

多模态影像联合诊断原发性心脏滑膜肉瘤 1 例

Multimodal imaging diagnosis of primary cardiac synovial sarcoma: report of one case

郭 杨, 蒲朝霞(浙江大学医学院附属第二医院, 浙江 杭州 310000)

GUO Yang, PU Zhao-xia(The Second Affiliated Hospital of Zhejiang University School of Medicine, Hangzhou 310000, China)

[关键词] 肉瘤, 滑膜; 心脏肿瘤; 超声心动描记术; 磁共振成像; 正电子发射断层显像计算机断层摄影术

[中图分类号] R732.1; R540.45; R445.2; R817.4 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)04-0290-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.04.015

病例 女, 36 岁, 无明显诱因出现腹痛、腹胀 20 余天。外院超声心动图示大量心包积液, 心包穿刺引流为血性、渗出血, 未找到脱落细胞。后再次出现上诉症状, 复查超声心动图心包腔内见中等回声团, 大量心包积液。

体格检查: 心界扩大, 心音遥远。实验室检查: CA125 46.8 U/mL(↑)。超声心动图: 左房后侧壁房室沟紧贴脏层心包处大小约 4.93 cm×4.56 cm×4.50 cm 等回声肿块, 边界清, 形态尚规则, 内回声不均匀(图 1), 可见少量血流信号, 肌层未见明显浸润, 大量心包积液, 透声可。左心声学造影: 肿块血流灌注较丰富, 与心肌同步增强, 与脏壁层心包分界不清, 考虑恶性(图 2)。心脏磁共振增强扫描: 左房后侧壁心包内肿块, 大小约 5.48 cm×4.14 cm, 轻度推压左房、左室侧后壁, 肿块边缘及内部均片状强化, 考虑恶性(图 3)。PET/CT 显像左室后壁软组织密度团块影, 边界尚清, 大小约 4.0 cm×5.6 cm×5.6 cm, 放射性摄取不均匀异常增高, SUVmax=8.40, 考虑肿瘤(图 4)。住院期间行心包穿刺引流术, 引流液红色、性状混浊, 李凡他实验阳性, 未见细菌、真菌, 结核杆菌核酸快速检测阴性, 利福平耐药基因检测、抗核抗体阴性。

2 月后患者再次出现上腹痛, 伴胸背放射痛、心悸胸闷等症状, 于我院心脏大血管外科住院治疗, 超声心动图复查示肿块较前明显增大(图 5), 内部血供较前丰富。本次住院行胸部增强 CT 扫描, 可见心包肿瘤, 内部可见不均匀片状强化(图 6)。

患者于全麻下行“心脏活组织检查术+心包松解术”。术中见大量淡血性心包积液, 心包广泛粘连, 肿瘤巨大, 约 10 cm×

10 cm, 质中, 包膜尚完整, 肿瘤与左心房、左心室连接紧密, 分离困难, 遂行肿瘤组织活检。术中冰冻提示:(心脏)弥漫成片的上皮样细胞, 倾向恶性, 首先考虑间叶或间皮起源肿瘤, 难除外淋巴造血系统肿瘤, 建议免疫组化进一步明确。术后病理:(心脏)梭形细胞肉瘤, 结合免疫组化结果: CK(AE1/AE3) 部分+, Vimentin +, S-100 -, CD45R0 -, Desmin -, Myogenin -, MyoD1 -, WT1 +, P53 -, Ki-67 分布不均, 热点区约 30%+, SMA 部分+, CD34 示脉管, CD31 示脉管, Calretinin -, EMA -, INI-1 存在, HMB45 -, CD38 -, CD117 -, CD99 -, 肿瘤细胞呈双相分化, 考虑为滑膜肉瘤可能(图 7)。

讨论 滑膜肉瘤是一种罕见的恶性肿瘤, 约 80% 发生于四肢软组织中, 原发于心脏的滑膜肉瘤非常罕见, 占有原发性心脏肉瘤比例小于 5%^[1-4]。原发性心脏滑膜肉瘤患者最常见症状是呼吸困难(约 48%), 其次是心悸、胸痛、咳嗽、发烧、疲劳和胃肠道症状^[5], 常因肿瘤细胞广泛浸润心肌或阻塞心脏内血流导致死亡^[6-7]。

原发性心脏滑膜肉瘤心脏超声检查可见较大心包或心腔内肿块^[8-10], 内部回声不均匀, 与周围组织分界不清, 可浸润周围组织, 内部可见较丰富的血流信号, 短期内可出现迅速增大等恶性肿瘤特点。发生于肌肉、关节等部位的滑膜肉瘤, CT 平扫多表现为边界较为清晰的圆形、类圆形、梭形或结节状软组织肿块, 增强扫描明显不均匀强化, 有延迟趋向于均匀强化的特点。MRI 平扫可见混杂信号, 增强扫描表现为明显不均匀强化^[11]。二者虽缺乏特异性表现, 但在评估肿块与心包、心肌关系中发挥重要作用。在 PET/CT 既往研究中^[12], 滑



图 1 首次超声心动图检查见心包腔内肿块。图 2 左心声学造影: 心肌造影示肿块血流灌注较丰富, 与心肌同步增强。

图 3 心脏 MRI 增强扫描: 肿块内不均匀明显强化。

[收稿日期] 2023-07-27; [修回日期] 2023-08-20

[作者简介] 郭杨(1993-), 女, 辽宁锦州人, 住院医师。E-mail: gy93121@163.com

[通信作者] 蒲朝霞, 浙江大学医学院附属第二医院, 310000。E-mail: zhaoxiapu@zju.edu.cn

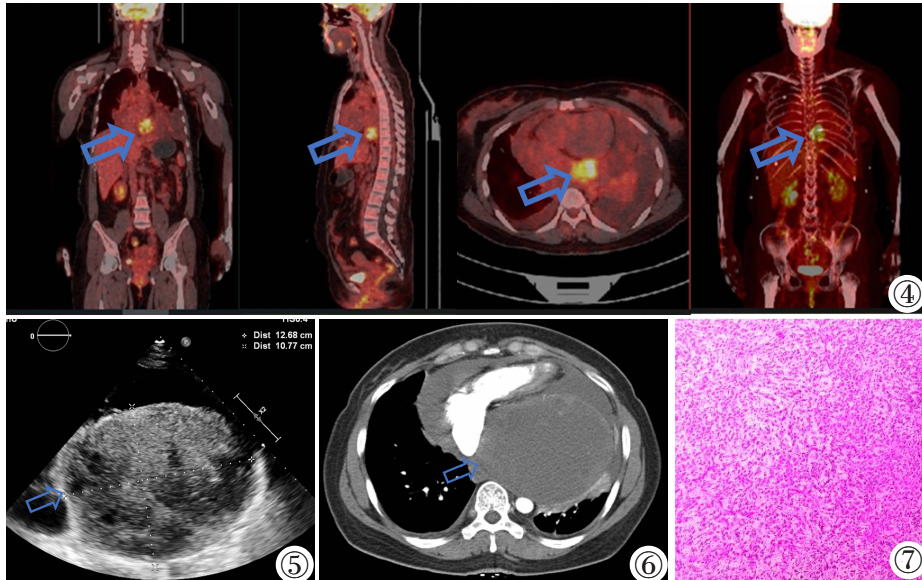


图 4 PET/CT:左心后壁软组织密度团块影,肿块内放射性摄取不均匀异常增高。图 5 2 月后复查超声心动图,心包腔内肿块较前明显增大。图 6 胸部增强 CT 动脉期:肿块内少许斑片状强化。图 7 病理及免疫组化结果:CK(AE1/AE3)部分+,Vimentin +,S-100 -,CD45R0 -,Desmin -,Myogenin -,MyoD1 -,WT1 +,P53 -,Ki-67 分布不均,热点区约 30%+,SMA 部分+,CD34 示脉管,CD31 示脉管,Calretinin -,EMA -,INI-1 存在,HMB45 -,CD38 -,CD117 -,CD99 -。

膜肉瘤放射性物质最大标准摄取值 (SUVmax) 范围为 1.2~13.0,约 65%的原发性滑膜肉瘤 SUVmax>4.35^[13]。由于心脏滑膜肉瘤的恶性程度很高,故 PET/CT 在其术后评估疗效中发挥着重要作用。

本例患者短期内多次复查心脏超声,肿块明显增大,内部血流逐渐丰富,CT 及 MRI 表现与肌肉四肢处滑膜肉瘤较相近,PET/CT 放射性摄取不均匀增高,SUVmax=8.40,位于滑膜肉瘤最大标准摄取范围内。该患者于多模态影像学联合诊断下,均怀疑恶性肿瘤可能。其术后病理及免疫组化结果证实为原发性心脏滑膜肉瘤。

原发性心脏滑膜肉瘤在多种影像学检查中均不具有特异性征象,但应用多模态影像联合诊断对于明确肿瘤大小及与邻近组织器官之间的关系、转移、手术的可行性、评价疗效及术后随访方面均具有重要参考价值^[14]。目前原发性心脏滑膜肉瘤的最终诊断仍需组织病理学检查。

[参考文献]

- [1]Talukder M, Joyce L, Marks R, et al. Primary cardiac synovial sarcoma [J]. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*, 2010, 11 (4): 490-492.
- [2]Talbot SM, Taub RN, Keohan ML, et al. Combined heart and lung transplantation for unresectable primary cardiac sarcoma[J]. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 2002, 124(6): 1145-1148.
- [3]Varma T, Adegboyega P. Primary cardiac synovial sarcoma [J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2012, 136(4): 454-458.
- [4]Schoolmeester JK, Chevillat JC, Folpe AL. Synovial sarcoma of the kidney: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular genetic study of 16 cases[J]. *Am J Surg Pathol*, 2014, 38(1):

60-65.

- [5]Maleszewski JJ, Anavekar NS. Neoplastic pericardial disease [J]. *Cardiol Clin*, 2017, 35(4): 589-600.
- [6]McGilbray TT, Schulz TK. Clinical picture: Primary cardiac synovial sarcoma[J]. *Lancet Oncol*, 2003, 4(5): 283.
- [7]Chapra AF, Maliyakkal AM, Naushad VA, et al. Primary Pericardial Synovial Sarcoma: An Extremely Rare Cardiac Neoplasm[J]. *Cureus*, 2021, 13(4): e14583.
- [8]黄文鹏,李睿,李莉明,等. 原发性心包滑膜肉瘤 2 例[J]. *中国临床医学影像杂志*,2022,33(3):226-228.
- [9]Teng F, Chen D, Li Y, et al. Primary cardiac synovial sarcoma: a clinicopathological, immunohistochemical, and molecular genetics study of five clinical cases [J]. *Cardiovasc Pathol*, 2021, 50: 107286.
- [10]Phatak P, Khanagavi J, Aronow WS, et al. Pericardial synovial sarcoma: challenges in diagnosis and management [J]. *F1000Res*, 2014, 3: 15.
- [11]孙亮起,潘元威,杜可朴,等. 滑膜肉瘤的 CT 和 MRI 影像特征与诊断[J]. *临床放射学杂志*,2016,35(12):1871-1873.
- [12]Lisle JW, Eary JF, O'Sullivan J, et al. Risk assessment based on FDG-PET imaging in patients with synovial sarcoma [J]. *Clin Orthop Relat Res*, 2009, 467(6): 1605-1611.
- [13]Abdulghaffar S, AlNuaimi D, AlMulla M, et al. A rare case of pleuropulmonary synovial sarcoma of the chest wall: A case report and a literature review [J]. *Radiol Case Rep*, 2020, 16(1): 175-179.
- [14]Machraa A, El Chiati H, Fehri ZF, et al. A case report of a primary pericardial leiomyosarcoma: An extremely rare cardiac neoplasm[J]. *Ann Med Surg(Lond)*, 2022, 77: 103701.