

腺泡状软组织肉瘤伴骨侵蚀和肺、脾脏转移 1 例

Alveolar soft tissue sarcoma with bone erosion and lung and spleen metastasis: report of one case

高 荣¹, 曾健康¹, 宋荣乔¹, 马 颖², 张志红¹, 王 平²

(1. 甘肃中医药大学第一临床医学院, 甘肃 兰州 730000; 2. 甘肃省人民医院, 甘肃 兰州 730000)

GAO Rong¹, ZENG Jian-kang¹, SONG Rong-qiao¹, MA Ying², ZHANG Zhi-hong¹, WANG Ping²

(1. First School of Clinical Medicine, Gansu University of Chinese Medicine, Lanzhou 730000, China;

2. Department of Radiology, Gansu Provincial Hospital, Lanzhou 730000, China)

[关键词] 肉瘤; 肘关节; 肿瘤转移; 正电子发射断层显像计算机断层摄影术; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R738.6; R814.42; R817.4 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)05-0379-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.05.023

腺泡状软组织肉瘤是一种临床少见且预后较差的软组织肿瘤, 临床容易误诊, 现报道 1 例。

病例 男, 29 岁, 因“无明显诱因出现左上肢疼痛 3 年”入院。查体: 左肘关节明显肿胀, 皮温升高, 肘关节畸形, 触之轻微疼痛, 活动受限, 局部皮肤无红肿及破溃。肿物活动度差, 左腋窝触及异常肿大淋巴结。

影像学检查: X 线检查示左肘关节对位尚可, 关节周围软组织肿胀并密度高低不均, 左肱骨下段、尺桡骨上段多发骨质破坏, 部分边界欠清, 未见明显硬化缘(图 1)。

左上肢动脉 CTA 成像肘关节周围见不规则软组织肿块, 病变范围约 15 cm×10 cm, 病变位于肌间隙及肌肉内, 边界欠清, 肱动脉于近肘部发出畸形血管并形成团块状异常强化区, 病灶可见粗大引流静脉并汇合至左锁骨下静脉。左肱骨远端及尺骨鹰嘴局部骨质虫蚀状破坏(图 2~4)。胸部 CT 平扫示双肺多发结节样高密度影, 左侧腋窝淋巴结增大, 提示双肺、左侧腋窝淋巴结多发转移灶(图 5, 6)。

PET-CT 示左侧肱骨下段、尺骨上段及桡骨小头处骨质

破坏, 周围见巨大软组织肿物, FDG 代谢异常增高, SUVmax 3.19(图 7)。全身骨扫描示左侧肱骨下段、尺骨上段放射性分布轻度增强、浓聚, 左侧肱骨上段、下段、尺骨上段亦可见放射性异常浓聚, 多考虑骨转移瘤。

综合影像资料考虑左侧肘关节软组织恶性肿瘤。遂行 CT 引导下经皮穿刺活检术, 大体观察: 灰白穿刺组织 2 条, 长均为 1.2 cm, 直径约为 0.1 cm。镜下见瘤组织由腺泡状、内衬扁平内皮, 部分区域见数量不等的纤维组织, 伴胶原化。Vinment(+), TFE-3(+), Ki-67(index: 20%)(图 8, 9)。病理诊断为腺泡状软组织肉瘤(Alveolar soft part sarcoma, ASPS)。

5 年后复查增强 CT 示脾脏新增单发低密度灶, 边界清, 增强边缘轻度强化, 提示脾脏新发转移瘤; 原肺部转移灶部分增大, 结节数目略增多(图 10, 11)。该患者自入院至今一直行分子靶向药物治疗, 未接受手术治疗, 目前病情稳定。

讨论 ASPS 是一种起源尚不明确的软组织恶性肿瘤, 多位于肌间隙或肌肉与骨骼之间, 早期转移的风险较高, 易发生肺、脑和骨转移, 部分患者以肺、脑和骨转移为首发症状

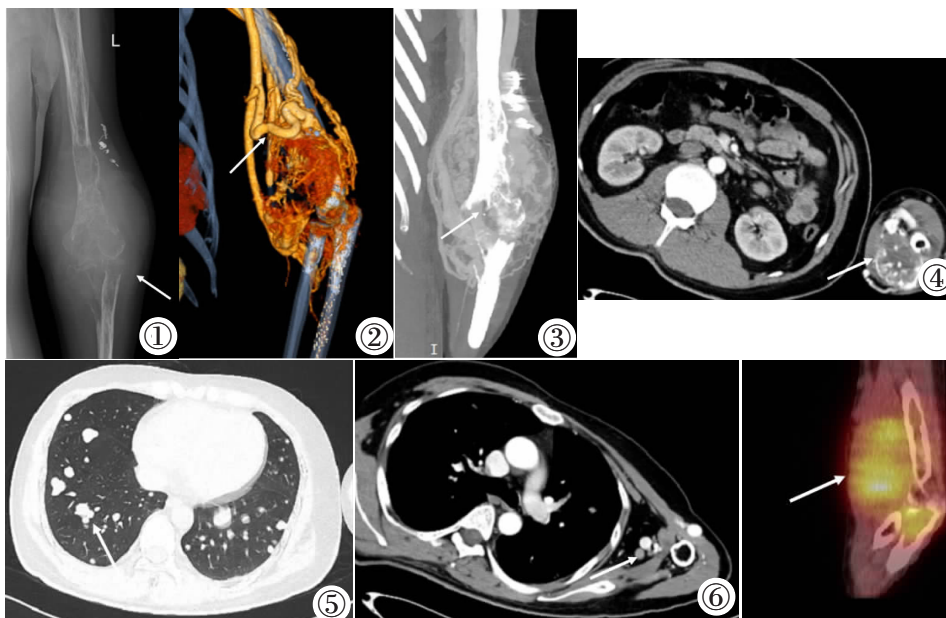


图 1 X 线片示左侧肘关节旁软组织肿胀, 密度不均, 左肱骨下段、尺桡骨上段骨质破坏。图 2~4 CTA 示左肘周围团块状异常强化区内可见粗大供血动脉, 肱骨远端及尺骨鹰嘴虫蚀状骨质破坏(箭头)。

图 5, 6 胸部 CT 平扫示双肺多发结节及腋窝增大淋巴结。图 7 PET-CT 示左侧肘关节见巨大软组织肿物, FDG 代谢异常增高(箭头)。

[收稿日期] 2023-09-15; [修回日期] 2023-10-30

[作者简介] 高荣(1998-), 女, 贵州贵阳人, 在读硕士研究生。E-mail: 2236711178@qq.com

[通信作者] 王平, 甘肃省人民医院放射科, 730000。E-mail: bycdewp@126.com

[基金项目] 甘肃省人民医院内科基金项目(21GSSYD-20); 兰州市城关区人才创新创业项目(2020RCCX0012)。

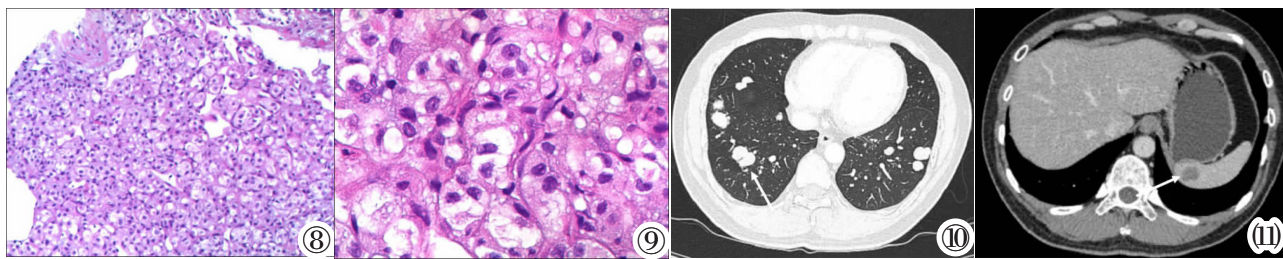


图 8,9 HE,CT 引导穿刺活检,瘤组织由腺泡状、内衬扁平内皮,部分区域见数量不等的纤维组织,伴胶原化。图 10,11 5 年后复查胸部 CT 示原双肺转移灶较前增多、增大;腹部增强 CT 示脾脏新发转移灶。

就诊^[1]。本病例首诊时已经存在左侧肘关节周围骨侵蚀及双肺转移,随着疾病进程发展,随访复查示局部浸润略有进展,脾脏新发转移。ASPS 总体平均生存时间为 7 年,患者的 2 年、5 年和 10 年生存率分别约为 87%、62%和 43%^[2]。随着病程加长生存率降低。但本例患者临床表现并不典型,自 2018 年确诊以来至今未进行手术治疗,一直进行分子靶向治疗,经过治疗后病情相对较为稳定。

ASPS 往往生长缓慢,临床症状不明显^[3],在 CT 上常表现为边界较清的稍低密度肿块,缺乏特异性,而 MSCT 增强扫描或血管重建可清楚显示肿瘤及其周围血管^[4]。非对比计算机断层扫描(NCCT)显示与周围骨骼肌相比病灶表现为等密度或低密度,且边缘清晰,高达 75%的病例在给予造影剂后,病灶显示出明显增强并伴有中央坏死^[5]。MRI 具有多平面、多参数成像的特点,软组织分辨率高,能很好显示病灶,在 ASPS 诊断中具有较高价值,其在 MRI 上的特征性表现为 T₁WI 上高信号^[6]。约有 90%的 ASPS 肿瘤 T₁WI 呈等或稍高信号,T₂WI 呈高信号,肿块内及其周围可见多发流空信号,增强扫描病灶呈显著强化。很遗憾该患者因不能耐受未完成 MRI 检查。软组织 ASPS 可侵犯邻近骨质,侵犯范围较广时影像学难以将其与骨肿瘤区分。骨原发性 ASPS 罕见,无特异性影像学表现,ASPS 骨转移均伴有其他部位软组织内肿瘤,影像学表现为单发/多发的边界清楚的溶骨性骨质破坏。本病例病灶位于左侧肘关节软组织并肘关节骨质破坏,肺、脾脏及腋窝淋巴结多处转移,多学科会诊多考虑来源于软组织并周围骨质破坏,而非原发性骨 ASPS,与多数文献报道相符。

ASPS 组织学上由嗜伊红色的大多边形上皮样细胞组成,呈特征性的器官样或腺泡状排列^[7]。ASPS 具有特征性的 TFE-3 蛋白和基因表达,病理检查是诊断该肿瘤最可靠的证据,随着对该肿瘤分子机制的不断认识,未来靶向治疗可能具有极大的潜力。免疫组织化学检查转录因子 TFE-3 阳性是诊断 ASPS 的标记物^[8]。本病例 TFE3 表达阳性,符合文献报道。

ASPS 因病灶血供丰富,往往需与动静脉畸形和血管肉瘤相鉴别。动静脉畸形由于动静脉高通量分流,引流静脉快速显影,仅有血管成分,缺乏实体组织成分^[9],易于与 ASPS 鉴别;血管肉瘤是血管内皮细胞起源的恶性软组织肿瘤,侵袭性生长,肿块边界不清,与邻近肌肉分界不清,邻近骨质破坏,T₁WI 低信号,T₂WI 混杂高信号,增强不均匀明显强化^[10]。

ASPS 的早期发现、准确诊断和适当处理是提高患者生存机会的关键,其主要的治疗是原发部位肿瘤的彻底切除。近年来,有报道显示分子靶向药物治疗疗效较为显著^[11]。安洛替尼联合 TQB2450(一种新型 PD-L1 抗体)治疗中晚期 ASPS 患者疗效显著^[12],为中晚期 ASPS 病人的预后带来了希望。也

有研究表明,酪氨酸激酶抑制剂和免疫检查点抑制剂为 ASPS 提供了意想不到的新治疗策略^[13]。

总之,本病例报道展示了 1 例罕见的侵及肱骨下段和尺桡骨上段并发肺、脾脏和腋窝淋巴结多发转移的 ASPS,增强扫描病灶血供丰富且周缘粗大供血动脉及引流静脉为其特征,该疾病可早期转移且具有潜在骨侵蚀的风险,分子靶向药物可能对 ASPS 合并转移及骨侵蚀患者具有疗效。

[参考文献]

- [1]Lim JX, Karlsson B, Pang A, et al. Stereotactic radiosurgery in alveolar soft part sarcoma brain metastases: Case series and literature review[J]. J Clin Neurosci, 2021, 93: 227-230.
- [2]Lieberman PH, Brennan MF, Kimmel M, et al. Alveolar soft-part sarcoma. A clinico-pathologic study of half a century [J]. Cancer, 1989, 63(1): 1-13.
- [3]Folpe AL, Deyrup AT. Alveolar soft-part sarcoma: a review and update[J]. J Clin Pathol, 2006, 59(11): 1127-1132.
- [4]赵晓娟,伍尧洋,余深平,等. 腺泡状软组织肉瘤的临床及影像学表现[J]. 中山大学学报(医学科学版),2013,34(5):744-749.
- [5]Satyam M, Manchanda A, Ramya K, et al. Alveolar soft part sarcoma of the retroperitoneum: A case report [J]. J Radiol Case Rep, 2021, 15(10): 20-26.
- [6]谢良钧,樊晓慧,江姜乐,等. 左髂后腺泡状软组织肉瘤 1 例[J]. 温州医科大学学报,2022,52(10):844-845.
- [7]陈丽,文灿,熊祎玘. 腺泡状软组织肉瘤影像学表现 1 例[J]. 中国医学影像学杂志,2019,27(11):850-852.
- [8]Grisberg R, Roszik J, Conley AP, et al. Genomics, morphoproteomics, and treatment patterns of patients with alveolar soft part sarcoma and response to multiple experimental therapies [J]. Mol Cancer Ther, 2020, 19(5): 1165-1172.
- [9]Ota Y, Lee E, Sella E, et al. Vascular malformations and tumors: a review of classification and imaging features for cardiothoracic radiologists[J]. Radiol Cardiothorac Imaging, 2023, 5(4): e220328.
- [10]Renn A, Adejolu M, Messiou C, et al. Overview of malignant soft-tissue sarcomas of the limbs [J]. Clin Radiol, 2021, 76(12): 940-941.
- [11]Brahmi M, Vanacker H, Dufresne A. Novel therapeutic options for alveolar soft part sarcoma: antiangiogenic therapy, immunotherapy and beyond [J]. Curr Opin Oncol, 2020, 32(4): 295-300.
- [12]Liu J, Gao T, Tan Z, et al. Phase II study of TQB2450, a novel PD-L1 antibody, in combination with anlotinib in patients with locally advanced or metastatic soft tissue sarcoma [J]. Clin Cancer Res, 2022, 28(16): 3473-3479.
- [13]Schvartsman G, Wagner MJ, Amini B, et al. Treatment patterns, efficacy and toxicity of regorafenib in gastrointestinal stromal tumour patients[J]. Sci Rep, 2017, 7(1): 9519.