



· 论 著 ·

腺泡状软组织肉瘤的磁共振成像表现及临床病理学分析

高 慧¹, 韩 雷², 郭晓丽¹, 石慧娴¹, 张洪英³, 吴晶涛³

1. 大连医科大学, 辽宁 大连 116044 ;
2. 扬州大学临床医学院, 江苏 扬州 225001 ;
3. 苏北人民医院影像科, 江苏 扬州 225001

[摘要] 目的: 分析腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft-part sarcoma, ASPS)的磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)表现和病理学特征。方法: 选取2011年—2018年经手术后病理学检查确诊的ASPS患者6例, 患者均接受MRI检查, 对其临床表现、影像学及病理学特点进行综合分析。结果: 患者ASPS发生于耳前1例, 舌部2例, 四肢3例。肿块呈圆形或类圆形, T1WI呈等或稍高信号; T2WI呈不均匀高信号, 肿瘤内部及周围可见粗大、迂曲的流空血管影。扩散加权成像(diffusion-weighted imaging, DWI)呈不均匀高信号, 增强后出现不均匀强化。病理学检查发现肿瘤细胞呈多角形, 细胞核圆, 有明显的核仁, 胞质丰富, 呈器官状或腺泡状排列。免疫组织化学染色阳性率较高的标志物为TFE3 (3/3)、NSE (4/6)和MyoD1 (3/6)。结论: ASPS具有特征性MRI表现和临床特点, 年轻女性多见, 好发于四肢深部软组织, 体积较大, T1WI呈等或稍高信号, T2WI显示肿瘤内部及周围可见粗大、迂曲的流空血管影。预后较差, 极易发生转移。

[关键词] 肉瘤; 腺泡状软组织; 磁共振成像; 病理学; 鉴别诊断

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2019.05.005

中图分类号: R738.6; R445.2 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2019)05-0315-04

Magnetic resonance imaging findings and clinicopathologic features of alveolar soft-part sarcoma GAO Hui¹, HAN Lei², GUO Xiaoli¹, SHI Huixian¹, ZHANG Hongying³, WU Jingtao³ (1. Dalian Medical University, Dalian 116044, Liaoning Province, China; 2. Clinical Medical College, Yangzhou University, Yangzhou 225001, Jiangsu Province, China; 3. Department of Radiology, Northern Jiangsu people's hospital, Yangzhou 225001, Jiangsu Province, China)

Correspondence to: WU Jingtao E-mail: wujingtao@126.com

[Abstract] **Objective:** To investigate the magnetic resonance imaging (MRI) manifestations, clinical and pathological features of alveolar soft-part sarcoma (ASPS). **Methods:** The clinical data of 6 patients with ASPS confirmed by surgery and pathology from 2011 to 2018 were retrospectively analyzed, and all patients underwent MRI examination. Its clinical manifestations, imaging and pathological features were comprehensively analyzed. **Results:** Among 6 patients, 1 case occurred in front of ear, 2 cases in tongue and 3 cases in limbs. The mass was round or nearly round, and the T1WI was equisignal or slightly high signal. The T2WI was non-uniform high signal; large and tortuous empty vascular shadows were seen in and around the tumor. The dispersion was high signal. Diffusion-weighted imaging (DWI) showed high signal unevenness, and the enhancement was non-uniform enhancement. Microscopically, the tumor cells were polygonal, with round nuclei, visible nucleoli and abundant cytoplasm. The positive rate of immunohistochemistry was higher: TFE3 (3/3), NSE (4/6), MyoD1 (3/6). **Conclusion:** ASPS has characteristic MRI manifestations and clinical characteristics, which are more common in young women and tend to occur in soft tissues deep in the limbs, with large volume, equal or slightly high signal on T1WI, and large, tortuous empty vascular shadow in and around the tumor on T2WI. The prognosis is poor and metastasis is very likely to occur.

[Key words] Sarcoma; Alveolar soft part; Magnetic resonance imaging; Pathology; Differential diagnosis

基金项目: 国家自然科学基金(81571652)。

通信作者: 吴晶涛 E-mail: wujingtao@126.com

腺泡状软组织肉瘤 (alveolar soft part sarcoma, ASPS) 属于罕见的恶性软组织肿瘤, 发病率不高, 组织起源尚未明确, 占软组织肉瘤的 0.5%~1.0%^[1], 年轻女性多见, 好发于 15~35 岁^[2]。ASPS 多见于深部软组织, 生长缓慢, 早期不易发现, 患者多因无痛性肿块渐进性增大就诊。ASPS 血供丰富, 早期易发生转移、预后差, 因其罕见, 术前常缺乏完整的影像学资料, 临床认识不足, 易导致误诊。本研究分析总结 ASPS 的磁共振成像 (magnetic resonance imaging, MRI) 表现和病理学特点, 以期提高临床对其诊断的准确率。

1 资料和方法

1.1 一般资料

收集苏北人民医院 2011 年—2018 年经手术后病理学检查证实的 ASPS 患者 6 例, 其中男性 1 例, 女性 5 例, 年龄 12~28 岁, 中位年龄 23 岁。1 例因舌部麻木、有压迫感就诊, 其余均因无痛性肿块就诊; 1 例首诊时已发生肺转移。患者均行常规 MRI 检查, 其中 2 例行 MRI 增强扫描。

1.2 检查方法

采用美国 GE 公司的 Discovery MR750 3.0 T 超导磁共振扫描仪, 常规 MRI 检查包括压脂或不压脂轴位、冠状位及矢状位检查。T1WI 序列: 回波时间 (echo time, TE) 为 1.5~14.7 ms, 重复时间 (repetition time, TR) 为 150~340 ms; T2WI 序列: TE 为 86.6~115.0 ms, TR 为 3 000~4 800 ms。层厚 5.0 mm, 层间距 1.0 mm, 矩阵 256 × 192~384 × 224, 视野 24 cm × 24 cm~

26 cm × 26 cm。MRI 增强扫描选择 T1WI 压脂轴位、矢状位, 注射钆喷替酸葡甲胺作为对比剂, 剂量为 0.1 mmol/kg, 流率为 2 mL/s。

2 结 果

6 例患者中, 3 例 ASPS 发生于四肢深部 (其中 1 例位于右下肢股外侧肌和股中间肌二者的间隙中, 1 例位于右肩部皮下, 1 例位于右前臂桡背侧), 2 例发生于舌根部, 1 例发生于左耳前; 瘤体最大径为 25~80 mm。

常规 MRI 检查可见圆形或类圆形肿块, 体积较大, 浅分叶状。其中 5 例患者肿块边界较清晰, 1 例边界稍模糊 (图 1)。T1WI 序列与邻近肌肉信号相比, 5 例呈稍高信号, 1 例呈等信号; T2WI 序列均表现为不均匀高信号, 内部和外周伴有低信号粗大、迂曲的流空血管影 (图 1~3)。周围骨质未见明显受侵及破坏征象。2 例行 MRI 增强扫描, 增强后强化明显 (图 2~3), 其中 1 例发生于舌根部的肿瘤周边可见一圈明显的环形高信号 (图 3)。

病理学及免疫组织化学检查结果: 肿瘤标本长径约 25~80 mm, 境界较清, 切面灰白、质韧, 可见包膜; 镜下肿瘤细胞呈多角形, 核圆, 有明显的核仁, 胞质丰富, 掺杂嗜伊红颗粒, 呈器官或腺泡状排列, 瘤巢有一定的纤维组织间隔, 血管量大, 血管腔内有明显的肿瘤组织 (图 1~2)。免疫组织化学染色结果: TFE3 阳性率 3/3 (阳性率 100%), CD34 阳性率 1/6, CD99 阳性率 1/6, MyoD1 阳性率 3/6 (其中 1 例弱阳性), NSE 阳性率 4/6 (其中 2 例灶区阳性)。

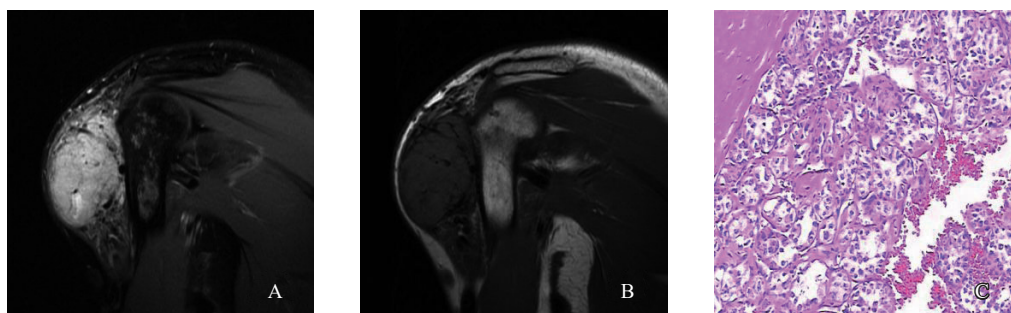


图 1 典型病例 1 (女性, 27 岁) 的 MRI 影像图及病理学观察

患者发现右肩部肿物 3 年。A: 可见 T2WI 呈现出高信号, 观察到血管流空信号, 边界稍模糊; B: 肿瘤与周围肌肉相比呈稍高信号; C: 镜下可见肿瘤细胞腺泡状排列, 间质血管丰富 (H-E, ×100)

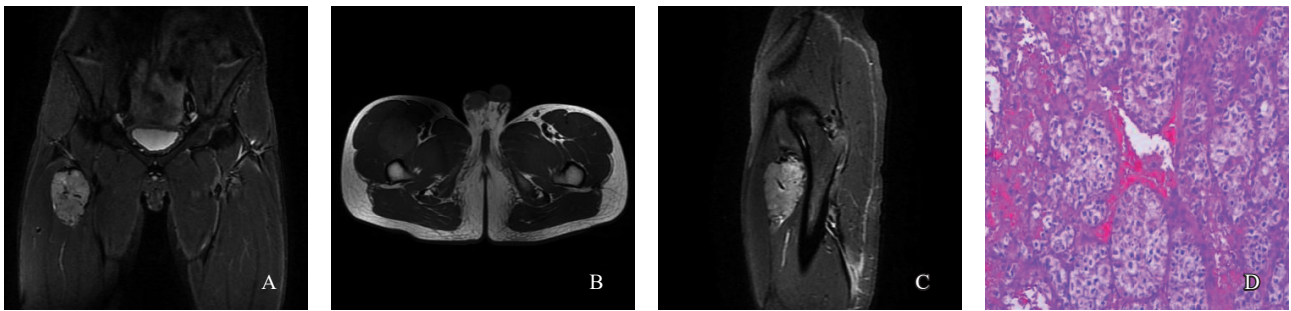


图2 典型病例2(男性,18岁)的MRI影像图及病理学观察

患者发现右大腿肿块20天。A: T2WI可见肿块呈显著高信号,显示多发粗大、迂曲的流空血管;B: T1WI呈稍高信号,有清晰的边界;C: 增强扫描可见显著强化;D: 镜下示肿瘤细胞呈多角形,为腺泡状或器官状排列,瘤巢间为纤维组织间隔(H-E, $\times 100$)

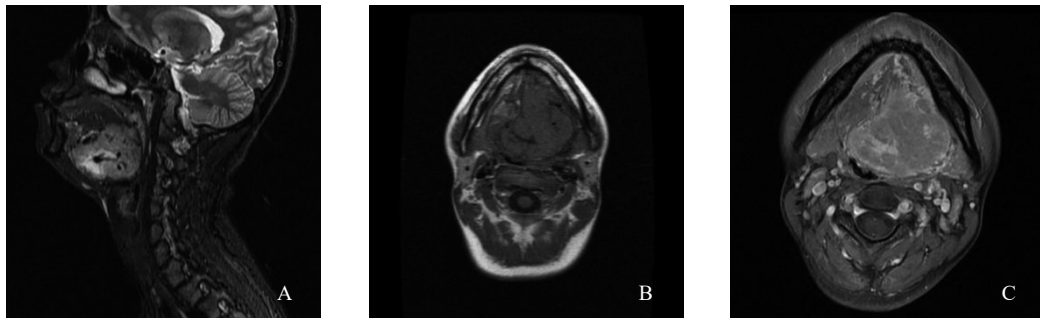


图3 典型病例3(女性,28岁)的MRI影像图

患者发现左舌部肿物6个月。A: T2WI序列信号不均匀,可见多发粗大流空血管信号;B: T1WI序列呈等信号;C: 增强后强化不均匀,周围见环形明显强化影

随访结果:6例患者均行手术切除治疗,随访时间为16个月至8年。术后2年内,4例患者发生转移(其中2例患者肺部转移,1例骨转移,1例肺及脑多发转移),1例术后复发,1例目前尚未发现转移及复发征象。

3 讨论

ASPS属于起源不明的软组织恶性肿瘤,大多学者支持肌源性观点。ASPS发病率低,年轻女性多见,好发于15~35岁。成年患者ASPS常出现在四肢深处的软组织中,少见于头颈、纵隔、盆腔等部位;儿童患者患病区域常见于头部和颈部,例如舌头及眼眶^[3]。本研究中,发生于舌部的2例患者年龄分别为26和28岁,极为罕见。ASPS生长缓慢,病程长,患者多因发现无痛性肿块有渐进性增大的趋势就诊,且术前通常被认为是良性肿瘤,直到出现压迫症状才逐渐引起患者重视。亦有患者因肺部转移或脑转移引起的继发症状就诊。因其血供丰富,故首诊伴转移的发生率较高,后期发生转移概率也很大,接近50%,可转移到肺部、大脑和肝脏等部分,

淋巴结转移者少见^[4]。肺转移患者最多,达42%~65%;脑、骨转移次之;约10%的患者可能出现淋巴结转移^[5]。

ASPS患者MRI表现为软组织深处较大的肿块,边界较清晰。T1WI序列与周围肌肉组织相比表现为稍高或等信号,T1WI信号稍高可能与肿瘤内血窦丰富,且血流缓慢有关,为ASPS特征性影像学表现。T2WI序列均表现为不均匀高信号,肿瘤内部及外周有多发迂曲、粗大的流空血管影,为ASPS的典型影像学特征。肿瘤内组织结构复杂,可见坏死及出血,导致水分子扩散受限,故扩散加权成像(diffusion-weighted image, DWI)呈高信号。程玉书等^[6]的研究显示,眼眶ASPS与邻近眼外肌分界不清,与本研究1例发生于肩部的患者表现相似,体现了肿瘤的侵袭性,说明ASPS易于向周围组织浸润生长,即边界是否清楚与恶性程度相关(边界越模糊提示肿瘤的恶性程度越高)。部分ASPS在T2WI序列上还可表现出外周环形高信号影,且增强后有明显强化,这说明瘤周有肿瘤细胞浸润^[7]。另外,ASPS的不均匀强化与其恶性程度也密切相关,因为恶性肿瘤组织学特征是低分化、

成分复杂, 且常伴有出血、坏死, 从而导致强化不均匀^[8]。

ASPS呈膨胀式生长, 肿瘤较小时可推挤外周组织。肿瘤细胞呈腺泡状排列, 这些腺泡状结构间覆有丰富的血管内皮细胞, 因此肿瘤内血供丰富^[9]。因为肿块无包膜, 肿瘤体积增大后, 外周组织也会受侵袭(如血管、淋巴等), 表现出侵袭性生物学特征, 发生远处转移的概率较大^[10]。免疫组织化学染色TFE3有较高的灵敏度, 本研究共3例患者进行了该项标志物检测, 结果均呈阳性, 其遗传学特征为一个染色体易位到17号染色体侧位, 而X染色体短臂能够和17号染色体长臂之间出现易位[der(17)t(X; 17)(p11; q25)]; 该种染色体易位, 能够促使TFE3基因和17号染色体上的新基因ASPL进行融合, 而融合基因不受制于X染色体的失活^[11], 故我们猜测其与女性好发这一特点关系密切, 尚待进一步研究证实。

ASPS治疗原则上应早期行肿瘤广泛切除术, 肿瘤对放疗不敏感。临床上, 常选择生物靶向疗法, 但费用昂贵, 少有患者能坚持, 且疗效尚未得到证实。若患者肿瘤已发生转移, 病灶不可切除时, 5年生存率只有20%, 中位生存时间为40个月^[12]。ASPS预后较差, 肿瘤发生的部位、范围、边界清楚与否, 以及是否发生转移是判断预后的至关重要的因素。

ASPS需要与下列几类疾病相鉴别: ① 恶性纤维组织细胞瘤, 源自间叶组织, 中老年多见, 常见于四肢, 尤其是下肢, 以软组织深处为主, 体积大, 有清晰的边界, T1WI序列呈等或低信号。而T2WI序列呈现混杂高信号, 肿瘤中有明显的分隔、囊变、坏死或出血。MRI增强扫描可见中等及以上不均匀强化^[13]。② 横纹肌肉瘤, 发病年龄较小, 20岁以上发病者较少见, 肿块生长迅速, 具有较大的侵袭性, MRI表现为等T1、稍长T2信号, 增强扫描后无显著强化。③ 动静脉畸形, 缺乏实性成分, T1WI和T2WI序列均表现为低信号、迂曲的流空血管影呈团块状聚集, 增强扫描呈“快进快出”。④ 滑膜肉瘤, 发生人群以青壮年为主, 常见于四肢深部, 特别是膝关节。MRI表现为T1WI、T2WI均观察到稍高信号, 肿瘤内部没有明显的流空血管影。T2WI上

常有三信号征: 高信号区代表囊变成分, 等信号为实性成分, 低信号表示纤维成分和钙化^[14]。

⑤ 血管外皮细胞瘤, 瘤体常呈分叶状, 境界清楚, 常见血管流空、坏死及出血, 磁共振信号不均匀, 肿瘤T1WI序列可表现出等信号, 有时也可呈等低信号, 而T2WI序列则表现出等信号, 有时为稍高信号。增强后可见延迟强化。

本研究纳入的样本数较少, 有明显的局限性。当年轻人发现软组织深处有较大肿块, 且境界较清晰, T1WI序列表现出稍高或等信号, T2WI序列呈高信号并观察到肿瘤内部及外周有多发粗大、迂曲的流空血管影, 早期发生转移时, 应考虑ASPS的可能。

[参 考 文 献]

- [1] CHRISTOPHERSON W M, FOOTE F W JR, STEWART F W, et al. Alveolar soft-part sarcomas. Structurally characteristic tumors of uncertain histogenesis [J]. *Cancer*, 1952, 5(1): 100-111.
- [2] 郭 萍, 黄菁慧, 王柏平, 等. 腺泡状软组织肉瘤的MRI表现与病理对照 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2017, 25(2): 125-127, 129.
- [3] PAOLUZZI L, MAKI R G. Diagnosis, prognosis, and treatment of alveolar soft-part sarcoma: a review [J]. *JAMA Oncol*, 2019, 5(2): 254-260.
- [4] CROMBÉ A, BRISSE H J, LEDOUX P, et al. Alveolar soft-part sarcoma: can MRI help discriminating from other soft-tissue tumors? A study of the French sarcoma group [J]. 2019, 29(6): 3170-3182.
- [5] SHELKE P, SARODE G S, SARODE S C, et al. Alveolar soft-part sarcoma of the oral cavity: A review of literature [J]. *Rare Tumors*, 2018, 10: 1-8.
- [6] 程玉书, 沙 炎, 黄文虎, 等. 眼眶腺泡状软组织肉瘤的CT与MRI表现 [J]. *中华放射学杂志*, 2013, 47(12): 1147-1148.
- [7] 刘庆余, 李海刚, 陈建宇, 等. 59例软组织肉瘤的MRI特征与组织病理分级的关系 [J]. *癌症*, 2008, 27(8): 856-860.
- [8] 张喜荣, 任占利, 贾永军, 等. MRI对下肢软组织肿瘤及肿瘤样病变的诊断价值 [J]. *中国中西医结合影像学杂志*, 2018, 16(1): 32-34.
- [9] 王顺生, 蒋朝霞, 张盛箭. 成人腺泡状软组织肉瘤的影像学特征 [J]. *肿瘤影像学*, 2017, 26(4): 262-267.
- [10] 沈 麦. 腺泡状软组织肉瘤的影像学表现 [J]. *影像研究与医学应用*, 2018, 2(4): 81-82.
- [11] 潘 毅, 张连郁. 腺泡状软组织肉瘤30例临床及病理分析 [J]. *中国肿瘤临床*, 2008, 35(11): 617-620.
- [12] KUMMAR S, ALLEN D, MONKS A, et al. Cediranib for metastatic alveolar soft part sarcoma [J]. *J Clin Oncol*, 2013, 31(18): 2296-2302.
- [13] 曾俊杰, 田志雄, 张在鹏, 等. 恶性纤维组织细胞瘤影像征象分析及诊断 [J]. *放射学实践*, 2011, 26(12): 1290-1293.
- [14] 崔久法, 陈海松, 侯 峰, 等. 腺泡状软组织肉瘤的MR特点 [J]. *中国医学影像技术*, 2016, 32(9): 1432-1435.

(收稿日期: 2019-05-27 修回日期: 2019-08-15)