

Ultrasonic manifestations of alveolar soft part sarcoma: a case report

腺泡样软组织肉瘤超声表现 1例

贾静怡 郭 稳 陈 涛

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]B

患者女,27岁,因右大腿外侧肿物生长7个月来我院就诊。超声检查:股外侧肌内见一大小约7.3 cm×4.5 cm×3.6 cm实性偏高回声肿物,边界清晰,形态欠规则,内回声不均,内可见大量囊泡样、管状及血窦样结构(图1A);CDFI可探及丰富血流信号,频谱多普勒测得阻力指数0.46(图1B)。超声提示:软组织肉瘤,血流丰富。CT检查:右股骨远端外侧肌层内一见等密度软组织占位,增强扫描见明显不均匀强化,病变内部被低密度带分隔,可见粗大血管结构(图2)。CT提示:右股骨远端外

侧软组织占位。MRI检查:右大腿下段股外侧肌呈多发囊样T1稍高T2信号,增强后病变呈明显不均匀强化。MRI提示:软组织肉瘤。患者后行手术治疗,完整切除肿物,肿物质地较软,伴有出血和坏死区。术后病理:光镜下见细胞呈巢状排列,细胞核大,核仁明显,胞质丰富,胞浆透亮,嗜酸性,部分见腺泡样结构,混有坏死,可见脉管内瘤栓(图3)。免疫组化检查:Ki-67(>30%+),CD31(大量脉管+),TFE3(+).符合腺泡样软组织肉瘤(ASPS)诊断。

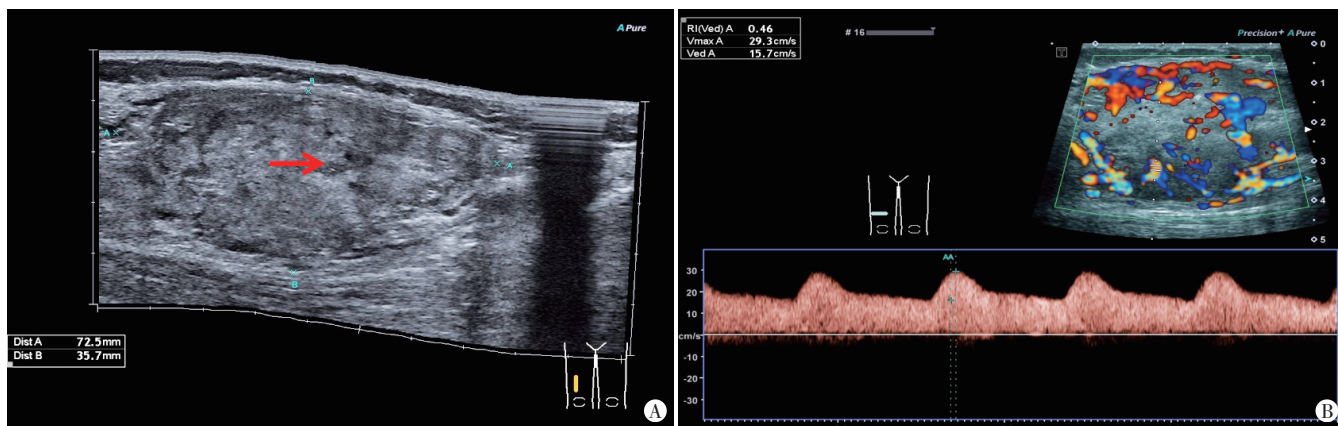


图1 ASPS超声图



图2 ASPS CT图,增强扫描见明显不均匀强化,病变内部被低密度带分隔(箭头示)

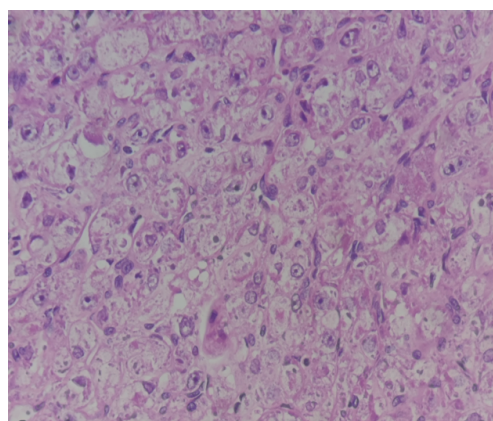


图3 ASPS病理图(HE染色,×200),细胞呈巢状排列,细胞核大,核仁明显,胞质丰富

作者单位:100035 北京市,首都医科大学附属北京积水潭医院超声医学科

通讯作者:陈涛,Email:chentao7199@126.com

讨论:ASPS 临床罕见,好发于 10~35 岁的女性人群,早期易发生转移,预后差。该病缺乏特异性的临床表现,超声表现为位置深在的边界清晰、形态不规则、呈大分叶的不均匀低回声肿物。本例患者超声表现为股外侧肌内见一实性偏高回声肿物,边界清晰,形态欠规则,内回声不均匀,这种不均质回声在病理上与瘤体内的出血和坏死区相对应。此外,超声图像中可见多处管状结构,其发生机制可能为中央细胞坏死或丧失凝聚力导致瘤细胞巢呈“假腺泡样”或“器官样”外观排列,提示了内部组织的复杂性和异质性。由于腺泡状结构松散,瘤细胞容易脱落至血管内形成瘤栓,极易发生血行转移^[1]。本例患者 CDFI 可探及丰富血流信号,CT 检查表现为高度血管化的病灶,血流空隙现象明显,表明肿瘤细胞被覆衬有裂隙状或血窦状的纤维组织分隔包围,间隔的血窦会扩张充血^[2]。本例患者病理结果显示肿瘤细胞胞浆透亮,胞质呈嗜酸性颗粒状或空泡状,提示

肿瘤细胞具有高代谢活性。免疫组化检查结果显示, Ki-67>30%, CD31 显示大量脉管阳性,表明该肿瘤具有丰富的血管生成,提示肿瘤具有良好的血供和侵袭性。

总之,将 ASPS 的病理特征与超声表现结合分析可以更好地理解 ASPS 发病机制及临床、影像学特征,有助于临床早期诊断和评估其生物学行为。

参考文献

- [1] 赵鹏媛,任华艳,李惠翔.儿童和青少年腺泡状软组织肉瘤 22 例临床病理学特征[J].临床与实验病理学杂志,2022,38(3):7450-7451.
- [2] Spinnato P, Papalexis N, Colangeli M, et al. Imaging features of alveolar soft part sarcoma: single institution experience and literature review[J]. Clin Pract, 2023, 13(6): 1369-1382.

(收稿日期:2024-07-12)

· 病例报道 ·

Imaging manifestations of CLOVES syndrome: a case report CLOVES 综合征影像学表现 1 例

张孟丽 于一行 吴森 孙斌 董长宪 刘秋雨 吴刚

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]B

患者男,12岁,因腰背部肿块、双足组织增生12年,跛行2年余就诊。体格检查:右侧胸背部、腰部肿块,胸腰椎呈明显侧弯改变,双足第1、2足趾间呈“人字拖样”间隙宽大畸形,第4、5足趾间隙增宽,双足软组织可见明显增生改变,双足未见明显足弓。超声检查:右侧胸背部肌间隙内及部分肌束内可见一大小约147 mm×27 mm×51 mm 团块状高回声,边界不清晰,形态不规则,其内未探及明显血流信号,周围可见迂曲扩张的管状结构(图1A),挤压放松探头后管状结构内可探及条状血流信号(图1B);团块旁可见条索样强回声。左侧腹膜后、双肾周围、左侧盆后壁肌束内均可见团块状高回声,内见多条迂曲扩张的静脉血管,部分管腔内可见强回声伴声影。左侧腰大肌边缘部、腰部皮下、肌束及肌间隙内均可见边界不清晰的团块状高回声,其内见多条迂曲扩张的管状结构,部分呈囊状扩张,未探及明显血流信号。脾内见多个囊性回声,部分内透声差(图1C)。双足外侧肌束及肌间隙内均可见团块状高回声,边界不清晰,形态不规则,其内未探及明显血流信号(图1D)。超声提示:①右侧胸背部软组织增生伴淋巴管畸形、静脉畸形;②左侧腹膜后、左侧盆壁静脉畸形伴静脉石;③左侧腰部及脾脏内淋巴管畸形;④双足局部软组织增生。MRI检查:右

侧胸背部皮下可见长T1长T2信号影,磁共振弥散加权成像(DWI)呈稍高信号;左侧腹背部皮下、双侧腰大肌肌间隙、左侧髂腰部、腹腔腔内可见长T1长T2信号影,增强扫描呈不均匀强化;脾内可见长T1长T2信号影,DWI呈低信号(图2)。MRI提示:右侧胸背部皮下、左侧腹背部皮下、双侧腰大肌肌间隙、左侧髂腰部、腹腔腔内及脾内均考虑脉管源性病变。X线检查:脊柱呈S形侧弯(图3A);双足第1、2足趾间呈“人字拖样”间隙宽大畸形,第4、5足趾间隙增宽,双足软组织肿胀(图3B,C)。患者后行手术切除右侧胸背部肿块,病理证实为混合型脉管畸形,存在纤维脂肪组织增生、静脉畸形及淋巴管畸形(图4),基因检测显示PIK3CA基因存在突变(图5)。根据临床症状、影像学检查、病理及基因检测结果综合诊断为CLOVES综合征。

讨论:CLOVES综合征是一种先天性过度生长和血管异常综合征,目前国内外病例报道不足200例^[1],临床十分罕见。其发病原因尚未明确,多认为是由体细胞的PIK3CA基因突变,PIK3-AKT-mTOR通路激活异常导致血管、淋巴管、脂肪、神经及肌肉骨骼组织过度生长^[2]。主要临床表现为先天性脂肪瘤样过度生长、脉管畸形、表皮痣、脊柱侧弯/骨骼畸形、脊髓异常