

· 软组织疾病 ·

腺泡状软组织肉瘤的影像学特点分析

1. 广东省珠海市人民医院 (广东 珠海 519000)
 2. 中山大学附属第五医院放射科 (广东 珠海 519000)
 3. 广州中医药大学中山附属医院放射科 (广东 中山 528400)

梁建超^{1,2} 洪国斌² 郭永飞³ 古凌静¹ 杜中立¹

【摘要】目的 分析腺泡状软组织肉瘤(ASPS)的影像学表现,以提高对该病的认识。**方法** 回顾性分析5例经手术或穿刺病理证实ASPS的影像学特点,重点观察病变边缘、深筋膜完整性、密度/信号、瘤内和瘤周肿瘤血管情况及强化特点等。**结果** 4例表现为边缘不规则且深筋膜受侵,3例发生于下肢,1例发生于骨盆;1例发生于右肾者边缘亦欠规则。1例行CT检查,平扫表现为低、稍高混杂密度。4例行MR检查, T1WI为稍高信号, T2WI高信号,瘤内及瘤周均可见点条状流空信号影;增强扫描不均匀(1例)或均匀(3例)明显强化,瘤内及瘤周可见肿瘤血管影。5例均接受了手术治疗,3例发生转移(1例确诊时即发生转移,2例术后发生肺或肝脏转移)。**结论** ASPS影像学表现具有一定特征,表现为CT平扫呈等/稍高密度, T1WI为稍高/高信号、瘤内及瘤周流空信号影、深筋膜破坏等,但确诊仍需组织病理学。

【关键词】腺泡状软组织肉瘤;磁共振;CT

【中图分类号】R738.6

【文献标识码】A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2016.03.015

Analysis of Imaging Characteristics of Alveolar Sort Part Sarcoma

LIANG Jian-chao, HONG Guo-bin, GUO Yong-fei, et al., Department of Radiology, The People's Hospital of Zhuhai, Zhuhai, 519000, Guangdong Province, China

[Abstract] **Objective** To investigate the imaging features of alveolar sort part sarcoma (ASPS), in order to further improve the understanding of the disease. **Methods** 5 cases with pathologically (surgery or biopsy) proved ASPS were analyzed retrospectively. Imaging features, including lesion edge, the deep fascia integrity, density/signal, tumor blood vessels in/around the masses and strengthening characteristic, were observed respectively. **Results** 4 cases were characterized by irregular edge and deep fascia invaded. 3 cases happened in the lower extremities, 1 case happened in pelvis. 1 case happened in right kidney also had an irregular edge. CT was performed in 1 case, which showed low, mixed slightly higher density on plain scan. On MRI images of 4 cases, the masses showed hyper intensity on T1-weighted images and high intensity on T2-weighted images. And there were point-strip flow void signal in and around the masses. The masses showed heterogeneous(1 case) or homogeneous(3 cases) enhancement after contrast. Tumor blood vessels could be seen in and around the masses. 5 cases were underwent surgery treatment, with metastases of 3 cases, 1 case metastasized at presentation, and lung or liver metastases were found after resections in other 2 cases. **Conclusion** ASPS has certain characteristics, which is slightly high density on CT plain scan, a bit higher/high signal on T1WI, flow void signal in and around the masses and the deep fascia integrity. But the final diagnosis still depends on histopathological examination.

[Key words] Sarcoma; Alveolar Soft Part; Magnetic Resonance Imaging; CT

腺泡状软组织肉瘤(Alveolar soft part sarcoma, ASPS)由Christopherson等于1952年首先命名^[1],在WHO 2013年第四版新分类中被归为不能确定分化的恶性肿瘤^[2],其发病极为罕见,占全部软组织肉瘤的不足1%。ASPS通常表现为生长缓慢的无痛性肿物,几乎不引起功能障碍,由于缺乏相关症状,肿瘤

常被忽视,很多患者以肿瘤肺转移或脑转移为首发症状^[2]。笔者收集5例经手术或穿刺病理证实的ASPS,报告如下。

1 资料与方法

1.1 临床资料 5例ASPS均为男性, 年龄26~65岁, 中位年龄34岁。其中发生在下肢3例, 发生在骨盆1例, 1例发生在肾脏。临床表现为渐进性增大的无痛性肿块、慢性腹胀等。病程半月~4年。确诊方法: 4例为手术病理证实, 1例穿刺活检病理证实。

1.2 影像学检查 CT设备为西门子第2代炫速SOMATOM Definition 双源CT扫描仪和东芝aquilion 64排螺旋CT扫描仪。CT增强对比剂采用碘普罗胺和欧乃派克, 剂量1ml/kg, 注射速率3.0ml/s。

MR设备为Signa EXCITE HDx(GE Healthcare, Weukessa, Wis)扫描仪。平扫序列: 快速自旋回波序列(FSE)T1加权(TR 652~712ms, TE12~21ms), 快速反转恢复脂肪抑制自旋回波序列T2加权(TR 3500~4600ms, TE 85~93ms), 快速反转恢复脂肪抑制自旋回波序列T1加权(TR 752~922ms, TE 12~19ms)。层厚4.0mm, 层间距1.2mm。MR增强采用Gd-DTPA对比剂, 剂量0.1ml/kg, 注射速率2ml/s。

1.3 图像分析 由2位影像诊断医师分别独立对影像资料进行分析, 观察指标包括肿瘤发生位置、大小、对周围器官侵犯、肿瘤边缘、包膜情况和内部囊变情况以及钙化、出血以及强化方式等。意见不一致时2者共同协商达成一致。

1.4 病理学检查 5例均行手术切除(或穿刺活检), 送检行病理学检查, 行常规HE染色和免疫组织化学染色(以下简称免疫组化)。

2 结果

2.1 影像学表现 CT检查: 本组仅1例行CT, 发生于右肾, 平扫表现为略高密度软组织肿块, 边缘欠光整, 内部密度不均匀, 其内隐约见条状钙化影, 增强扫描肿块实质成分可见明显不均匀强化, 内见条状异常血管影(见图2)。MRI检查: 本组4例行MRI检查, 其中3例同时做了增强扫描。均发生于骨盆、下肢软组织, 3例位置较深, 位于在肌肉间隙或肌肉内; 1例较表浅。为球形或梭形, 呈分叶状改变, 最大径6.4cm。4例边缘均欠规则, 呈浸润性生长, 均有深筋膜受侵。T1WI肿瘤信号较均匀、略高信号, T2WI呈高信号, 内部及周边可见流空血管影。增强后肿瘤呈明显均匀强化(见图5), 未见强化的包膜结构。1例肿瘤周边的软组织内可见卫星灶, 位于肌肉间隙脂肪组织内。

2.2 治疗及随访情况 5例均接受了手术治疗, 3

例发生转移(1例确诊时即发生转移, 2例术后发生肺或肝脏转移)。

2.3 病理检查 所有肿瘤标本或穿刺物均为灰红或灰黄, 质嫩, 部分病例内部存在囊变。HE染色切片镜下可见肿瘤细胞呈巢状, 假腺泡样结构, 细胞胞浆丰富, 嗜酸, 核空泡状, 核仁清晰, 部分可见多核巨细胞及坏死。大部分病灶瘤细胞VIM, MyoD1胞浆阳性(见图10), 部分病灶PAS染色显示细胞阳性。部分CD34染色显示细胞巢之间血管内皮细胞阳性染色, 见图1-10。

3 讨论

3.1 ASPS的临床特征 ASPS是一种分化方向尚不明确的肿瘤, 具有典型的性别、年龄差异。女性好发, 15~35岁为主要发病人群, 儿童也可发生, 50岁以上的中老年人极为罕见^[3]。发病部位以下肢和躯干常见, 儿童可发生于头颈部, 据Cho YJ等对19例ASPS患者进行统计, 发生于躯干的病例占26%, 发生下肢的病例占74%^[4]。本组病例患者年龄最小者26岁, 最大者为65岁, 均为男性, 与文献报道的有所差别, 这可能与样本量少有关。本组发病位置主要为骨盆及下肢, 与文献报道相符。ASPS常发生在深部位置, 并呈进行性无痛性增大, 所以发现时一般体积较大。ASPS的生长方式为膨胀式为主, 早期对周围组织、器官浸润主要是以推挤改变, 但肿块无明显包膜, 所以当肿块生长体积较大时, 对周边组织、血管和淋巴管造成压迫或侵犯, 以至于造成远处的转移, 这反映其侵袭性生物学特性。

3.2 ASPS的影像学特点与病理学基础 ASPS的影像学表现缺乏特异性。X线仅可表现软组织肿胀。CT可对肿瘤的位置、范围和形态以及内部钙化情况进行比较准确的判断, 增强扫描以及血管成像可以观察肿瘤的血供情况及发现内部的肿瘤血管, 但对于显示肿瘤内成分的能力是远如MRI。MRI对软组织具有极高的分辨率, 在显示肿瘤的体积、边界、周围情况具有更高的价值。

ASPS是血供非常丰富的肿瘤, 这使得其在MR成像信号上有一定的特征性。肿瘤内及周边存在大量蜿蜒迂曲的血管, 在MRI上表现为流空信号, 这是由于快速的血流通过粗大迂曲的血管所致, 在病理组织学上可以得到印证^[5]。而肿瘤血管内血液流动较为缓慢, 加上肿瘤组织内存在丰富的血窦, 从而造成T1WI图像

上与邻近的肌肉对比呈现相对高信号的改变^[6]。T1WI高信号及流空信号这两个征象同时出现被认为是ASPS较特征性的影像学征象^[7]。张灵艳等^[8]发现大部分肿瘤周边部常见到明显的血管浸润,尤其是在肿瘤边缘出现扩张的静脉时,对本病有提示作用。本组病例亦有出现此征象。

ASPS发生转移或复发的几率很高,远处转移好发部位依次为肺、骨骼、淋巴结和脑。Sood S^[9]等认为复发或远处转移灶有着类似原发肿瘤的表现,病灶血供比较丰富,并且有时候能发现肿瘤内部的异常血管影。因为有的患者首先发现肺部或脑部多发占位就诊,所以从转移瘤的影像表现对推断原发肿瘤的来源有一定的帮助。

3.3 鉴别诊断 ASPS的临床表现和影像学表现均缺乏特异性,影像学诊断较为困难,误诊率较高。ASPS需与如下软组织肉瘤鉴别:透明细胞肉瘤:好发于青壮年四肢远端^[10],尤其是足及踝部。可能来源于可生成黑色素的神经嵴细胞,因而MRI中可呈现T1WI高信号;但其信号多较均匀,瘤内坏死、邻近骨质破坏、瘤内及瘤周流空血管影少见^[11]。

滑膜肉瘤:多发于青壮年,好发于四肢深部,尤其膝关节最多见。CT可发现肿块偏心性或靠近肿块边缘的斑点状、斑块状或不定形钙化灶,称之为“边缘性钙化”^[12]。MR表现T1WI多为等信号,T2WI上表现为稍高信号,肿瘤内部出现出血、坏死、钙化的情况可使得信号不均匀,但其内部无明显流空血管,滑膜肉瘤体积较大时囊变更为显著。

纤维肉瘤:好发于中老年人,CT表现为等或稍低密度的肿块,MR根据其癌细胞分化情况表现各异。其分化较为成熟部分在T1WI和T2WI均为等信号,不成熟部分则为T1WI低信号、T2WI为高信号。

总之,ASPS的影像学表现具有一定特征但缺乏特异性,对于青壮年下肢深部软组织缓慢生长的无痛性肿块,呈浸润性生长,CT平扫和T1WI表现为稍高密度/信号,伴瘤体内、外血管流空,增强后显著且持续

强化者,应考虑到ASPS可能,但确诊仍需组织病理学检查。

参考文献

- [1] Pennacchioli E, Fiore M, Collini P, et al. Alveolar soft part sarcoma: clinical presentation, treatment, and outcome in a series of 33 patients at a single institution[J]. *Ann Surg Oncol*. 2010,17(12):3229-33.
- [2] 陈晓东,韩安家,赖日权等.解读WHO(2013)软组织肿瘤分类的变化[J].*诊断病理学杂志*,2013,20(11):730-733.
- [3] Marchae A, Picard A, Landman-Parker J, et al. A Pediatric Case of Alveolar Soft Part Sarcoma[J]. *Rev Stomatol Chir Maxillofac*,2007,108(6):547-550.
- [4] Cho YJ, Kim JY. Alveolar soft part sarcoma: clinical presentation, treatment and outcome in a series of 19 patients[J]. *Clin Orthop Surg*. 2014 Mar,6(1):80-6.
- [5] Suh JS, Cho J, Lee SH, Shin KH, Yang WI, Lee JH, Cho JH, Suh KJ, Lee YJ, Ryu KN. Alveolar soft part sarcoma: MR and angiographic findings[J]. *Skeletal Radiol*.2000,29(12):680-689.
- [6] 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.
- [7] Iwamoto Y, Morimoto N, Chuman H, Shinohara N, Sugioka Y. The role of MR imaging in the diagnosis of alveolar soft part sarcoma: a report of 10 cases[J].*Skeletal Radiol*. 1995 May,24(4):267-270.
- [8] 张灵艳,李绍林,魏清柱等.四肢腺泡状软组织肉瘤影像学表现与病理组织学研究[J].*临床放射学杂志*,2014,33(9):1404-1407.
- [9] Sood S, Baheti AD, Shinagare AB, Jagannathan JP, Hornick JL, Ramaiya NH,Tirumani SH. Imaging features of primary and metastatic alveolar soft part sarcoma: single institute experience in 25 patients[J]. *Br J Radiol*. 2014 Apr,87(1036):20130719.
- [10] 先世伟,吴小莉,王文献等.软组织透明细胞肉瘤的CT表现(附2例并复习文献)[J].*罕见疾病杂志*,2012,19(2):32-34.
- [11] 李培岭,翟昭华,王萍等.腺泡状软组织肉瘤的影像学表现[J].*实用放射学杂志*,2013,29(1):158-160.
- [12] 蔡玖明,王东,陈武标等.滑膜肉瘤的CT和MRI表现及相关病理改变[J].*罕见疾病杂志*,2013,20(2):18-21.

(本文图片见封二)

【收稿日期】2016-06-06