腺泡状软组织肉瘤（alveolar soft tissue sarcoma，ASPS）是一种组织来源不明、细胞呈腺泡样或器官样排列的软组织恶性肿瘤。ASPS 是一类罕见的软组织肉瘤类型，治疗上一般以手术为主，辅以术后放化疗，国内外关于靶向药物治疗的报道罕见。

2015 年10 月12 日我科收治1 例大腿ASPS 伴双肺转移的患者，服用阿帕替尼片治疗，疗效显著，现报道如下。

**病例资料**

患者，男性，18 岁。2015 年初患者发现右侧大腿外侧出现一“硬块”，局部无红肿热痛、无压痛，未诊治。

2015 年5 月患者感胸闷，无发热、咳嗽、咳痰等，我院门诊行胸部CT 示： 双肺可见散在多发直径约0.3~1.2cm 的结节样稍高密度影， 以双下肺为重，边界清楚； 纵隔和心影居中， 其内可见多发肿大淋巴结。

初步考虑为：①转移性肿瘤；②肉芽肿性病变；③其他。至四川大学华西医院就诊，行PET/CT 示：①双肺多发结节为肿瘤转移； ②右侧股外侧肌群肌间隙内病灶为原发性肿瘤可能。

于2015 年6 月10日行右大腿外侧包块扩大切除术，术后病检提示：腺泡状软组织肉瘤。免疫组化：肿瘤细胞呈TFE-3(+)、PCK(-)、desmin( 灶性)、myogenin(-)、S-100(-)、SMA(-)、HMB45(-)、EMA(-)、Ki-67(MIB-1)阳性率8%。组织化学染色：酶消化后PSA 染色见可疑晶体。FISH检测结果：TFE-3 基因异位。

2015 年7 月10 日我院复查胸部CT 示： 双肺可见散在多发直径约0.4~1.2cm 的结节样稍高密度影，以双下肺为重，边界清楚；纵隔内可见多发肿大淋巴结。对比2015 年5 月CT 片，双肺病灶增多增大。

2015 年7 月15 日开始给予术后MAID 方案：多柔比星（ADM）、异环磷酰胺(IFO)及氮唏米胺(DTIC)化疗2 个周期。2015 年9 月1 日我院复查胸部CT 示：双肺见多发、边界清晰、大小不等的类圆形结节影， 最大者约1.4cm×1.4cm，以双肺下叶为著，纵隔见少量淋巴结显示。双肺结节较2015 年7 月CT 片增多增大。

化疗后病情进展，效果差，2015 年9 月6 日经华西医院医师建议开始尝试口服阿帕替尼片850mg，1 次/d。2015 年9 月28 日我院复查胸部CT 示： 双肺可见散在多发直径约0.4~0.9cm 的结节样稍高密度影， 以双下肺为重，边界清楚。较2015 年9 月1 日CT 片对比，结节体积稍减小，数量减少。疗效评价部分缓解（partial response，PR），继续服用原剂量阿帕替尼。

2015 年10月10 日患者感双足疼痛，行走时疼痛加重，入我科治疗。查体发现患者双足皮肤脱屑、足底皮肤发红、水疱，四肢指（趾）甲脱落。辅助检查：肝功能示：谷草转氨酶（AST） 77U/L、谷丙转氨酶（ALT）152U/L。诊断：①右大腿软组织肉瘤切除术后双肺转移；②药物性肝损伤；③手足综合征。

给予多烯磷酸酰胆碱、异甘草酸镁保肝，维生素B6、维生素C、赛庚啶尿素乳膏治疗手足综合征， 塞来昔布止痛等对症支持治疗后， 患者转氨酶下降， 足部皮损及疼痛较前明显好见散在多发直径约0.2~0.9cm 的结节样稍高密度影。较2015 年9 月1 日CT 片对比，结节体积减小，数量减少。疗效评价PR，出院医嘱：继续口服原剂量阿帕替尼治疗。

患者各时间段的CT 显像见下图（第一张图为应用阿帕替尼前，后三张为应用阿帕替尼后）。



