

• 论著 •

成人腺泡状软组织肉瘤的影像学特征

王顺生¹, 蒋朝霞², 张盛箭²

1. 上海消防总队医院超声科, 上海 200443;

2. 复旦大学附属肿瘤医院放射诊断科, 复旦大学上海医学院肿瘤学系, 上海 200032

【摘要】 目的: 探讨成人腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASPS)的CT、MRI及PET/CT影像学特征。**方法:** 回顾性分析2012年1月—2016年12月经手术或空心针活检病理证实的10例ASPS病例, 分析其临床表现及CT、MRI、PET/CT影像学特征。**结果:** 10例患者中位年龄29岁(22~46岁), 发生于四肢7例(其中大腿4例), 盆腔3例; 中位大小72 mm(29~260 mm)。行MRI检查的6例病灶T1WI均呈高信号, T2WI呈不均匀高信号4例, 高低信号混杂2例; CT及MRI增强后所有病灶均呈明显不均匀强化, 且于病灶周围或病灶内见增粗增多的血管影。PET/CT示所有原发灶及绝大多数转移灶氟脱氧葡萄糖(fluorodeoxyglucose, FDG)明显摄取。有9例患者发生转移, 其中肺部转移9例, 淋巴结转移3例, 骨转移2例, 皮下及脑部转移各1例。**结论:** 成人ASPS发病年龄较小, 好发于四肢。MRI平扫T1WI呈高信号、CT或MRI增强后肿瘤周围及瘤内明显增粗增多的血管影及明显不均匀强化为其影像学特征。肺部转移极为常见。

【关键词】 肉瘤; 腺泡状软组织; 磁共振成像; 计算机断层扫描; 转移

中图分类号: R445.2; R445.6 文献标志码: A 文章编号: 1008-617X(2017)04-0262-06

Imaging features of adult alveolar soft part sarcoma WANG Shunsheng¹, JIANG Zhaoxia², ZHANG Shengjian²
(1. Department of Ultrasound, Shanghai Fire Brigade Hospital, Shanghai 200433, China; 2. Department of Diagnostic Radiology, Fudan University Shanghai Cancer Center; Department of Oncology, Shanghai Medical College, Fudan University, Shanghai 200032, China)

Correspondence to: ZHANG Shengjian E-mail: zhangshengjian@yeah.net

【Abstract】 Objective: To explore the CT, MRI and PET/CT imaging features of adult alveolar soft part sarcoma (ASPS). **Methods:** The clinical data, CT, MRI and PET/CT imaging features of ten patients with histopathologically proved ASPS from January 2012 to December 2016 were retrospectively reviewed. **Results:** The median age of the ten patients was 29 years (22-46 years). The median size of the lesions was 72 mm (29-260 mm). Seven lesions were in the extremities (4 cases in the thigh), and 3 cases in the pelvic. Tumors were hyper-intensity on T1WI and heterogeneous hyper-intensity or mixed hypo-/hyper-intensity on T2WI. All lesions showed marked heterogeneous enhancement and numerous large vessels on both contrast-enhanced T1WI and contrast-enhanced CT. All primary lesions and most of metastases were fluorodeoxyglucose (FDG)-avid on PET/CT. And metastases developed in 9 cases (9 cases in lungs, 3 cases in lymph nodes, 2 cases in bones, 1 case in subcutaneous tissues and 1 case in brain). **Conclusion:** Adult ASPS predominantly develops in the extremities of young patients. Tumors show hyper-intensity on T1WI, and marked heterogeneous enhancement and numerous large vessels on both contrast-enhanced T1WI and contrast-enhanced CT. Pulmonary metastasis develops in the majority of ASPS patients.

【Key words】 Sarcoma; Alveolar soft part; Magnetic resonance imaging; Computed tomography; Metastasis

腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASPS)罕见, 仅占有软组织肉瘤的0.5%~1%^[1]。主要发生于儿童及青年, 儿童常见发病部位为头颈部, 成人则为四肢^[2]。本研究回顾性分析2011年1月—2016年12月复旦大学附属肿瘤医院经手术或穿刺病理证实为ASPS的10例成人患者, 分析其临床表现及CT、MRI、PET/CT等影像学特征, 并探讨其影像学特征与病理

学的相关性, 提高对ASPS的认识及影像学诊断水平。

1 资料和方法

1.1 一般资料

收集2011年1月—2016年12月经手术或空心针穿刺活检病理证实的具有完整病例资料且影像

归档和通信系统(Picture Archiving and Communication Systems, PACS)中有完整影像学资料的ASPS患者10例(手术6例,空心针活检4例)。其中男性5例、女性5例;年龄22~46岁(中位年龄29岁)。临床上8例因发现无痛性肿块而就诊(病程4个月至9年不等),2例因其他原因行胸部CT检查发现两肺多发转移,查体分别发现小腿、大腿肿块而就诊。

1.2 影像学检查

10例患者中,5例行病灶部位CT平扫及增强扫描,10例行胸部CT扫描(其中4例增强扫描、6例平扫),6例(其中1例同时行CT及MRI检查)行病灶部位MRI平扫及增强检查,4例行PET/CT检查。CT扫描设备为SIEMENS公司64排螺旋CT,均行平扫及增强扫描,扫描层厚5 mm,重建层厚1 mm,分别进行骨重建及软组织重建,并将图像传至GE AW4.3工作站进行图像后处理及重建。CT造影剂为碘海醇,80~100 mL不等,注射速率2.5~3 mL/s;扫描时间为注射造影剂后30、50 s进行双期扫描(其中胸部CT仅50 s单期扫描)。MRI扫描设备为GE 1.5 T及3.5 T扫描仪,序列包括平扫横断面T1WI、横断位及冠状或矢状位T2WI(其中横断面加脂肪抑制),层厚为5~8 mm不等。增强扫描采用FSPGR序列抑脂横断位及冠状位或矢状位。MRI造影剂采用钆喷酸葡胺(gadolinium-diethylenetriaminepentaacetic acid, Gd-DTPA),剂量为0.1 mmol/kg(最大不超过15 mL),注射速率为1~2 mL/s。PET/CT扫描设备为SIEMENS公司Biograph 16HR, ^{18}F -脱氧葡萄糖(^{18}F -fluorodeoxyglucose, ^{18}F -FDG)为本院直线加速器自制。

1.3 影像图像分析

由两名具有20年及14年临床经验的影像科医师独立进行CT及MRI图像分析,意见不一致时通过讨论达成一致意见。分析肿瘤的部位、大小、形态、边界。CT观察其内是否存在钙化和CT值、增强后的强化程度、肿块内部和周围是否有增粗血管。MRI观察平扫T1WI、T2WI信号,肿瘤内部及其周围是否有流空血管,增强后的强化程度。观察所有患者是否存在转移。PET/CT由1名具有10年诊断经验的影像科医师进行图像分析,观察原发病灶、转移情况及最大标准摄取值

(maximal standardized uptake value, SUV_{max})值。

2 结果

10例患者中,ASPS原发于四肢7例(7/10, 70%):大腿4例,其中3例位于股四头肌内,1例位于股四头肌间隙内;小腿2例,位于比目鱼肌和腓肠肌各1例;手部大鱼际1例。盆腔3例(3/10, 30%):位于子宫1例,髂肌与腰大肌间隙内1例,臀大肌内1例。未见原发于头颈部的病灶。病灶大小29~260 mm不等(中位大小72 mm),除1例肿块<50 mm,其余均 ≥ 50 mm。形态为椭圆形4例,不规则形6例。边界清楚6例,边界模糊不清4例。

共5例患者行病灶CT平扫及增强。对照周围肌肉组织,CT平扫示肿瘤呈低密度3例,等低密度混杂2例,平扫CT值38~41 Hu不等,其中2例肿块内见多点点状、线样钙化。增强后肿瘤均呈明显不均匀强化(CT值增高42~61 Hu)。4例见肿瘤内部及其周围增粗血管影,1例病灶周围见增粗血管影。

共6例患者行病灶MRI平扫及增强扫描。与相邻肌肉信号对比,平扫T1WI示肿块均呈高信号,其中1例肿块内部及周围见弯曲线样更高信号影;平扫T2WI示4例肿块呈不均匀高信号,2例呈高低信号混杂,其中5例病灶内及周围见流空血管影。增强后6例肿块均呈明显不均匀强化,且肿块内部及周围见明显增多增粗强化血管影(图1~2)。

共4例患者行PET/CT检查。患者原发病灶均为高代谢, SUV_{max} 值为3.8~27.6(位于盆腔2例,位于小腿及大腿各1例)。其中3例发现肺部多发转移,1例盆腔转移,1例骨转移。3例肺转移中,1例无明显异常代谢,1例 SUV_{max} 为1,1例呈高代谢, SUV_{max} 为3.0。盆腔转移灶及骨转移均可见明显高代谢(图3)。

有9例患者发现不同部位的转移,其中8例发现原发病灶同时发现肺部转移,1例术后4个月发现肺部转移,均为两肺多发转移。3例发现淋巴结肿大(2例纵隔淋巴结肿大,1例腹股沟淋巴结肿大),2例见骨转移,1例见背部皮下转移,1例脑转移。

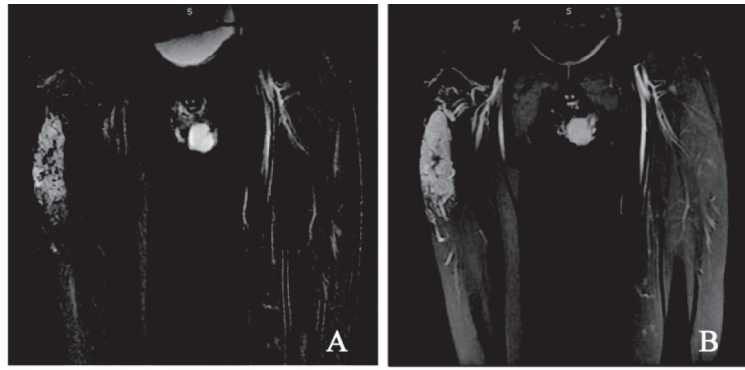


图1 右侧股四头肌ASPS的MRI影像学特征

患者，女性，23岁。A：T2WI 不均匀高信号，肿瘤周围及内部见流空血管影，边界不清；B：增强T1WI肿瘤明显不均匀强化，肿瘤周围及内部见增粗增多血管影

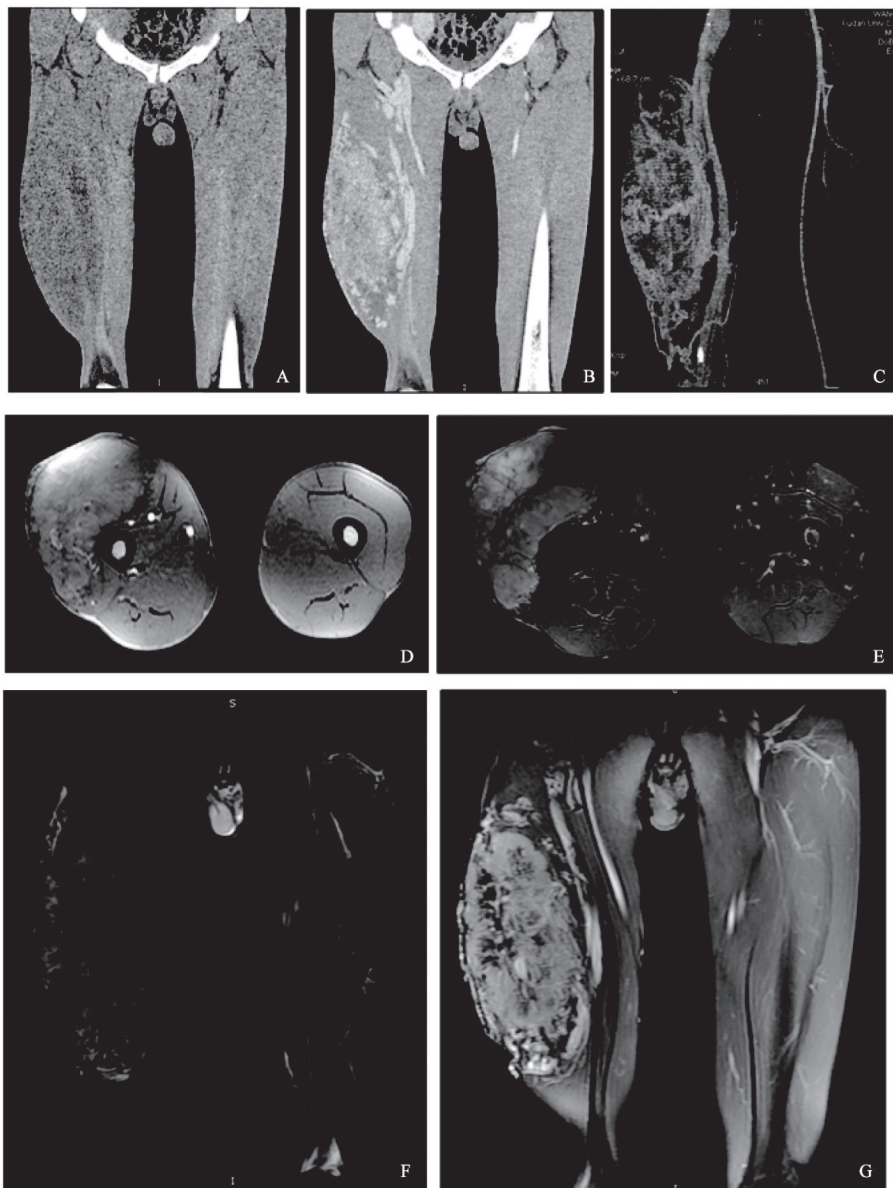


图2 右侧股四头肌ASPS的CT、MRI影像学特征

患者，男性，25岁。A：平扫CT示肿瘤呈不均匀略低密度肿块；B：增强CT示肿瘤见明显不均匀强化，边界不清，肿瘤内部及周围见明显增粗增多血管影；C：3D MIP重建图见瘤内及周围明显增粗增多血管影；D：MRI T1WI平扫示肿瘤较周围肌肉呈不均匀高信号，其内还可见更高信号的虬状血管影；E、F：MRI T2WI横断位及冠状位呈不均匀高信号，肿瘤周围及内部见流空血管影；G：增强 T1WI 肿瘤明显不均匀强化，肿瘤周围及内部见增粗增多血管影

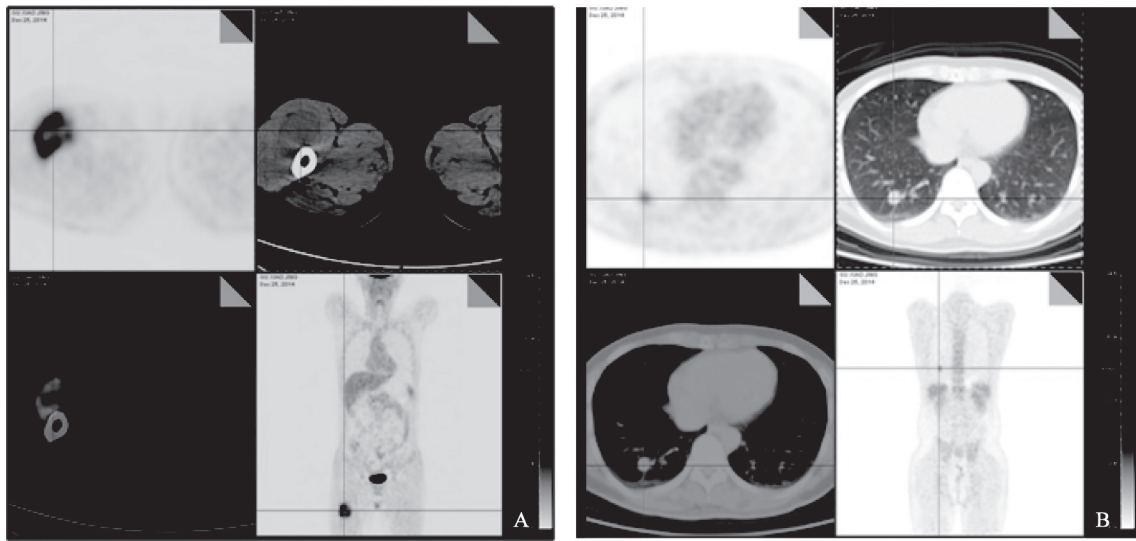


图3 右侧股四头肌间隙ASPS及肺转移的PET/CT影像学特征

患者, 男性, 32岁。A: 右侧四头肌间隙原发灶FDG明显摄取, SUV_{max} 为4.9; B: 肺转移灶FDG也可见明显摄取, SUV_{max} 为3.0

3 讨 论

ASPS为罕见的软组织恶性肿瘤, 其组织来源尚未明确, 有学者认为其为肌源性恶性肿瘤^[3]。其分子遗传学的特征性表现为不平衡易位 $der(17)t(X;17)(p11;q25)L2$, 导致位于X染色体p11的TFE3转录因子基因与17号染色体q25.3的ASPL基因融合, 形成ASPL-TFE3融合基因^[4]。因为女性有两条X染色体, 理论上发生染色体易位的概率为男性的2倍, 故ASPS可能更多见于女性^[5]。但目前各报道^[5-7]显示ASPS发生的性别差异不尽相同。本研究显示, 男性和女性各占50%, 未见明显的性别差异。可能与ASPS发病率非常低, 病例样本量较小有关。ASPS常见发病年龄为15~35岁, 5岁前和50岁后均少见。同时儿童ASPS常见于头颈部, 而成人ASPS常见于四肢。因该院不收治儿童肿瘤患者, 所有ASPS患者均为中青年, 中位发病年龄为29岁, 与以往文献报道^[2,5-7]一致。10例患者中, 绝大多数发生于四肢(7/10, 70%), 其中4例位于大腿、2例位于小腿、1例位于手部, 余3例位于盆部, 无发生于头颈部者。本研究进一步证实ASPS的好发部位与年龄有关^[2]: 儿童ASPS最常见发病部位为头颈部, 而成人ASPS最常见发病部位为四肢,

特别是大腿部位。ASPS的临床症状不明显, 不易发现, 且生长缓慢, 病程较长。本组病例中, 术前病程最长者达9年, 且2例因为体检发现两肺多发转移, 进一步查体才发现下肢ASPS原发灶。提示中青年患者如发生四肢软组织内生长缓慢的肿块, 需考虑ASPS的可能。

ASPS具有相对较特异性的CT及MRI影像学表现, 特别是增强影像学特征^[5-9]。其病理为多边形的肿瘤细胞围成腺泡状结构^[10], 而这些腺泡状结构间衬覆血管内皮细胞, 形成裂隙状及血窦样毛细血管网, 因此肿瘤内血供极为丰富。无论CT还是MRI增强扫描, 肿瘤均可见明显的不均匀强化, 同时肿瘤周围及其内部可见明显增粗扩张的血管影, 特别是MRI平扫及增强扫描对肿瘤周围及其内部的血管显示更佳, 平扫可见明显的流空血管, 增强可见明显增多增粗的血管呈蚓状。ASPS的T1WI平扫也具有一定的特征: 相对周围肌肉呈相对高信号, 这一表现在软组织肿瘤中有一定的特异性。大部分学者^[7-8,11]推断肿瘤内明显增多且流速缓慢的血液可能是形成这一征象的主要原因。本组病例中, 1例T1WI平扫高信号肿瘤内还可见更高信号的血管样结构, 间接证实了这一推断。此外, 肿瘤T1WI平扫高信号也可能与肿瘤内血流缓慢, 红细胞破裂或瘤内出血,

含铁血黄素释放有关。肿瘤的T2WI信号与大部分软组织肿瘤相仿，缺乏特异性，呈混杂高信号或高低混杂信号，可能与肿瘤内出血、坏死、瘢痕形成及丰富紊乱的血流有一定关系。

ASPS极易发生转移^[7,12-13]，多为血行转移，也可发生淋巴结转移。本研究显示，绝大多数(8/10, 80%)患者确诊ASPS时发现两肺多发转移，另有1例术后4个月胸部CT显示两肺多发转移；还有骨、脑及皮下等血行转移部位；同时发现30%患者存在淋巴结转移。Sood等^[7]对25例ASPS的研究显示，23例见肺转移，17例存在淋巴结转移，骨转移及脑转移者分别有13例及10例；其余转移部位有肝、肾上腺、皮下等。除肺转移外，其余部位转移的发生率较本研究明显高，可能与本研究检查部位不全面及随访时间不够长有关。因此，建议患者确诊为ASPS时，需完善全身各部位的检查，特别是胸部薄层CT检查以明确肺转移情况及头颅MRI检查以除外脑转移可能。研究显示，存在转移的患者，特别是伴脑转移的患者预后较差^[7,12,14-15]。值得注意的是，ASPS是存在淋巴结转移可能的少数软组织肿瘤的一种，这一表现在软组织肿瘤鉴别诊断中有一定价值。

ASPS的PET/CT影像学表现报道较罕见，绝大多数为个案报道^[7,16]。与以往报道相仿，本组4例患者的PET/CT均显示原发肿瘤明显高代谢，SUV_{max}为3.8~27.6不等；且绝大多数转移为FDG高摄取，但1例肺转移灶FDG未见明显摄取。这可能与肺组织本身的SUV值较低，同时转移灶较小(两肺多发转移灶，最大病灶约8 mm)有关。因此，应用PET/CT进行ASPS诊断及分期时，对肺部病灶，特别是小结节灶，需结合薄层CT及随访，必要时结合活检以明确其性质。

综上所述，成人ASPS发病年龄较小，好发于四肢，特别是大腿部位；具有较为特征性的影像学特征：T1WI平扫呈高信号，肿瘤明显不均匀强化，肿瘤周围及内部有明显增粗增多的血管影；且转移极为常见，特别是肺部转移。因此，确诊ASPS时，完整的影像学检查非常必要。

参考文献

- [1] ENZLINGER F M. Soft tissue tumors. Alveolar soft part sarcoma [M]. 4th ed. New York: Mosby Press, 2002: 1509-1521.
- [2] CASANOVA M, FERRI A, BISOGNO G, et al. Alveolar soft part sarcoma in children and adolescents: A report from the Soft-Tissue Sarcoma Italian Cooperative Group [J]. *Ann Oncol*, 2000, 11(11): 1445-1449.
- [3] 张仁元, 郑天荣. 135例腺泡大软组织肉瘤的临床病理观察及组织起源的探讨 [J]. *中华病理学杂志*, 1990, 19(3): 165-168.
- [4] LADANYI M, LUIM Y, ANTONESCUCR, et al. The der(17)t(x;17)(p11;q25) of human alveolar soft part sarcoma fuses the TFF3 transcription factor gene to ASPL, a novel gene at 17q25 [J]. *Oncogene*, 2001, 20(1): 48-57.
- [5] 周建功, 马小龙, 汪建华, 等. 腺泡状软组织肉瘤的影像学特征与病理对照 [J]. *中华放射学杂志*, 2013, 47(2): 162-165.
- [6] 胡培安, 周正荣, 王坚, 等. 腺泡状软组织肉瘤的影像学特征及临床病理表现 [J]. *中国癌症杂志*, 2009, 19(1): 12-16.
- [7] SOOD S, BAHETI A D, SHINAGARE A B, et al. Imaging features of primary and metastatic alveolar soft part sarcoma: single institute experience in 25 patients [J]. *Br J Radiol*, 2014, 87(1036): 20130719.
- [8] MCCARVILLE M B, MUZZAFAR S, KAO S C, et al. Imaging features of alveolar soft-part sarcoma: a report from Children's Oncology Group Study ARST0332 [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2014, 203(6): 1345-1352.
- [9] VIRY F, ORBACH D, KLIJANIENKO J, et al. Alveolar soft part sarcoma—radiologic patterns in children and adolescents [J]. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(9): 1174-1181.
- [10] JABER O I, KIRBY P A. Alveolar soft part sarcoma [J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2015, 139(11): 1459-1462.
- [11] SUH J S, CHO J, LEE S H, et al. Alveolar soft part sarcoma: MR and angiographic findings [J]. *Skeletal Radiol*, 2000, 29(12): 680-689.
- [12] PORTERA C A JR, HO V, PATEL S R, et al. Alveolar soft part sarcoma: clinical course and patterns of metastasis in 70 patients treated at a single institution [J]. *Cancer*, 2001, 91(3): 585-591.
- [13] OGURA K, BEPPU Y, CHUMAN H, et al. Alveolar soft part sarcoma: a single-center 26-patient case series and review of the literature [J]. *Sarcoma*, 2012, 2012: 907179.

- [14] 孙馨, 郭卫, 杨荣利, 等. 15例腺泡状软组织肉瘤临床特点及预后分析 [J]. 中国癌症杂志, 2009, 19(10): 784-787.
- [15] 徐立斌, 于胜吉, 邵永孚, 等. 腺泡状软组织肉瘤的临床和预后分析 [J]. 中华肿瘤杂志, 2007, 29(10): 778-780.
- [16] 赵红光, 徐松柏, 李英华, 等. ^{18}F -FDG PET/CT诊断小腿腺泡状软组织肉瘤一例 [J]. 中华核医学与分子影像杂志, 2012, 32(5): 389-390.
- (收稿日期: 2017-08-07 修回日期: 2017-08-19)

《抗癌》杂志征稿启事

《抗癌》杂志于1988年创刊, 主管单位为上海市科学技术协会, 主办单位为上海市抗癌协会, 杂志刊号: CN31-1664/R ISSN 1008-3065。征稿栏目及内容如下。

一、《抗癌博客》栏目

记录癌症患者自强不息、热爱生活、勇敢面对病痛和生活压力的故事, 能够启发其他患者自信和勇敢的精神, 帮助他们建立积极、知足、感恩和达观的生活态度。可以是你的亲身经历, 也可以是医生治疗患者时的所见所闻, 或是你身边发生的故事。

二、《正谊明道、大医精诚》栏目

真实记录医生对患者的关怀; 或是爱岗敬业、精益求精富有专业精神的事迹, 能让更多医道同仁敬重和学习。可以讲述患者眼里的医生, 也可以记录你的同事。

以上稿件《抗癌》杂志编辑部在发表时有修改的权力, 如果不同意修改请注明, 谢谢! 欢迎各位作者踊跃投稿。

通信地址: 上海市东安路270号6号楼3楼《抗癌》杂志社

邮 编: 200032 电 话: 021-64043766

传 真: 021-64043766 E-mail: anti-cancer@163.com

上海《抗癌》杂志社