

◆ 个案报道

Right buttock alveolar soft part sarcoma with lung metastases: Case report

右臀部腺泡状软组织肉瘤伴肺转移 1 例

左 慧¹, 杨朝凤², 陈 雯¹, 杨 豪¹, 李 杨^{2,3}, 余进洪^{1,4*}

(1. 川北医学院附属医院超声科, 2. 放射科, 四川 南充 637000;

3. 岳池县人民医院放射科, 4. 超声科, 四川 广安 638300)

[Keywords] buttocks; sarcoma; tomography, X-ray computed [关键词] 臀; 肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机

DOI: 10.13929/j.issn.1003-3289.2021.12.039

[中图分类号] R738.6; R814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2021)12-1916-01

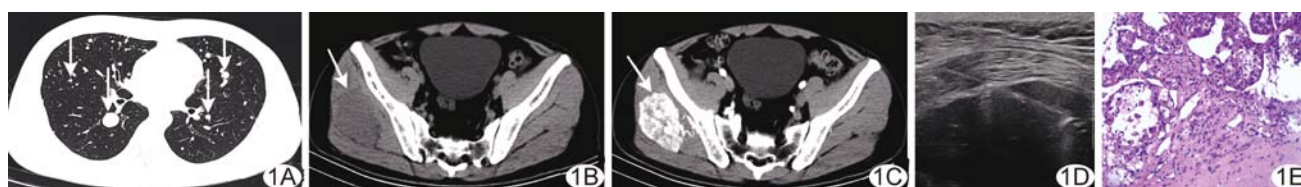


图 1 右侧臀部腺泡状软组织肉瘤 A. 平扫 CT 图示双肺转移灶(箭); B、C. 平扫(B)及增强(C)CT 图示右臀肿物(箭); D. 行超声引导下右臀肿物穿刺活检术; E. 病理图(HE, ×200)

患者男, 39 岁, 体检 CT 检查发现双肺多发结节(图 1A), 无咳嗽、咳痰、体质量减轻等; 既往无特殊病史。入院查体及实验室检查未见异常。全腹部平扫+增强 CT: 右侧臀大肌-臀中肌间隙内 4.1 cm×6.9 cm 稍低密度肿块, 边界较清, 密度均匀, 增强后明显强化, 边缘见多发血管影, 邻近髂骨未见骨质破坏(图 1B、1C); 考虑恶性肿瘤性病变, 不排除横纹肌肉瘤。行超声引导下右臀肿物穿刺活检, 见右侧臀部皮下软组织层内低回声团块(图 1D), CDFI 仅探及星点状血流信号。病理: 镜下见圆形或多角形细胞, 细胞质丰富、透明, 内含嗜伊红染色颗粒, 部分区域胞质呈空泡状, 细胞核呈圆形或卵圆形, 居中, 核膜清晰, 核仁明显, 核分裂象罕见(图 1E); 免疫组织化学: TFE3(+), MyoD1(-), Des(少数细胞+), Myo(-), S-100(-), CK(-), EMA(-), CgA(-), Syn(-), Ki-67(10%+), HMB45(-), CD34(-); 符合“右臀部”腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASPS)。综合诊断为右臀部 ASPS 伴双肺多发转移。

讨论 ASPS 为恶性程度较高的罕见软组织肉瘤, 占所有软组织肉瘤的 1%, 其起源未知^[1], 好发于 15~30 岁女性, 多见于四肢、躯干等处; 早期无明显症状, 常为偶然发现; 血供丰富, 易发生转移, 包括肺、脑、骨等处, 预后差。病理学上瘤细胞呈

腺泡状或巢样排列, 细胞质内可见红染的菱形或杆状结晶体, 内衬以单层内皮细胞, 周围环以薄壁窦样血管, PAS 染色呈阳性。转录因子 TFE3 过表达对 ASPS 具有诊断价值^[1]。本病 CT 平扫呈不均匀低密度, 增强后明显强化; MR T1WI 多呈等或稍高信号、T2WI 多呈高信号, 瘤内及瘤周可见血管流空信号; 超声表现为不均质低回声团, 血流信号丰富。本例位置深在, 临床及 CDFI 表现均不典型。鉴别诊断: ①腺泡状横纹肌肉瘤, 好发于 20 岁以下, 增强后明显强化; ②动静脉畸形, 无明显实性成分, 由供血动脉、引流静脉及畸形血管团组成; ③其他富血供疾病, T2WI 显示瘤内外血管流空信号对 ASPS 具有一定提示意义。本病对传统放射及化学治疗均不敏感, 酪氨酸激酶抑制剂和免疫检查点抑制剂可使患者临床获益^[1]。最终确诊有赖病理学检查。

[参考文献]

- [1] GROISBERG R, ROSZIK J, CONLEY A P, 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.

[基金项目] 四川省教育厅重点项目(17ZA0186)、南充市市校合作项目(18SXHZ0405)、南充市市校合作项目(NSMC20170431)。

[第一作者] 左慧(1996—), 女, 四川广安人, 在读硕士。E-mail: 574048990@qq.com

[通信作者] 余进洪, 川北医学院附属医院超声科, 637000; 岳池县人民医院超声科, 638300。E-mail: 525293623@qq.com

[收稿日期] 2020-11-02 [修回日期] 2021-11-25