

✧ 骨骼肌肉影像学

MR characteristics of alveolar soft part sarcoma

CUI Jiufa¹, CHEN Haisong¹, HOU Feng², XU Wenjian^{1*}

(1. Department of Radiology, 2. Department of Pathology, the Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao 266003, China)

[Abstract] **Objective** To explore MR characteristics of alveolar soft part sarcoma (ASPS). **Methods** MRI findings of 10 patients with ASPS proved by pathology were reviewed retrospectively. The features of tumor vessels' location, shape, signal intensity and tumor enhancement patterns were specially assessed. **Results** Flow voids sign was found on T2WI in all 10 cases in central part of tumor, which arrayed in a radiating mode converging toward the center ($n=7$) or scattered like branches of tree ($n=3$). All cases demonstrated tubular ($n=5$) and patchy ($n=5$) high signal intensity on T2WI in accompany with flow voids. Slightly high signal intensity in peripheral part of tumor was shown in all the cases. Flow voids signal around the tumors were seen in all the cases, the 7 cases of which surrounded the tumor. Eight cases had high signal intensity vessels around the tumor, the vessels of 7 cases located at superior or inferior poles. Five cases underwent enhancement scanning, moderate enhancement was seen in 4 patients and remarkable enhancement in 1 patient. **Conclusion** The radiating arrayed flow voids accompanied with high signal intensity of slow blood or sinus in the center region is characteristic for the diagnosis of ASPS.

[Key words] Sarcoma, alveolar soft part; Diagnostic imaging; Magnetic resonance imaging

DOI:10.13929/j.1003-3289.2016.09.029

腺泡状软组织肉瘤的 MR 特点

崔久法¹, 陈海松¹, 侯峰², 徐文坚^{1*}

(1. 青岛大学附属医院放射科, 2. 病理科, 山东 青岛 266003)

[摘要] **目的** 探讨腺泡状软组织肉瘤(ASPS)的 MRI 表现。**方法** 回顾性分析经病理证实的 10 例腺泡状软组织肉瘤的 MRI 表现, 重点观察肿瘤血管的部位、形态、信号及肿瘤强化特点。**结果** 10 例 T2WI 上肿瘤中央区见流空血管, 其中 7 例呈放射状向中心聚集, 3 例呈散在细枝状。10 例流空血管周围伴行高信号, 其中 5 例呈管状、5 例呈片状; 10 例肿瘤周围区呈稍高信号。10 例肿瘤周围可见流空血管, 其中 7 例在肿瘤四周包绕。8 例肿瘤周围可见高信号血管, 其中 7 例位于上下极。5 例接受 MR 增强扫描, 其中 4 例呈中等强化伴血管样强化, 1 例呈均匀血管样强化。**结论** T2WI 上中央区放射状血管流空低信号伴管状、片状(缓慢血流或血窦)高信号的表现, 是诊断 ASPS 的特征性表现。

[关键词] 肉瘤, 软组织腺泡状; 诊断显像; 磁共振成像

[中图分类号] R738.6; R445.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2016)09-1432-04

腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASPS)在 WHO 软组织肿瘤分类中属于分化不确定的罕见软组织肿瘤, 发病率占所有软组织肉瘤的

0.5%~1.0%^[1]。ASPS 富含血管, MR 图像如果显示软组织肿瘤内有大量流空血管、T1WI 呈高信号等特征则高度提示 ASPS, 但该特征不具有特异性, 还需与其他富含血管的肿瘤相鉴别。本研究旨在探讨 ASPS 的影像学特征, 以提高该病的诊断准确率。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2003 年 5 月—2015 年 11 月在本院经手术后病理证实的 ASPS 患者 10 例, 其中男 4

[第一作者] 崔久法(1982—), 男, 山东日照人, 硕士, 主治医师。研究方向: 骨关节影像诊断。E-mail: cuijiufa@163.com

[通信作者] 徐文坚, 青岛大学附属医院放射科, 266003。

E-mail: cjr.xuwenjian@vip.163.com

[收稿日期] 2016-01-17 **[修回日期]** 2016-04-07

例,女 6 例,年龄 21~34 岁,中位年龄 23.5 岁。病史 10 天~12 个月,7 例因无痛肿块进行性增大就诊,2 例因头痛、恶心、呕吐就诊,1 例因病变部位疼痛就诊。患者接受手术切除前 3 例发生肺转移,1 例发生脑、肺转移;手术切除后 2 例患者复发、转移,转移部位包括肺、肝、骨、脑。10 例患者均接受 MR 平扫,其中 5 例同时接受 MR 增强扫描。

1.2 仪器与方法 采用 GE Signa 1.5T 和 3.0T MR 扫描仪。对 10 例患者均行平扫,扫描序列包括:FSE T1WI (TR 340~640 ms, TE 12~18 ms)、FSE T2WI 脂肪抑制序列 (TR 2 500~4 600 ms, TE 70~120 ms),层厚 3 mm,层间隔 1 mm。对 3 例加行 DWI, b 值取 1 000 s/mm²。对 5 例加行增强扫描,对比剂为 Gd-DTPA,经肘静脉注射,剂量 0.1 ml/kg 体重,流率 2 ml/s,扫描序列为脂肪抑制 FSE T1WI。

由 2 名影像科医师分别观察并记录肿瘤血管的部位、形态、信号,肿瘤 DWI 信号、强化程度及坏死情况。在 FSE T2WI 脂肪抑制序列图像上判断血管信号,包括流空血管的低信号、伴随流空血管周围的接近于水的伴行高信号(对比观察 T1WI 平扫或增强检查以除

外坏死)、血管的高信号。肿瘤强化程度的判断:略高于 T1WI 平扫图像为轻度强化、明显高于 T1WI 平扫图像而低于血管强化为中度强化、接近于血管强化为血管样强化。坏死必须同时满足 T1WI 平扫及增强均为低信号、T2WI 为高信号表现。2 名医师意见有分歧时协商后达成一致。

1.3 病理学检查 对手术切除的肿瘤取材、脱水,石蜡包埋后切片,并行 HE 染色。

2 结果

10 例 ASPS,8 例原发于下肢,2 例原发于颅骨,肿瘤最大径为 30~120 mm,平均(67.93±16.09)mm。

2.1 肿瘤内血管 10 例患者肿瘤中央区均见流空血管,其中 7 例呈放射状向中心聚集(图 1A、2A、3A),3 例呈散在细枝状。FSE T2WI 脂肪抑制序列 10 例均见伴行高信号,其中 5 例呈管状(图 1A),5 例呈片状(图 2A);对应 T1WI 呈等信号(图 2B)。10 例外周区肿瘤均呈稍高信号。3 例接受 DWI 扫描的患者中,2 例呈均匀等信号,1 例外周部呈等信号且中央部呈星芒状低信号(图 3C)。

2.2 肿瘤周围血管 10 例患者肿瘤周围均见流空血

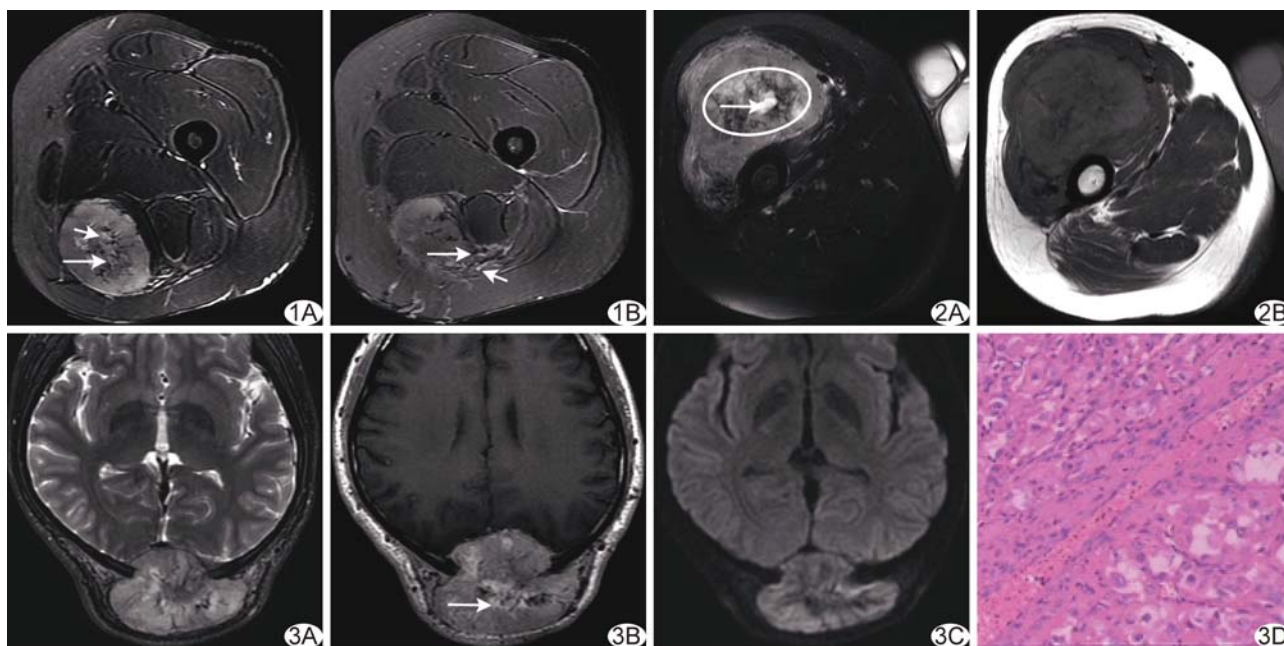


图 1 患者男,22 岁,左下肢 ASPS A. 轴位 T2WI 脂肪抑制序列示肿瘤中央区见放射状流空血管向中心聚集(长箭),并见伴随高信号(短箭),外周区呈稍高信号; B. 轴位 T2WI 脂肪抑制序列示肿瘤下层面示肿瘤周围流空信号血管(长箭)及高信号的血管(短箭) 图 2 患者男,34 岁,右下肢 ASPS A. 轴位 T2WI 脂肪抑制序列示中央区(椭圆区内)内可见放射状流空血管伴片状高信号(箭),外周区(椭圆区外)呈稍高信号; B. 同层面 T1WI 显示 T2WI 所示片状高信号区域呈等信号 图 3 患者男,21 岁,颅骨 ASPS A. 轴位 T2WI 脂肪抑制序列示肿瘤中央区放射状流空血管以及伴随的高信号; B. 轴位 T1WI 增强扫描示肿瘤大部分呈中度强化(范围超过 75%),中央区见血管样显著强化(箭); C. 轴位 DWI 示肿瘤中央区星芒状低信号,外周区等信号; D. 病理示肿瘤细胞呈腺泡状排列,中央区见大的血管包绕其中,血管腔内见瘤栓(HE,×400)

管(图 1B),其中 3 例位于肿瘤的上下极(图 1B),7 例为四周包绕;8 例呈细小状,2 例呈粗大状。8 例肿瘤周围见高信号的血管(图 1B),其中 7 例位于上下两极(图 1B),1 例为四周包绕。

2.3 肿瘤强化 5 例接受 MR 增强扫描的患者中,4 例呈中等强化伴血管样强化(图 3B),1 例呈均匀血管样强化。3 例中度强化的范围 $<75\%$ (图 3B),1 例 $<25\%$ 。1 例肿瘤内见坏死区域,呈偏心、条带状。

2.4 病理表现 镜下示 ASPS 由多角形肿瘤细胞组成,并呈假腺泡状(图 3D),核仁明显,细胞胞浆丰富,含嗜酸性或透明颗粒胞浆,肿瘤以血窦间隔。

3 讨论

ASPS 是一种罕见的高度恶性肿瘤,呈缓慢无痛性进展,患者常常在就诊时已发生远处转移^[2-3],转移率为 $50\% \sim 65\%$,常见转移部位依次为肺、骨、中枢神经系统和肝^[4]。该病好发年龄为 $15 \sim 35$ 岁^[1],以 30 岁以下年轻女性多见^[5]。好发于下肢深部肌肉,其他少见发病部位包括头颈部、纵隔、腹膜后、盆腔和骨^[6]。本研究 10 例患者发病中位年龄为 23.5 岁,8 例位于下肢,7 例因无痛性肿块进行性增大就诊,病史 10 天 $\sim$ 12 个月,就诊时肿瘤最大径 (67.93 ± 16.09) mm,5 例发生术前及术后转移,转移部位包括肺、脑、骨、肝,均与既往研究^[3-5]报道一致。

光镜下 ASPS 富含扁平内皮细胞衬覆的窦状水道,这些水道分别为动脉、静脉、动静脉瘘及血窦,肿瘤细胞围绕血管周围形成大小一致的瘤巢^[7]。研究^[8]报道,DSA 示 ASPS 内可观察到迂曲蜿蜒的动脉、提前显影的引流静脉及长时间染色的肿瘤血管网。有关血管在肿瘤内具体走行、形态的报道较少,Viry 等^[3]对 6 例 ASPS 患者的研究发现,3 例肿瘤内血管向中心聚集,增强扫描聚集处可见强化的血管。本组 10 例肿瘤内均见流空血管,其中 7 例呈放射状向中央聚集;10 例 FSE T2WI 脂肪抑制序列上流空血管周围伴行高信号,或呈管状(5 例),或呈片状(5 例),这些 T1WI 平扫或增强图像中的高信号并非坏死所致。结合肿瘤内有动静脉瘘及血窦的病理学基础以及血流 MR 成像的原理,笔者认为管状的高信号可能为缓慢流动的静脉血液、片状的高信号可能为血窦。MR 上肿瘤外周的血管流空主要位于肿瘤上下极^[9]。本组病例多数流空血管位于四周、呈包绕状(7/10,70%),而位于上下极的多为高信号血管,这些血管是否分别对应动脉、静脉还未知,CTA 或 MRA 能清楚显示供瘤动脉及引流静脉,有待进一步研究^[10]。

ASPS 血供丰富,多数报道^[2-3,11] ASPS 呈显著强化,也有报道^[9]称 31%的 ASPS 呈中度强化。本研究 5 例增强扫描患者中 4 例(4/5,80.00%)肿瘤呈中度强化伴散在血管样强化,可能与不同的研究^[9]设定的强化程度标准不一致有关。此外,笔者认为可能还与肿瘤实质与血管的比例有关,如肿瘤实质范围相对较大,则以中度强化为主、伴少量血管样强化;反之,则以均匀血管样强化为主。既往鲜见关于 ASPS 的 DWI 信号特点报道,本研究中 3 例行 DWI 扫描,均以等信号为主,可能与肿瘤细胞胞浆丰富、空泡状核、核仁小有关^[4];1 例除外周等信号外,中央可见星芒状低信号,可能与肿瘤实质与血管的比例有关,外周肿瘤实质丰富呈等信号、中央区大量聚集的血管网导致低信号。尽管 ASPS 血供丰富,但 DSA 示其静脉引流廓清缓慢^[2,11],理论上肿瘤增强的血流动力学曲线应为速升缓降型,本研究未行动态增强检查,因此当怀疑该肿瘤时,行 MR 动态增强检查有助于诊断。ASPS 内可见坏死,特别是在体积较大的肿瘤内^[7],可能与血管内瘤栓有关^[9]。本组 1 例长径为 90 mm 的肿瘤内见偏心分布的条片状坏死,这种体积巨大肿瘤在中心未坏死的前提下发生偏心坏死,可能与某一血管内瘤栓形成而导致支配区缺血有关。

ASPS 需与以下病变相鉴别:①动静脉畸形,实性成分少,动态增强扫描呈“快进快出”型;②血管瘤,内部无坏死^[12],动态增强呈“渐进性、填充式”强化;③血管内皮、外皮细胞瘤及血管肉瘤,恶性征象更显著,内部常有大片出血及其形成的液-液平面;④横纹肌肉瘤,好发于儿童,增强扫描呈中度强化;⑤滑膜肉瘤,T2WI 上常有高(囊变)、等(实性成分)、低(纤维成分和钙化)三信号征;⑥骨肉瘤,发病年龄更小,常表现为肌肉内巨大肿块^[13];⑦转移瘤,发病年龄相对较大,有原发肿瘤病史,就诊时肿瘤体积小,且常多发。

本研究的不足:①仅发现或提出了血管征象在本病的出现率,未对比类似血管征象在其他软组织肿瘤中的出现率及血管征象对本病的诊断效能;②未与大体病理进行对照研究;③未行 CTA 或 DSA 检查,不能完全辨别出供血动脉和引流静脉;④未行 MR 动态增强检查,未能在影像学上验证肿瘤“快进慢出”的动态增强特征。

综上所述,ASPS 肿瘤具有特征性的 MR 血管征象,主要表现为 T2WI 上中央区呈放射状低信号(流空血管)伴管状、片状高信号(缓慢血流、血窦),外周区呈稍高信号(肿瘤实质),这些征象结合其他表现,如发病

年龄小、就诊时病变体积大、常并发肺转移^[11]、MR T1WI 上呈稍高信号^[2]等,有助于准确诊断 ASPS。

[参考文献]

- [1] Portera CA, Ho V, Patel SR, et al. Alveolar soft part sarcoma: Clinical course and patterns of metastasis in 70 patients treated at a single institution. *Cancer*, 2001, 91(3):585-591.
- [2] Suh JS, Cho J, Lee SH, et al. Alveolar soft part sarcoma: MR and angiographic findings. *Skeletal Radiol*, 2000, 29(12):680-689.
- [3] Viry F, Orbach D, Klijanienko J, et al. Alveolar soft part sarcoma-radiologic patterns in children and adolescents. *Pediatr Radiol*, 2013, 43(9):1174-1181.
- [4] Zarrin-Khameh N, Kaye KS. Alveolar soft part sarcoma. *Arch Pathol Lab Med*, 2007, 131(3):488-491.
- [5] Bu X, Bernstein L. A proposed explanation for female predominance in alveolar soft part sarcoma. Noninactivation of X; autosome translocation fusion gene? *Cancer*, 2005, 103(6):1245-1253.
- [6] 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. *Ann Surg Oncol*, 2010, 17(12):3229-3233.
- [7] Fletcher C, Bridge JA, Hogendoorn P, et al. WHO classification of tumours of soft tissue and bone. 4th ed. Lyon: IARC press, 2013:241-242.
- [8] 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. *中华放射学杂志*, 2013, 47(2):162-165.
- [9] Mccarville MB, Muzzafar S, Kao SC, et al. Imaging features of alveolar soft-part sarcoma: A report from Children's Oncology Group Study ARST0332. *AJR Am J Roentgenol*, 2014, 203(6):1345-1352.
- [10] 张雷, 郁万江, 陈志强, 等. 腺泡状软组织肉瘤的影像学表现(3 例报告). *中国医学影像技术*, 2010, 26(1):199-200.
- [11] Iwamoto Y, Morimoto N, Chuman H, et al. The role of MR imaging in the diagnosis of alveolar soft part sarcoma: A report of 10 cases. *Skeletal Radiol*, 1995, 24(4):267-270.
- [12] Dubois J, Garel L. Imaging and therapeutic approach of heman-giomas and vascular malformations in the pediatric age group. *Pediatr Radiol*, 1999, 29(12):879-893.
- [13] Murphey MD, Senchak LT, Mambalam PK, et al. From the radiologic pathology archives Ewing sarcoma family of tumors: Radiologic-Pathologic correlation. *Radiographics*, 2013, 33(3):803-831.

《中国医学影像技术》投稿须知(三)

7 赠刊及稿酬 论文见刊后,本刊将向第一作者邮寄两本赠刊。本刊按国家规定向作者支付稿酬,为一次性稿酬,纸质载体、光盘载体及网络版形式形式刊载文章的稿酬合并计算。如第一作者变更通信地址,请及时更改注册信息同时邮件通知编辑部。

8 本刊邮箱 cjmit@mail.ioa.ac.cn

9 本刊网址 www.cjmit.com

10 地址 北京市海淀区北四环西路 21 号(中科院声学所)大猷楼 502 室,《中国医学影像技术》期刊社,邮政编码 100190。电话:010-82547901/2,传真:010-82547903