

原发性肺滑膜肉瘤合并胸腔出血 1 例

任雷党 李诗咏

珠海市金湾中心医院胸外科, 广东 珠海 519000

摘要: 原发性肺滑膜肉瘤 (PPSS) 是一种比较罕见的原发于肺部的高度恶性软组织肿瘤, 因其临床表现和影像学特异性的缺乏, 使其术前诊断较为困难, 主要依赖术后病理、SYT-SS 基因断裂检测等手段。而通过早期诊断、完整切除肿瘤、积极治疗、定期复查等方法, 建立合适、规范的诊疗体系是延长患者生存期的关键因素, 本文对收治的一名原发性滑膜肉瘤合并出血的患者进行病例报告, 协助临床医生对该疾病的认识。

关键词: 肺滑膜肉瘤; 胸腔出血; 肿瘤分期

原发性肺滑膜肉瘤 (Primary Pulmonary Synovial Sarcoma, PPSS) 是一种临床罕见的、高度恶性的软组织肿瘤, 由于其起源于具有滑膜分化特征的间叶细胞, 通常发生在具有滑膜结构的四肢关节及躯干部位, 而原发性肺滑膜肉瘤则极为罕见, 仅占肺原发恶性肿瘤的约 0.5%^[1]。由于其患病率低, 且临床表现和影像学特征缺乏特异性, 因此容易导致误诊, 延误治疗, 国内外文献对此疾病的报道也相对较少。2025 年 2 月, 我科收治了一例左肺上叶滑膜肉瘤合并胸腔出血的患者, 现报道如下:

1 临床资料

患者为 59 岁女性, 因“咳嗽、气促 10 天, 加重伴胸痛 1 小时”于 2025 年 2 月 26 日入住我院呼吸科。患者 10 天前无明显诱因出现咳嗽, 伴有活动后气促, 咳嗽以干咳为主, 无咳痰, 自诉爬 4 层楼梯时气促明显, 无夜间阵发性呼吸困难, 无发热、流涕、咽痛等不适, 曾至我院心血管科门诊就诊, 完善动态心电图检查后未予特殊治疗, 但咳嗽、气促症状逐渐加重。1 小时前 (约 22:00), 患者出现胸痛, 呈胸骨下压榨样疼痛, 伴有轻微出汗, 无暖气、呃逆、呕吐、咯血、晕厥及发热, 自行前往我院急诊就诊, 急诊查主动脉、肺动脉、冠脉 CT 平扫 + 增强提示: 1、左肺组织大部分实变、体积缩小并密度不均, 提示占位性病变, 内有多发迂曲小血管; 2、纵隔向右侧推移, 左肺动脉干形态欠规整, 局部走行稍折叠成角; 左冠状动脉前降支中段心肌桥; 3、左锁骨下动脉起始处及胸主动脉管壁有少许钙化斑块, 相应管腔未见明显狭窄 (图 1、2)。血气分析 (动脉血): 102g/L。在急诊检查过程中, 患者出现血压下降, 低于 90/60mmHg, 给予泵入升压药物去甲肾上腺素后, 拟以“肺占位性病变 (性质待定), 左侧胸腔积液, 感染性休克?”收入我院呼吸科。入呼吸

科后完善相关检查, 2025 年 2 月 26 日 08:01 血常规: RBC: $3.37 \times 10^{12}/L$, HGB 96g/L, 予患者告病重、心电监护、吸氧、经验性抗感染对症治疗, 并行胸腔穿刺引流, 引出血性胸腔积液送病理科行脱落细胞学检查。2025 年 2 月 26 日 15:21 患者复查血常规: RBC: $2.71 \times 10^{12}/L$, HGB 78g/L, 予充分扩容补液、输血等对症治疗, 行支气管动脉 CTA 仍可见大量胸腔积液, 考虑活动性胸腔出血, 请我科急会诊后于 2 月 27 日送手术室急诊行胸腔镜下左肺上叶楔形切除术 + 胸膜活检术。术中见脏、壁层胸膜黏连, 壁层胸膜表面可见多个大小不一的结节样肿物, 胸膜腔内有大量血凝块及纤维素, 约 3500ml。清除纤维素及血凝块后, 发现左上肺尖后段与胸顶粘连, 左上肺尖后段脏层破裂, 可见活动性出血, 破裂处可见坏死鱼肉样软组织 (图 3、4)。使用电动切割闭合器 (蓝钉) 楔形切除左上肺尖后段与胸顶粘连部分 (图 5) 及部分胸膜结节 (图 6) 后送常规病理, 用温生理盐水反复冲洗胸腔, 嘱麻醉师吸痰后开放气道, 加压鼓肺未见气体逸出, 未见活动性出血, 留置上、下胸管后逐层关胸。手术顺利, 术中出血约 100ml, 胸腔积血约 3500ml, 输注同型悬浮红细胞 4.5u, 血浆 800ml, 补液量 3000ml。术中麻醉师报告左侧支气管有淡红色液体流出, 考虑为肺复张后急性肺水肿, 术毕患者送 ICU 治疗。术后第 1 天, 患者复查胸部 CT 显示胸腔积血较前明显减少 (图 7), 术后第 5 天病情稳定后从 ICU 转回我科, 入科继续止痛、预防肺部感染、补铁、控制血糖、预防肺部感染等对症处理, 术后第 8 天病理回报: 单相型滑膜肉瘤。术后第 9 天、第 11 天予患者分别拔除下胸管、上胸管, 术后第 17 天经肿瘤科、影像科、病理科等科室进行多学科讨论后予安排出院。患者至院外完善 PET-CT (图 8) 检查其他部位未见其他原发病灶。

病理结果如下:

胸腔积液脱落细胞学: (左侧胸腔积液细胞蜡块)取胸腔积液细胞沉渣制蜡块, 见组织细胞、间皮细胞、淋巴细胞及中性粒细胞, 未见异型细胞 (图9)。免疫组化结果: CK (极少量单个细胞+), Calretinin (个别细胞+), MC (个别细胞+), TTF-1 (-), NapsinA (-), CD68 (少量+)。

术后病理: 1、(胸腔结节)单向型滑膜肉瘤。免疫组化结果 (肿瘤): SMA (血管平滑肌+), Desmin (灶状+), STAT6 (-), CK (-), Vimentin (弥漫+), CD10 (个别细胞+), CD34 (血管+), S-100 (少量细胞+), Ki67 (20-25%+), CD68 (少量细胞+), Calretinin (少量细胞+), CD117 (-), EMA (部分+), PR (-), Bcl-2 (+), CD45 (LCA) (少量细胞散+); 2、(左上肺)“缺损区肺组织”见肿瘤细胞, 细胞呈梭型, 浸润肺实质。结合免疫组化, 符合单向型滑膜肉瘤 (图10)。“去钉切缘”见肿瘤成分; 免疫组化结果 (肿瘤): CK (-), Bcl-2 (+), EMA (部分+), PR (-), WT-1 (-), SS18 (SYT) 基因断裂阳性 (+) (图11)。



图1 术前CT图像 (肺窗)



图2 术前CT图像 (纵隔窗)

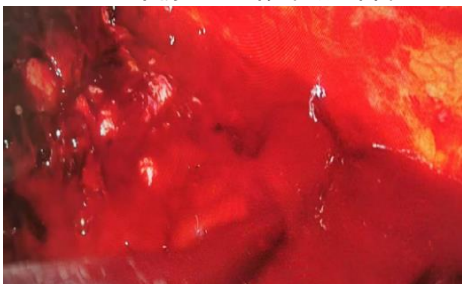


图3 左上肺破裂出血

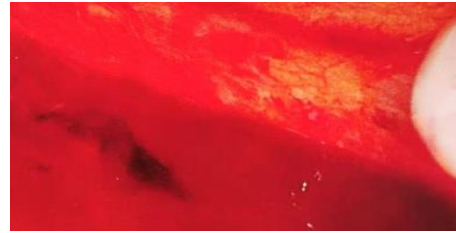


图4 胸腔出血及胸膜结节



图5 左上肺标本



图6 胸膜结节标本

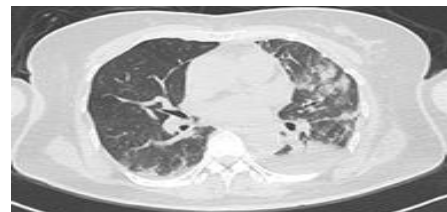


图7 术后第1天CT图像



图8 PET-CT 报告

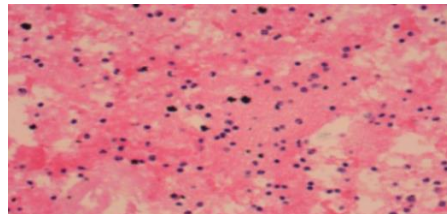


图9 胸水细胞沉渣病理 (HEX100)

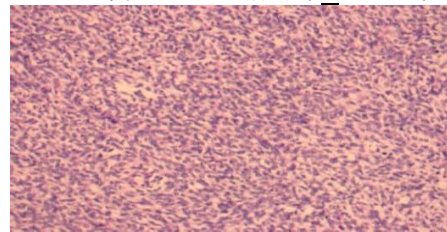


图10 肺滑膜肉瘤 (HEX100)

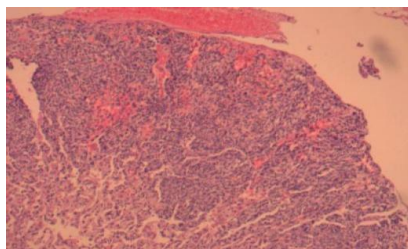


图 11 肺滑膜肉瘤 (HEX100)

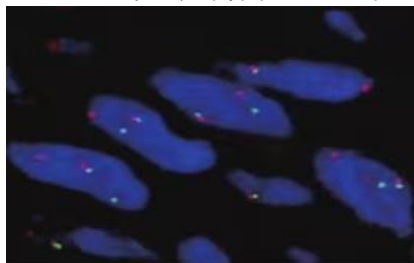


图 12 SS18 (SYT) 基因断裂阳性

图 1、图 2: 主动脉、肺动脉、冠脉 CT 平扫 + 增强显示, 患者的左侧胸腔存在大量积液影, 左肺组织大部分呈现实变状态, 体积缩小且密度不均匀。内多发迂曲小血管; 图 3: 术中可见胸腔内大量出血, 左上肺尖后段发生破裂并出血, 破裂处可见呈坏死鱼肉样外观的软组织; 图 4: 胸膜上可见灰白色结节样肿物; 图 5: 左上肺肿物标本; 图 6: 胸膜结节标本; 图 7: 术后第 1 天, 患者复查胸部 CT 显示胸腔积液较术前明显减少, 左肺受压不张、实变较前明显好转; 图 8: 院外 PET-CT 报告: 其他部位未见明显原发病灶; 图 9: 胸腔积液细胞沉渣制成的蜡块在显微镜下显示, 组织细胞、间皮细胞、淋巴细胞及中性粒细胞, 未见异型细胞; 图 10、图 11: 手术标本在显微镜下观察显示, 瘤体由大量梭形细胞构成, 细胞形态较为一致, 可见细胞密集区和细胞疏松区。密集区细胞核呈卵圆形, 部分核重叠, 核分裂像易见(20 个/HPF), 疏松区间质伴有粘液变性; 图 12: SS18 (SYT) 基因断裂阳性。

2 讨论

滑膜肉瘤是一种以四肢的大关节为好发部位恶性程度高、生长迅速且预后较差的恶性软组织肿瘤, 临床症状以病部位的肿胀、疼痛为主, 而肺部原发的滑膜肉瘤在临床上则比较少见。在临床上, PPSS 多见于青壮年, 但也可发生在中老年人群, PPSS 患者通常没有特殊的临床表现, 其症状多与肿瘤体积、部位、对周围的侵袭以及分化程度不同而有所差异, 主要表现为咳嗽、胸痛、胸闷气短、呼吸急促等症状, 少部分患者可能出现胸腔积液或积血、发热、肩背部疼痛、心悸等症状, 而有些患者则并无明显症状在体检时偶然发现。由于影像学和术中难以区分

PPSS 病灶来源于肺或胸膜, 因此也有人将其命名: 胸膜-肺滑膜肉瘤^[2]。在本病例中, 患者因“咳嗽、气促、胸痛”等症状入院, 行胸腔闭式引流提示胸腔出血, 术中可见左上肺尖后段及胸膜均有结节样肿物, 但左上肺病灶明显大于胸膜病灶, 并引起破裂出血, 经过肿瘤科、病理科、放射科等科室行多学科讨论后, 我们认为患者原发病灶为左上肺。

PPSS 根据其生长部位在 CT 上的表现可分为周围型和中央型, 其中周围型较为常见。周围型 PPSS 在 CT 上形状一般呈圆形或类圆形影, 直径多>5cm, 边界清晰, 边缘光滑, 可出现浅分叶状, 但无毛刺及胸膜凹陷等征象, 增强上肿瘤可呈不均匀强化, 内部可见钙化、坏死等。中央型则通常较小, CT 上表现为肺门支气管内的结节或肿块, 向腔内生长, 常伴有阻塞性肺炎、肺不张^[3], 当肿瘤出现坏死、囊变, 甚至完全囊性病变时, 其恶性程度可能更高。因此当发现肺内或胸膜下出现巨大肿块、内部有囊变坏死、血管, 甚至肿瘤破裂伴伴血时, 应高度怀疑 PPSS 的可能性^[4]。

滑膜肉瘤在病理上可分为三种类型, 包括单相型、双相型及低分化型。单相型只含有一种特征性细胞即梭形细胞构成, 双相型是最常见的滑膜肉瘤类型, 可有梭形细胞及上皮细胞构成。低分化型则是在两种类型细胞学形态基础上, 具有未分化、多形性或圆形细胞组成, 核分裂像多见。由于 PPSS 缺乏特异的临床症状及典型的影像学表现, 在治疗过程中常常需要与其他部位转移的滑膜肉瘤、周围型肺癌、梭形细胞癌以及恶性间皮瘤等肿瘤进行鉴别诊断。PPSS 的确诊多依赖于术后病理、免疫组化分析才能诊断, 多数 PPSS 患者可检测到 Vimentin、EMA 以及 Bcl-2 等标志物的表达。近年来研究表明^[5], 18 号染色体和 X 染色体之间的基因易位, 即 SYT-SSX 基因融合, 发生在 90% 以上的 PPSS 患者中, 而在其他软组织肿瘤中极为罕见。因此, SS18-SSX 基因融合对滑膜肉瘤具有较高的敏感性和特异性, 是诊断 PPSS 的“金标准”^[6]。本病例中患者术后病理完善 SS18 (SYT) 基因断裂检测阳性, 病理标本为典型的单相型。与四肢关节处的滑膜肉瘤相比, PPSS 的侵袭性更强, 其 5 年生存率约为 50%^[7]。有研究^[8]指出, PPSS 的预后与肿瘤大小无关, 而与肿瘤是否完全切除以及细胞的有丝分裂率密切相关。然而, 也有研究^[9]认为, 其预后与肿瘤大小、患者年龄及血管侵犯有关。对于切除不完全、高分级的肿瘤、伴有坏死、肿瘤直径>5cm、男性、高龄、神经血管浸润、核分裂多的患者, 其预后往往

较差^[10]。

PPSS 侵袭性强,易复发及血行转移,但淋巴结转移则较为罕见^[11],本病例患者 PET-CT 提示左侧内乳小淋巴结,大小约 1X1.4cm,其代谢略活跃,不排除转移,经讨论后我们认为 PPSS 淋巴结转移罕见,且左乳内淋巴结不为肺淋巴回流区域,暂不考虑淋巴结转移,可继续观察随访。目前对于 PPSS 的治疗暂时缺少统一、规范化的治疗方案及诊疗体系,临床首选的治疗策略是手术切除肿瘤辅助放疗、化疗、分子靶向、细胞免疫治疗等方案。手术切除肿瘤(获得适宜的阴性切缘)是 PPSS 患者标准的初始治疗手段及预防复发的关键,然而由于 PPSS 高度的侵袭性且体积往往较大,手术常常难以彻底切除。滑膜肉瘤对化疗相对敏感,使用顺铂、阿霉素-阿柔比星、异环磷酰胺等药物可使患者显著获益,无病生存率和总生存率均有明显提高^[12],而通过术前新辅助化疗也可以缩小肿瘤体积,方便手术的完整切除。近年来,靶向药物治疗恶性肿瘤也取得了良好效果,如阿帕替尼治疗术后多发转移的 PPSS 表现出显著疗效,且不良反应可控^[13],为我们治疗 PPSS 提供了新的思路。

在本例患者中,由于患者合并胸腔出血,手术主要以止血挽救生命为目的,术前亦已向患者及家属说明如术中发 现肿物可能无法完全切除,术后需进一步治疗,患者及家属均表示理解。在实际手术过程中,我们也发现患者胸膜多发结节样肿物无法完全切除,术后病理结果显示肺肿物切缘为阳性,患者至中山大学肿瘤防治中心完善 PET-CT 检查未发现其他部位病灶,后续使用行 AI 方案化疗。关于该患者的肿瘤分期,软组织肉瘤中的两种常用分期系统包括 SSS 分期系统及 TNMG 分期系统,以肿瘤是否完全位于一块肌肉分为间室内和间室外肿瘤的 SSS 分期显然对于 PPSS 不太适用,而按照美国癌症联合委员会(ACJ)骨肿瘤分期系统(TNMG 系统),在本病例中因无法明确患者肿瘤的大小,患者肿瘤分期暂拟定也相对困难,我科暂定为 TxN0M0G2。而使用肺癌 TNM 分期,由于患者胸壁存在转移病灶,该患者可定为: T3N0M0 IIB 期,但同样,由于 PPSS 淋巴结转移相对罕见,肺癌 TNM 分期可能也同样存在一定局限性。

总之,PPSS 在临床上是一种少见的恶性软组织肿瘤,因为侵袭性较强、容易复发的特点,其预后多不良。由于临床症状及影像学特异性的缺乏,使其术前诊断难度较大,

而早期诊断、完整切除肿瘤、积极治疗、定期复查等方法,建立合适、规范的诊疗体系是延长患者生存期的关键因素。为此,临床医生应提高对该疾病的重视,加强对其的认识,提升肺滑膜肉瘤的诊疗水平,建立合适的诊疗规范。

参考文献:

- [1]Tsunezuka H, Miyata N, Furuya T,等.原发性肺滑膜肉瘤的自发性消退[J].胸外科年鉴,2018,105(3):e129-e131.
 - [2]Baheti AD, Sewatkar R, Hornick JL,等.原发性和复发性胸内滑膜肉瘤的影像学特征:单中心经验[J].临床影像学,2015,39(5): 803-808.
 - [3]许荣学,窦恒利,李永亮,等.右肺上叶原发性滑膜肉瘤一例[J].中国微创外科杂志,2025,25(01):60-62.
 - [4]Baranov E, McBride MJ, Bellizzi AM,等.一种用于滑膜肉瘤诊断的新型 SS18-SSX 融合特异性抗体[J].美国外科病理学杂志,2022,44(7):922-933.
 - [5]刘坤,李为民.原发性肺肉瘤 19 例临床分析[J].中国肺癌杂志,2012,15(6):375-380.
 - [6]Miura K, Shimizu K, Eguchi T,等.SS18-SSX 抗体作为肺转移性滑膜肉瘤诊断标志物的有效性[J].诊断病理学,2021,16(1):1-8.
 - [7]FALKENSTERN R F, KIMMICH M, GRABNER A,等.原发性肺滑膜肉瘤:一种罕见的肺部原发肿瘤[J].肺,2014,192(1):211-214.
 - [8]凡起,肖家荣,滕寅,等.肺滑膜肉瘤一例[J].中华胸心血管外科杂志,2015,31(10):637.
 - [9]王伟,乔晓春,施彪,等.原发性肺滑膜肉瘤一例并文献复习[J].中国临床医学影像杂志,2024,35(11):827-828.
 - [10]汪国余,王彬,黄抒佳,等.外周型原发性肺滑膜肉瘤的 CT 特征及文献复习[J].中国临床医学影像杂志,2020,31(6):414-417.
 - [11]王金帅,邹贤军,张丽莉,等.原发性单相型肺滑膜肉瘤一例[J].临床肺科杂志,2022,27(7):1132-1134.
 - [12]CABUK D, USTUNER B, AKGUL A G,等.原发性肺滑膜肉瘤[J].韩国胸心血管外科杂志,2014,47(3):306-309.
 - [13]张娣,张初峰,郭其森.阿帕替尼治疗肺原发性滑膜肉瘤术后多发转移一例[J].中国肺癌杂志,2018,21(11):880-884.
- 作者简介:任雷党(1995-),男,汉族,河南省濮阳市,本科,珠海市金湾中心医院,住院医师,胸外科。