

软组织透明细胞肉瘤¹⁸F-FDG PET/CT 影像学特征分析

白楚杰¹, 方志伟^{1*}, 李丽琴², 陈 静¹, 李 舒¹

1. 北京大学肿瘤医院暨北京市肿瘤防治研究所骨与软组织肿瘤科, 恶性肿瘤发病机制及转化研究教育部重点实验室, 北京 100142

2. 中国人民解放军第二炮兵总医院肿瘤放射诊疗中心, 北京 100086

[摘要] **目的** 探讨软组织透明细胞肉瘤的 PET/CT 特征。**方法** 10 例经病理证实的透明细胞肉瘤术前均行¹⁸F-FDG PET/CT 检查, 对肿瘤影像学表现及临床特征进行分析。**结果** 10 例患者原发病灶的最大标准化摄取值(SUV_{max})平均值为 6.52(5~9.6)。PET/CT 发现肺转移 7 例, 软组织转移 5 例, 区域淋巴结转移 3 例, 未发现骨、肝、脑转移; 而相应的 CT 检查发现肺转移 6 例, 软组织转移 1 例。**结论** 软组织透明细胞肉瘤的¹⁸F-FDG PET/CT 影像缺乏特异性, 但可以更好地显示病变范围及转移情况, 使分期更加准确、及时, 有利于选择针对性的治疗方案。

[关键词] 透明细胞肉瘤; 正电子发射断层显像术; X 线计算机体层摄影术; 诊断**[中图分类号]** R 730.44 **[文献标志码]** A **[文章编号]** 0258-879X(2012)12-1344-03

¹⁸F-FDG PET/CT image analysis of clear cell sarcoma of soft tissue

BAI Chu-jie¹, FANG Zhi-wei^{1*}, LI Li-qin², CHEN Jing¹, LI Shu¹

1. Department of Bone and Soft Tissue Oncology, Key Laboratory of Carcinogenesis and Translational Research of Ministry of Education, Cancer Hospital & Institute of Peking University, Beijing 100142, China

2. Center of Oncology Diagnosis and Radiotherapy, General Hospital of the Second Artillery Force of Chinese PLA, Beijing 100086, China

[Abstract] **Objective** To investigate the ¹⁸F-FDG PET/CT features of clear cell sarcoma (CCS) of soft tissue. **Methods** Ten patients with pathologically confirmed CCS were enrolled in the present study. All patients underwent preoperative ¹⁸F-FDG PET/CT scanning, and the image findings and clinical characteristics of the tumors were analyzed. **Results** The mean maximum standard uptake value (SUV_{max}) of the primary lesions was 6.52(range, 5-9.6) in the patients. PET/CT revealed lung metastasis in 7 patients, soft tissue metastases in 5, and regional lymph node metastases in 3, with no brain/bone/liver metastases. CT findings showed lung metastases in 6 cases and soft tissue metastasis in one. **Conclusion** CCS ¹⁸F-FDG PET/CT image lacks specificity, but it can better demonstrate the extent and metastases of CCS, helping the accurate, timely, and more targeted therapy.

[Key words] clear cell sarcoma; positron-emission tomography; X-ray computed tomography; diagnosis

[Acad J Sec Mil Med Univ, 2012, 33(12):1344-1346]

透明细胞肉瘤(clear cell sarcoma, CCS)又称为软组织恶性黑色素瘤(malignant melanoma of soft parts, MMSP), 1965年由 Enzinger^[1]首次报道并命名, Chung等^[2]于1983年将其命名为软组织恶性黑色素瘤。它是一种罕见的生成黑素的软组织肉瘤, 约占软组织肉瘤的1%, 好发于20~40岁青年人的四肢末端, 肿瘤常与腱鞘或腱膜相连^[3-5]。CCS预后欠佳, 准确分期及转移灶的精确定位对制定临床治疗方案非常重要。本研究回顾性分析10例CCS的

¹⁸F-FDG PET/CT表现, 探讨¹⁸F-FDG PET/CT在软组织CCS诊断和临床分期中的价值。

1 资料和方法

1.1 临床资料 2008年7月至2012年7月于北京第二炮兵总医院PET检查中心接受术前¹⁸F-FDG PET/CT检查, 并经病理证实的CCS患者10例, 其中男5例、女5例, 年龄14~47岁, 平均(27.7±10.4)岁, 病程8~20个月, 平均(12.1±1.6)个月。

[收稿日期] 2012-11-10 **[接受日期]** 2012-12-12**[作者简介]** 白楚杰, 博士, 主治医师, E-mail: baichujie@126.com

* 通信作者(Corresponding author). Tel: 010-88196676, E-mail: fzw66@yahoo.com.cn

1.2 ¹⁸F-FDG PET/CT 显像 采用 GE Discovery STE PET/CT, ¹⁸F-FDG 放化纯 > 90%。患者空腹 5 h 以上, 静脉注射 ¹⁸F-FDG 3.5~5.5 MBq/kg, 饮水 > 1 000 ml, 静息 60 min, 排尿后行数据采集。显像由 CT 扫描和 PET 发射扫描两部分组成, 全身扫描从头部到踝部。CT 扫描参数: 管电压 120 kV, 并根据扫描部位的厚度及密度进行管电流实时动态自动检测调节。所有图像重建均采用有序子集最大期望值迭代法 (OS-EM) 进行处理, 将采集的 PET 和 CT 图像传送至图形工作站进行图像处理。

1.3 图像分析 以 LOR 法重建 PET 图像, 经相关融合软件处理, 同时得到 PET、PET/CT、CT 图像, 选取病灶放射性浓聚程度最高的层面, 勾画出感兴趣区 (region of interest, ROI), 自动测量最大标准化摄取值 (maximum standard uptake value, SUV_{max}), 常规采用 SUV_{max} ≥ 2.5 作为阳性标准, 所有图像均由 3 位从事 PET/CT 影像工作的高年资医师共同判读。

2 结果

2.1 患者一般情况 本组患者肿瘤均位于四肢软组织内, 上肢 1 例, 臀部 1 例, 下肢 8 例。患者原发病灶均位于皮下或筋膜旁, 局部软组织隆起, 伴压痛。原发病灶最大为 6.5 cm × 4.2 cm, 最小为 2.9 cm × 2.4 cm。

2.2 病理检查结果 10 例患者大体标本显示肿瘤呈分叶状、多结节状, 大小不等, 色灰白, 侵犯周围肌腱和腱膜, 6 例黑素较为丰富, 肉眼可见棕黑色或黑色斑点。组织学检查结果显示肿瘤主要由胞质丰富的梭形细胞组成, 没有明显的多形性, 排列致密, 通过少量纤维结缔组织和周围的肌腱或腱膜紧密连接, 肿瘤细胞呈空泡状核染色质和嗜碱性核仁 (图

1A), 类似于恶性黑素瘤, 可见有 10~15 个核仁的特征性多核巨细胞。免疫组化染色结果显示几乎所有的 CCS 细胞表达 S-100, 6 例 HMB45(+, 图 1B), 6 例 Ki-67 阳性表达率 > 20%, 4 例 Ki-67 阳性表达率 < 20%。4 例 Fontana 染色可见黑素成分。

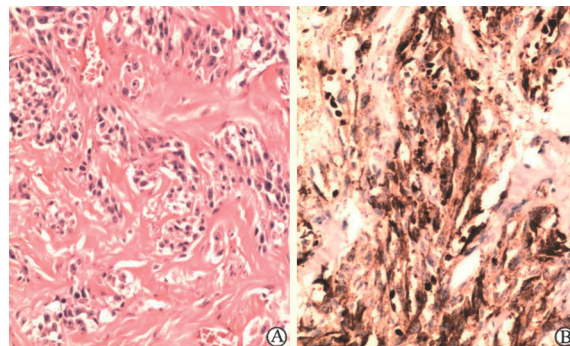


图 1 CCS 的 HE 染色 (A) 及 HMB45 免疫组化染色 (B) 结果
Fig 1 HE (A) and HMB45 immunohistochemistry (B)

of clear cell sarcoma (CCS)

Original magnification: × 20

2.3 PET/CT 表现 原发病灶在 CT 下表现为密度较均匀肿块, 与周围组织边界不清 (图 2A、2C); 在 PET/CT 下均表现为异常浓聚高代谢灶, 肿物边界不清, 形状不规则 (图 2B、2D), SUV_{max} 平均值为 6.52 (5~9.6)。3 例原发灶 ≥ 5 cm 者 PET/CT 下均发现有不同程度的皮下软组织转移灶, 呈异常浓聚表现, 区域淋巴结均不同程度受累, 严重者转移淋巴结呈融合状, 肺转移灶则出现不同程度浓聚。部分转移灶 SUV_{max} 值并不高于 2.5, 但这类转移灶多位于肺野外周带, 后期随访发现这类微小结节大多数是肺转移瘤。另外 7 例术后均发生复发或转移, PET/CT 发现肺转移 7 例, 软组织转移 5 例, 区域淋巴结转移 3 例, 未发现骨、肝、脑转移。而相应的 CT 检查发现肺转移 6 例, 软组织转移 1 例。



图 2 左膝外侧 CCS 的 CT (A、C) 和 PET/CT (B、D) 影像

Fig 2 Clear cell sarcoma (CCS) CT images (A, C) and PET/CT images (B, D) of lateral of left knee

CT images show a mass with uniformly intensity similar to muscle, and it can not be identified, but the PET/CT images show a irregular mass with abnormal concentration of high signal in the left distal femoral quadriceps, with unclear border

3 讨论

CCS可见于任何年龄组,好发于青年人^[5],在临床上表现为生长缓慢伴有疼痛的软组织包块,下肢多见,分布广泛,特别是多见于膝、踝关节周围,肿块多侵犯筋膜和韧带^[6],但一般不累及表皮和真皮,特点是局部高复发率^[7]。虽然CCS也被称为软组织恶性黑色素瘤,但它在临床上、遗传学和生物学上均与恶性黑色素瘤明显不同,仅在组织学上存在相似性。CCS常见的t(12;22)(q13;q12)导致位于22号染色体长臂上的Ewing肉瘤基因(Ewing sarcoma, EWS)5'端与位于12号染色体长臂上的活化转录因子(activating transcription factor-1, ATF1)基因3'末端融合,形成EWS/ATF1融合基因^[8],此易位不发生于恶性黑色素瘤,被认为是CCS发生的早期事件,但也有学者指出这种融合基因不具有特异性^[3-9]。CCS主要应与纤维肉瘤、滑膜肉瘤^[10]和恶性外周神经鞘瘤^[8]进行鉴别诊断,最难鉴别的是产生黑色素病变的其他肿瘤,如恶性黑色素瘤^[11]、细胞性蓝痣等。

本组患者的¹⁸F-FDG PET/CT影像特点无明显特异性,主要表现为四肢浅表包块,大小不等,边界不规则,可侵犯筋膜、关节囊等结构,但不会侵犯皮肤,周围可见皮下不同程度转移灶,原发灶体积较大者更容易出现远处转移。

CCS是一种罕见肉瘤,很难收集到大样本数据。根据最大宗研究报告,CCS属于高级别肉瘤,复发率为14%~39%,初次治疗的充分程度与复发率有关^[12]。约半数以上远期出现淋巴结转移、肺转移、骨转移^[3],5年和10年生存率分别为50%、20%^[7]。手术联合有效的放疗是治疗的主要手段,放化疗作用不确定。本组患者经¹⁸F-FDG PET/CT均发现有不同程度的软组织或重要脏器的转移,即使是病程较短的患者。对于伴有疼痛、四肢软组织包块生长缓慢的年轻患者,一旦¹⁸F-FDG PET/CT表现为单发、边界不清、浅表高代谢灶,周围伴有高代谢小体积浅表转移软组织肿块者,均需要考虑CCS的可能性,但其影像表现缺乏特异性。如伴肺、脑、骨等部

位转移,则不仅有助于诊断,也有助于判断预后。细胞水平的¹⁸F-FDG PET/CT的功能影像不仅有助于CCS的诊断和鉴别诊断,也有助于临床分期和分级。

4 利益冲突

所有作者声明本文不涉及任何利益冲突。

[参考文献]

- [1] Enzinger F M. Clear-cell sarcoma of tendons and aponeuroses. An analysis of 21 cases[J]. *Cancer*, 1965, 18: 1163-1174.
- [2] Chung E B, Enzinger F M. Malignant melanoma of soft parts. A reassessment of clear cell sarcoma[J]. *Am J Surg Pathol*, 1983, 7: 405-413.
- [3] 陈静,方志伟. 软组织透明细胞肉瘤的研究进展[J]. *中华肿瘤防治杂志*, 2008, 15: 156-159.
- [4] Kawai A, Hosono A, Nakayama R, Matsumine A, Matsumoto S, Ueda T, et al. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: a study of 75 patients[J]. *Cancer*, 2007, 109: 109-116.
- [5] 嵇学仙,方铨华,程晔. 软组织透明细胞肉瘤5例临床病理分析[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2005, 21: 746-747.
- [6] 商冠宁,孙平,赵岩,王玉名. 软组织透明细胞肉瘤临床进展[J]. *现代生物医学进展*, 2010, 10: 3166-3168.
- [7] Jacobs I A, Chang C K, Guzman G, Salti G I. Clear cell sarcoma: an institutional review[J]. *Am Surg*, 2004, 70: 300-303.
- [8] Dim D C, Cooley L D, Miranda R N. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: a review[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2007, 131: 152-156.
- [9] Hallor K H, Mertens F, Jin Y, Meis-Kindblom J M, Kindblom L G, Behrendtz M, et al. Fusion of the EWSR1 and ATF1 genes without expression of the MITF-M transcript in angiomatoid fibrous histiocytoma[J]. *Genes Chromosomes Cancer*, 2005, 44: 97-102.
- [10] 朱剑,夏和顺. 24例软组织透明细胞肉瘤的病理组织学及免疫组化观察[J]. *肿瘤防治研究*, 2005, 32: 565-566.
- [11] 陈永艺,邹耀祥,周松,冯继峰. 软组织透明细胞肉瘤9例诊治体会[J]. *现代肿瘤医学*, 2012, 20: 614-615.
- [12] Montgomery E A, Meis J M, Ramos A G, Frisman D M, Martz K L. Clear cell sarcoma of tendons and aponeurosis: a clinicopathologic study of 58 cases with analysis of prognostic factors[J]. *Int J Surg Pathol*, 1993, 1: 89-99.

[本文编辑] 贾泽军