外报道发生在腰骶部的SS不足10例。

CT图像上SS一般表现为位置深在的不均匀密度软组织肿块, 肿块密度相等或略低于周围肌肉, 少数为类似囊肿的低密度; 约30%病灶可见钙化, 且因多为边缘性钙化而在CT图像上表现为斑片状, 少数为广泛钙化或骨化^[4]。本例患者病灶密度与周围肌肉相近, 邻近骨质亦可见轻度侵蚀, 但未见钙化征象。

Jones等^[5]于1993年首先报道了SS在MRI上的典型表现——“三重信号征(triple sign)”, 肿物实质部分表现为等信号, 新鲜出血、囊变坏死为高信号, 纤维胶原化、钙化及陈旧性出血为低信号。T2加权脂肪抑制序列可见“铺路石”征, 即多个大小不等的结节状稍高信号影伴其内条状低信号分隔^[6]。

本病例可见“铺路石”征,但不具有“三重信号征”表现,瘤内无出血及钙化。

SS病理分型包括单相纤维型、单相上皮细胞型、双相型和低分化型^[7]。SS的影像学表现与病理分型有一定相关性^[8]。双相型SS发生率较高,5年生存率为36%~76%^[1],部分病例可见“边缘性钙化”,钙化成分提示肿瘤分化程度较高,MRI上病变信号相对单一、均匀,多见条状低信号分隔。低分化型SS 5年生存率较低,为20%~30%^[1],MRI上病变呈异质性信号,因其强化特点与病理组织成分的多样性及分化程度密切相关,MRI增强检查可见瘤体实质性成分呈不均匀明显强化,并常见周围浸润和转移。单相型SS因病理组织成分和分化程度的多样性,导致其MRI影像特点兼有双向型和低分化型特点。Tateishi等^[9]统计了SS的经典影像学征象,包括近端分布、肿瘤体积较大(最大径>10 cm)、无钙化、囊变、出血及“三重信号征”,其中液-液平面、出血和“三重信号征”被认为是高级别SS的典型表现。

原发于脊柱旁的SS少见且起病隐匿,无疼痛、生长缓慢,早期确诊比较困难。随着病灶增大可能会导致疼痛并引起各种症状,甚至因椎骨结构破坏、神经根和脊髓受压而导致脊柱不稳、椎体塌陷及神经系统损害。本例患者开始被误诊为神经源性肿瘤。神经源性肿瘤可伴有部分骶孔及椎间孔扩大,病变累及椎管内外,呈“哑铃”状表现。而SS多呈离心式膨胀性生长,具有沿肌腱、滑膜生长的趋势,病变较大时会突入周围组织结构而表现为钻孔样的生长方式。多数SS在T1或T2加权像上具有可变或异质信号,目前还没有明确的影像学特征用于鉴别脊柱旁SS与其他原发性或转移性肿瘤性病变,如神经鞘肿瘤、尤文氏肉瘤、软骨肉瘤、白血病浸润等^[10]。

综上所述,原发于腰骶椎旁的SS罕见,穿刺活组织检查是确诊该病的金标准。通过细致分析影像学特征有助于判断病变的性质、侵犯范围及与周围结构的关系,综合病理表现、免疫组织化学染色,特别是SYT-SSX融合基因检测,可较准确地诊断该病,为临床治疗、预后评价提供有力依据。

[参考文献]

- [1] FLETCHER C, BRIDGE J A, HOGENDOORN P C W, MERTENS F. WHO classification of tumours of soft tissue and bone: WHO classification of tumours, vol. 5[M]. 4th edition. Lyon: IARC Press, 2013: 213-215.
- [2] STACCHIOTTI S, VAN TINE B A. Synovial sarcoma: current concepts and future perspectives[J]. J Clin Oncol, 2018, 36: 180-187.
- [3] SUBRAMANIAN S, JONATHAN G E, PATEL B, PRABHU K. Synovial sarcoma mimicking a thoracic dumbbell schwannoma—a case report[J]. Br J Neurosurg, 2020, 34: 98-101.
- [4] AL-MOHREJ O A, AL-JARALLAH S A, AL-DAKHIL ALLAH H H, PANT R, AL-ZAYED Z S. Synovial sarcoma presenting as an intra-articular mass in a pediatric patient: a case report[J/OL]. BMC Musculoskelet Disord, 2020, 21: 283. doi: 10.1186/s12891-020-03312-3.
- [5] JONES B C, SUNDARAM M, KRANSDORF M J. Synovial sarcoma: MR imaging findings in 34 patients[J]. AJR Am J Roentgenol, 1993, 161: 827-830.
- [6] SCHEER M, BLANK B, BAUER S, VOKUHL C, STEGMAIER S, FEUCHTGRUBER S, et al; Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe [CWS]. Synovial sarcoma disease characteristics and primary tumor sites differ between patient age groups: a report of the Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe (CWS) [J]. J Cancer Res Clin Oncol, 2020, 146: 953-960.
- [7] TANAKA M, HOMME M, YAMAZAKI Y, AE K, MATSUMOTO S, SUBRAMANIAN S, et al. Cooperation between SS18-SSX1 and miR-214 in synovial sarcoma development and progression[J/OL]. Cancers (Basel), 2020, 12: 324. doi: 10.3390/cancers12020324.
- [8] YANG M, ZHONG N, ZHAO C, XU W, HE S, ZHAO J, et al. Surgical management and outcome of synovial sarcoma in the spine[J/OL]. World J Surg Oncol, 2018, 16: 175. doi: 10.1186/s12957-018-1471-x.
- [9] TATEISHI U, HASEGAWA T, BEPPU Y, SATAKE M, MORIYAMA N. Synovial sarcoma of the soft tissues: prognostic significance of imaging features[J/OL]. J Comput Assist Tomogr, 2004, 28: 140-148.
- [10] FOREMAN S M, STAHL M J. Biphasic synovial sarcoma in the cervical spine: case report[J/OL]. Chiropr Man Therap, 2011, 19: 12. doi: 10.1186/2045-709X-19-12.

[本文编辑] 杨亚红