

腺泡状软组织肉瘤的 MRI 表现

张海栋, 王仁法, 万捷, 宋少辉, 周俊芬, 杨海涛

【摘要】 目的:探讨腺泡状软组织肉瘤的 MRI 表现。**方法:**9 例手术病理证实的腺泡状软组织肉瘤,术前均进行 MRI 平扫,其中 4 例行增强扫描,2 例行¹H-MRS 扫描。对肿瘤的发生部位、大小、肿瘤形态、肿瘤的强化和¹H-MRS 表现进行分析评价。**结果:**位于大腿 4 例,小腿 2 例,上臂 2 例,臀肌和髂腰肌 1 例,8 例肿瘤位于深部肌群;肿瘤体积平均大小 5.1 cm×7.8 cm;5 例呈分叶状;3 例肿瘤周围有软组织结节;7 例肿瘤的信号均匀,呈中等 T₁ 长 T₂ 信号,2 例有囊变坏死;4 例增强扫描者,瘤实质明显强化;2 例¹H-MRS 均表现为 3.2 ppm 出现明显的 Cho 峰。**结论:**腺泡状软组织肉瘤的 MRI 表现缺乏特异性,但在一定程度上能够反应肿瘤的恶性特点,对于术前肿瘤定性诊断和指导临床治疗具有一定价值。

【关键词】 肉瘤,软组织腺泡状;磁共振成像;磁共振波谱学

【中图分类号】 R738.6; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)09-1033-04

MRI Findings of Alveolar Soft-part Sarcoma ZHANG Hai-dong, WANG Ren-fa, WAN Jie, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: The purpose of our study is to investigate the magnetic resonance imaging features of alveolar soft-part sarcoma (ASPS). **Methods:** Nine patients with ASPS confirmed by surgery and pathology had MR scanning before surgery, 4 patients had enhanced MRI, 2 cases had ¹H-MR spectroscopy (MRS). The location, size, morphology, enhanced pattern and ¹H-MRS appearance of tumors were analyzed and evaluated. **Results:** The locations of the tumor included thigh (4 cases), leg (2 cases), upper arm (2 cases), gluteus muscles and iliopsoas (1 case). There were 8 tumors located at the deep muscles. The mean size of the tumors was 5.1cm×7.8cm. Five tumors were lobulated in shape, 3 tumors had peri-tumoral soft tissue nodules. The signal intensity was homogeneous in 7 cases, with iso-intensity on T₁ WI and hyper-intensity on T₂ WI. Cystic degeneration and necrosis were assessed in 2 cases. The solid component of tumors showed marked enhancement on contrast enhanced MRI in 4 cases. MR spectroscopy showed discrete choline (Cho) peak at 3.2ppm. **Conclusion:** The MRI appearances of ASPS are nonspecific, but malignancy could be suggested in certain degree, which is helpful in the diagnosis before surgery and provides information for treatment guidance.

【Key words】 Sarcoma, alveolar soft-part; Magnetic resonance imaging; Magnetic resonance spectroscopy

腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma, ASPS)是一种罕见的软组织恶性肿瘤,约占软组织肉瘤的 1.2%^[1]。因其发病率低,临床常忽视该肿瘤的诊断,同时影像学诊断经验缺乏,所以术前很难做出准确的定性诊断。本文结合文献回顾性分析 9 例经手术病理证实的腺泡状软组织肉瘤的 MRI 资料,旨在探讨该肿瘤的 MRI 特征性表现。

材料与方法

9 例经手术病理证实的腺泡状软组织肉瘤,男 5 例,女 4 例,年龄 16~65 岁,平均 31.4 岁。其中位于大腿 4 例,小腿 2 例,上臂 2 例,臀肌和髂腰肌 1 例。临床病程 3 个月~3 年,主要表现为进行性增大的软组织肿块,5 例伴有疼痛。9 例患者术前均进行 MRI

平扫,其中 4 例行增强扫描,2 例行¹H-MRS 扫描。扫描方法:磁共振扫描采用 GE Excite 或 HD Propeller 1.5T 超导磁共振仪,9 例患者均进行常规矢状面、轴面扫描,部分患者行冠状面扫描,SE 序列 T₁ WI: TR 400 ms, TE 12 ms,快速恢复自旋回波序列(fast recovery fast spin echo, FRFSE) T₂ WI: TR 3300 ms, TE 80 ms,短 TI 反转恢复序列(short TI inversion-recovery, STIR): TR 3300 ms, TE 42 ms, TI 150 ms; 4 例患者行增强扫描,增强扫描对比剂采用 Gd-DTPA,剂量 0.2 mmol/kg。扫描层厚 5 mm,间距 3 mm,矩阵 256×160~192。2 例行¹H-MRS 扫描采用 PRESS 序列进行单体素 H 质子磁共振波谱采集,扫描参数为 TR 1500 ms, TE 144 ms,兴趣区 18 cm×18 cm,层厚 10~20 cm,视野 24 cm×24 cm。所有影像资料均经两位高年资影像专家审阅,对肿瘤的发生部位、大小、肿瘤形态、肿瘤的强化和¹H-MRS 表现进行分析评价。

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科(张海栋、王仁法、宋少辉、周俊芬、杨海涛),病理科(万捷)
作者简介:张海栋(1976—),男,山西人,博士研究生,主要从事肌肉骨关节系统疾病的影像诊断和介入治疗工作。

结果

9例肿瘤体积均较大,大小 $3.0\text{ cm} \times 5.2\text{ cm} \sim 7.2\text{ cm} \times 10.1\text{ cm}$,平均 $5.1\text{ cm} \times 7.8\text{ cm}$;1例肿瘤位置表浅,位于皮下(图1),其余8例肿瘤均位于深部肌群,发生部位见表1;9例肿瘤边缘均清晰,其中6例呈分叶状(图1、2),肿瘤的分叶都较浅,瘤实质内可见条带状分隔,肿瘤周围有不完整的包膜,包膜缺损处,肿瘤与周围的软组织相延续(图2),其中4例肿瘤周围有软组织结节(图1、3)。7例肿瘤的信号均匀,与邻近

的肌肉相比较,肿瘤呈中等 T_1 长 T_2 信号(图1、3);其余2例信号不均匀,内可见形态不规则的明显长 T_1 长 T_2 的囊变坏死灶(图3a、3b)。增强扫描信号均匀的肿瘤均明显均匀强化,有坏死囊变的肿瘤的实质部分明显强化,肿瘤包膜也强化。1例发生于大腿的肿瘤发生腹股沟淋巴结转移,1例上臂的肿瘤发生腋窝淋巴结转移;1例发生于髂腰肌和臀肌的肿瘤累及髂骨。2例 $^1\text{H-MRS}$ 表现基本相同,均表现为 1.3 ppm 出现高大的Lip和Lac融合的波峰, 3.2 ppm 出现Cho峰(图3f),提示肿瘤具有恶性肿瘤的特征。

表1 9例腺泡状软组织肉瘤的临床资料和影像表现

病例	性别	年龄(岁)	发生部位	MRI表现						
				软组织肿块	肿瘤分叶	瘤周结节	转移/侵犯	MR信号	Cho峰	强化
1	男	33	右大腿	有	有	有	有	等 T_1 、长 T_2	—	有
2	男	62	右髂腰肌、臀肌	有	有	—	有	混杂	—	有
3	男	31	左上臂	有	有	有	有	等 T_1 、长 T_2	有	—
4	男	16	左小腿	有	有	—	—	等 T_1 、长 T_2	—	—
5	男	23	左大腿	有	—	有	—	等 T_1 、长 T_2	有	—
6	女	32	左大腿	有	有	—	—	等 T_1 、长 T_2	—	—
7	女	25	右大腿	有	—	—	—	等 T_1 、长 T_2	—	有
8	女	28	右上臂	有	有	—	—	混杂	有	—
9	女	33	左小腿	有	—	有	—	等 T_1 、长 T_2	—	—

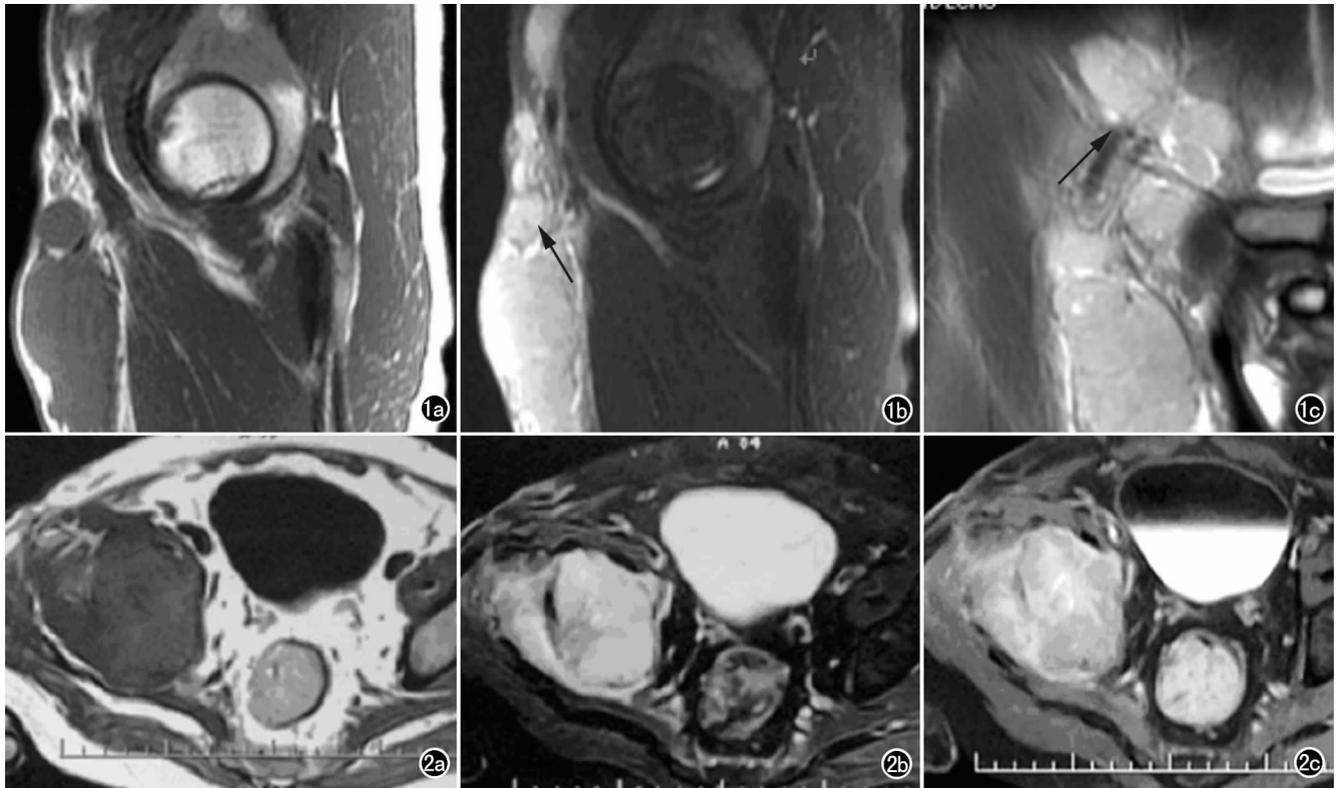


图1 腺泡状软组织肉瘤。a) 矢状面 T_1 WI示右大腿根部软组织肿块呈长 T_1 信号; b) 矢状面 T_2 WI示肿瘤呈长 T_2 信号,可见瘤周结节(箭); c) 冠状面增强扫描示肿瘤和瘤周结节明显强化,右腹股沟见多发肿大淋巴结(箭)。图2 腺泡状软组织肉瘤。a) 轴面 T_1 WI示肿瘤呈长 T_1 信号,右侧髂骨和局部髂腰肌及臀肌受累; b) 轴面 T_2 WI示肿瘤呈分叶状长 T_2 信号; c) 增强后病灶明显强化。

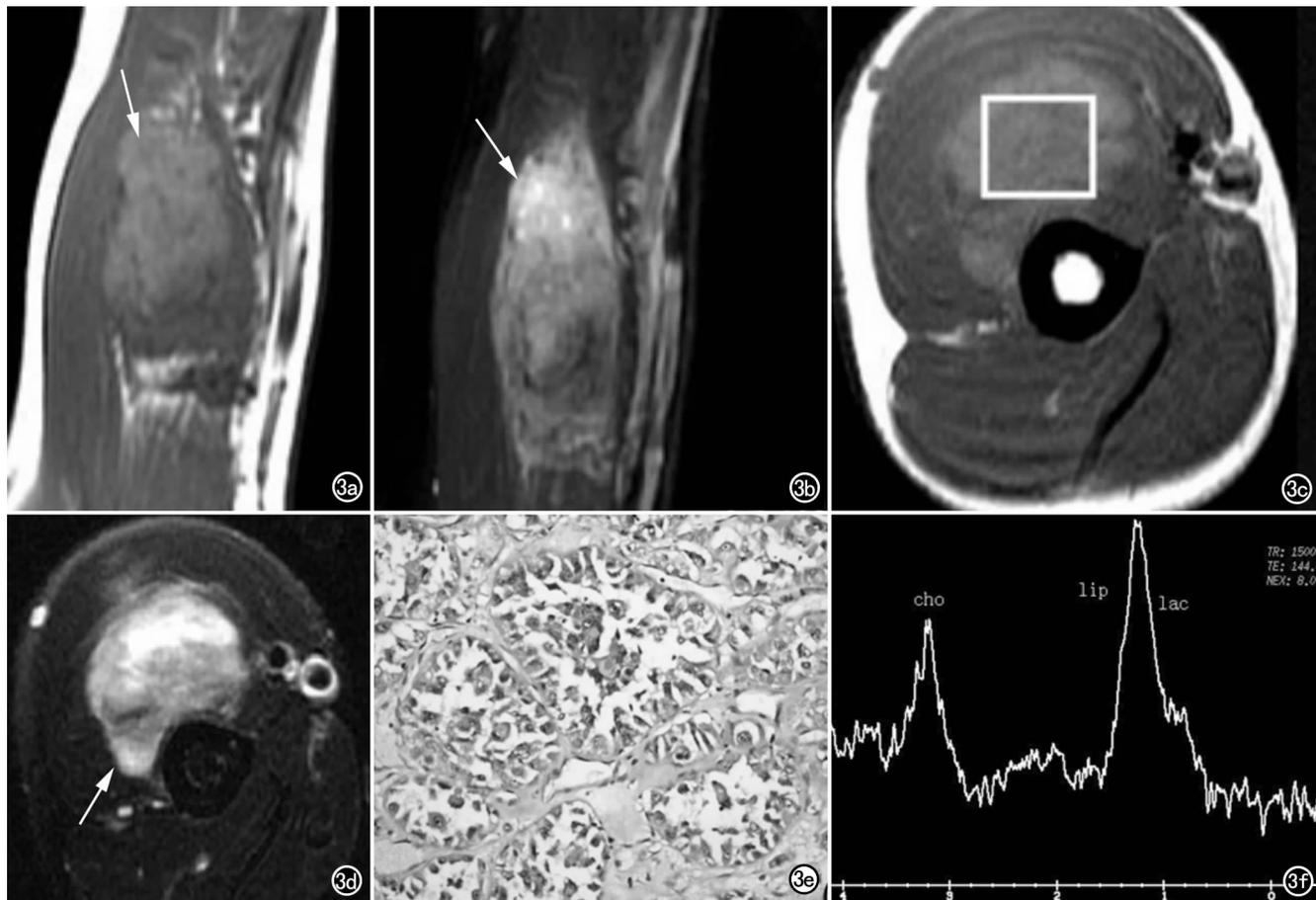


图3 腺泡状软组织肉瘤。a) 冠状面 T_1 WI 示肿瘤位于右上臂深部肌群内呈分叶状中等 T_1 信号, 内部信号不均, 见斑状长 T_1 信号(箭); b) 冠状面 T_2 WI 示肿瘤呈不规则混杂长 T_2 信号, 内可见斑状更长 T_2 信号(箭); c) 轴面 T_1 WI, 方框为 ^1H -MRS 定位框; d) 轴面 T_2 WI, 瘤周可见突出的长 T_2 结节(箭); e) 病理片, 示肿瘤细胞核大深染, 排列松散, 排列成腺泡状结构($\times 40$, HE); f) ^1H -MRS 图像示 1.3ppm 出现高大的 Lip 和 Lac 融合的波峰, 3.2ppm 出现较高的 cho 峰。

讨论

腺泡状软组织肉瘤是一种罕见的软组织恶性肿瘤, 占软组织肉瘤的 1.2%^[1], 属于未确定分化的恶性肿瘤, 在分子遗传学上特征性的表现为不平衡移位 $\text{der}(17)\text{t}(X:17)(\text{p}11;\text{p}25)$ ^[2]。最常见发病年龄在 15~35 岁, 5 岁前和 50 岁以后少见^[3], 多数文献报道女性多于男性, 特别多见于 25 岁以下的女性患者。本组病例中男性多于女性。肿瘤最好发部位为下肢深部软组织, 特别是大腿, 也可发生在头颈部、腹膜后、纵膈、乳腺、眼眶等少见部位^[4]。腺泡状软组织肉瘤生长较缓慢, 因临床症状不明显, 不易被发现。本组病例中术前病程最长者达 3 年。本组病例提示中青年患者, 发生于四肢肌肉深部的生长缓慢的肿块, 要想到腺泡状软组织肉瘤的可能。

在病理学上腺泡状软组织肉瘤的主要特点表现为, 肿瘤有不完整包膜, 边缘呈结节状与肌肉附着, 境

界清楚, 切面灰白或灰褐色, 质实, 鱼肉状, 肿瘤较大时可发生出血坏死, 瘤细胞松散, 排列成实质性的腺泡状或巢状结构(图 3e), 细胞巢中央可出现变性或坏死, PAS 染色胞质均呈阳性, 细胞内常含有杆状或棒状结晶体, 文献报道发现这种晶体有助于肿瘤的病理学诊断^[5]。肿瘤组织血液供应丰富, 肿瘤周围甚至可以看到粗大、扭曲的血管, 手术时出血量较大。

本组病例的 MRI 表现在一定程度上能够反应腺泡状软组织肉瘤的临床和病理特点。由于患者病程较长, 临床症状不明显, 所以多数患者在肿瘤较大或症状明显时才就诊, 本组病例肿瘤的体积都比较大, 平均 $5.1\text{ cm}\times 7.8\text{ cm}$, 是腺泡状软组织肉瘤的临床特点的反映。在病理学上, 肿瘤实质呈致密的鱼肉状, 在 MRI 上表现为中等 T_1 、长 T_2 的软组织肿块; 肿瘤较大时易发生出血坏死, 本组病例中有 2 例发生坏死囊变, 囊变的部分形态不规则, 呈明显的长 T_1 、长 T_2 异常信号(图 3); 肿瘤的血供丰富, 所以肿瘤发生明

显强化,在本组病例中增强扫描的 4 例肿瘤实质均明显强化,囊变坏死部分缺乏血液供应,不发生强化。MRI 影像上肿瘤边界反映了肿瘤的浸润性^[6,7],文献^[8]报道肿瘤周围结节的形成是由于部分肉瘤细胞突破包膜,进入“肿瘤反应区”而形成的,在本组病例中有 2 例肿瘤局部与周围组织分界不清,呈延续性,有 4 例可见肿瘤周围软组织结节,提示肿瘤细胞突破薄膜生长,具有恶性肿瘤的特点。¹H-MRS 能够反映组织的代谢情况,在本组行¹H-MRS 采集的 2 例肿瘤波谱特点基本相同,均表现为 3.2 ppm 处出现 Cho 峰,1.3 ppm 处出现高大的 Lip 和 Lac 融合的波峰,与文献^[9]报道的恶性软组织肿瘤的¹H-MRS 相似。大量文献报道含胆碱化合物 Cho 峰的化学位移位于 3.22 ppm,主要包括磷酸甘油胆碱(GPC)和磷酸胆碱(PC),参与细胞膜磷脂的合成与降解,为磷脂代谢的中间产物。恶性肿瘤中胆碱明显升高,反映了细胞膜转换的增强^[10],乳酸是乏氧代谢的产物,乳酸峰的出现反应了肿瘤代谢活跃,供氧相对不足的代谢特点,所以¹H-MRS 能够提示腺泡状软组织肉瘤具有恶性肿瘤的特点。文献^[11]报道腺泡状软组织肉瘤的转移多发生于血道转移,肺是最常见的转移部位,可见于 42%~65% 的患者,而淋巴结转移仅发生于 10% 的患者^[12],本组病例中未见肺部转移,有 2 例发生淋巴结转移,可能和肿瘤的发生部位接近于淋巴结分布区域有关。

鉴别诊断:需要与腺泡状软组织肉瘤鉴别的肿瘤主要有横纹肌肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、纤维肉瘤、滑膜肉瘤及不典型脂肪肉瘤。

横纹肌肉瘤,体积较大,分叶状,呈中等 T₁,长或混杂 T₂ 信号,瘤内常见坏死,增强扫描强化明显。两者鉴别比较困难,需要病理学鉴别诊断。恶性纤维组织细胞瘤,分叶状软组织肿块, T₁WI 呈中等信号, T₂WI 呈不均匀高信号,肿瘤可发生出血囊变,增强扫描瘤实质强化明显;肿瘤内纤维成分含量较多时, T₂WI 可见到不规则的低信号,可作为鉴别点。纤维肉瘤, T₁WI 呈等或稍低信号, T₂WI 呈不均匀稍高信号,瘤内可发生出血坏死,易侵犯临近骨骼。滑膜肉瘤,结节状或分叶状的软组织肿块,瘤内常见小灶状钙化,呈中等 T₁、稍长 T₂ 信号,由于出血坏死和钙化,肿瘤信号常不均匀。分化良好的脂肪肉瘤,脂肪含量丰富,易于鉴别,但分化较差的脂肪肉瘤,尤其是多形性脂肪肉瘤含有大量的不成熟脂肪组织,呈软组织信号,需要仔细鉴别。

腺泡状软组织肉瘤是一种少见的软组织恶性肿瘤,虽然发病率低,但临床和影像诊断中不应该忽视该肿瘤的诊断。中青年患者,发生于四肢肌肉深部的生长缓慢的肿块,要想到腺泡状软组织肉瘤的可能。该肿瘤在 MRI 上主要表现为体积较大,浅分叶状,有不完整的包膜,瘤周可有软组织结节,可发生转移,肿瘤较大时可发生坏死,瘤实质在 MRI 上呈中等 T₁、长 T₂ 信号,增强扫描瘤实质明显强化,¹H-MRS 具有恶性肿瘤的特点。这些表现缺乏特异性,确诊仍需依赖病理诊断。但腺泡状软组织肉瘤的 MRI 表现在一定程度上能够反应肿瘤的恶性特点,对于术前肿瘤定性诊断和指导临床治疗具有一定价值。

参考文献:

- [1] 张学斌,陈高平,刘敏,等. 1021 例软组织肉瘤的病理活检统计分析[J]. 西安医科大学学报,1993,14(4):383-386.
- [2] Folpe AL, Deyrup AT. Alveolar Soft-part Sarcoma: a Review and Update[J]. J Clin Pathol, 2006, 59(3):1127-1132.
- [3] Marchac 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] 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.
- [5] 邓元,张学斌,王鸿雁,等. 腺泡状软组织肉瘤 28 例临床病理分析[J]. 诊断病理学杂志, 2004, 11(6):383-385.
- [6] 陈建宇,梁碧玲,黄德乔,等. 软组织肿瘤 MRI 征象在定性诊断中的作用及其病理基础[J]. 中华放射学杂志, 1997, 31(增刊):27-31.
- [7] Moulton JS, Blebea JS, Dunco DM, et al. MR Imaging of Soft-tissue Masses; Diagnostic Efficacy and Value of Distinguish between Benign and Malignant Lesions[J]. AJR, 1995, 164(5):1191-1199.
- [8] 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.
- [9] Chien-Kuo Wang, Chun-Wei Li, Tsyh-Jyi Hsieh, et al. Characterization of Bone and Soft-Tissue Tumors with in Vivo ¹H MR Spectroscopy: Initial Results 1 [J]. Radiology, 2004, 232(8):599-605.
- [10] Negendank WG, Sauter R, Brown TR, et al. Proton Magnetic Resonance Spectroscopy in Patients with Glial Tumors: a Multi-center Study[J]. J Neurosurg, 1996, 84(3):449-548.
- [11] Lorigan JG, O'Keeffe FN, Evans HL, Wallace S. The Radiologic Manifestations of Alveolar Soft-part Sarcoma[J]. AJR, 1989, 153(2):335-339.
- [12] Aiken AH, Stone JA. Alveolar Soft-part Sarcoma of the Tongue [J]. AJNR, 2003, 24(6):1156-1158.

(收稿日期:2009-03-18 修回日期:2009-04-07)