

# 腺泡状软组织肉瘤37例临床病理学分析

张珍琦<sup>1\*</sup>, 陈召旭<sup>1</sup>, 李丹<sup>2</sup>, 王瑞清<sup>1</sup>, 邢晓明<sup>2#</sup>

<sup>1</sup>青岛大学医学部, 山东 青岛

<sup>2</sup>青岛大学附属医院病理科, 山东 青岛

收稿日期: 2024年2月27日; 录用日期: 2024年3月21日; 发布日期: 2024年3月28日

## 摘要

目的: 讨论腺泡状软组织肉瘤的临床病理特征、影像学特点、治疗方式及预后情况。方法: 收集2007年11月至2021年8月于青岛大学附属医院就诊, 并经病理证实为腺泡状软组织肉瘤的37例患者的临床资料, 对其临床病理特征、组织形态学特点、影像学特征、免疫表型及预后情况进行回顾性分析。结果: 37例患者中男性17例(46%), 女性20例(54%), 中位年龄为24岁。发病部位大多位于下肢(16例, 43%), 常早期伴随远处转移(18例, 48.7%), 五年生存率64.4%。结论: ASPS起病隐匿, 发病年龄较轻, 早期诊断并行扩大切除手术是良好预后的重要因素, 较为特征性的影像学及组织病理学表现对于疾病的明确诊断具有重要的价值。

## 关键词

腺泡状软组织肉瘤, 影像, 病理, 预后

# Clinical Pathological Analysis of 37 Cases of Alveolar Soft Part Sarcoma

Zhenqi Zhang<sup>1\*</sup>, Zhaoxu Chen<sup>1</sup>, Dan Li<sup>2</sup>, Ruiqing Wang<sup>1</sup>, Xiaoming Xing<sup>2#</sup>

<sup>1</sup>Medical Department of Qingdao University, Qingdao Shandong

<sup>2</sup>Department of Radiology, The Affiliated Hospital of Qingdao University, Qingdao Shandong

Received: Feb. 27<sup>th</sup>, 2024; accepted: Mar. 21<sup>st</sup>, 2024; published: Mar. 28<sup>th</sup>, 2024

## Abstract

**Objective:** To discuss the clinical and pathological characteristics, imaging features, treatment

\*第一作者。

#通讯作者。

文章引用: 张珍琦, 陈召旭, 李丹, 王瑞清, 邢晓明. 腺泡状软组织肉瘤 37 例临床病理学分析[J]. 临床医学进展, 2024, 14(3): 1550-1557. DOI: 10.12677/acm.2024.143878

**modalities, and prognosis of Alveolar Soft Part Sarcoma (ASPS). Methods:** Clinical data were collected from 37 patients diagnosed with ASPS between November 2007 and August 2021 at the Affiliated Hospital of Qingdao University. Retrospective analysis was conducted to assess clinical and pathological features, histological characteristics, imaging findings, immunophenotype, and prognosis. **Results:** Among the 37 patients, 17 (46%) were male, and 20 (54%) were female, with a median age of 24 years. The majority of cases involved the lower limbs (16 cases, 43%), often presenting with distant metastasis at an early stage (18 cases, 48.7%). The five-year survival rate was 64.4%. **Conclusion:** ASPS is characterized by insidious onset, occurring at a young age, and early diagnosis with extensive surgical resection is a crucial factor for a favorable prognosis. Distinctive imaging and histopathological features play a significant role in the accurate diagnosis of the disease.

## Keywords

Alveolar Soft Part Sarcoma, Imaging, Pathology, Prognosis

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

## 1. 引言

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,由 Christopherson 在 20 世纪 50 年代首次描述[1],发病年龄较轻。因肿瘤发病部位的隐匿性及其惰性生长方式使得早期识别困难,致使部分患者就诊时已存在远处转移[2] [3]。我们回顾性分析了 37 例 ASPS 患者的临床资料、影像特征及组织病理学特征,并对其随访及预后分析,同时复习相关文献,探讨影响其预后的因素。

## 2. 资料与方法

### 2.1. 临床资料

研究纳入 2007 年 11 月至 2021 年 8 月于青岛大学附属医院就诊并经病理证实为腺泡状软组织肉瘤的 37 例患者。通过病例信息管理系统获取临床基线信息,包括性别、年龄、发病部位、肿瘤大小等,以及相关影像学检查(CT, MRI)图像及诊断结果。通过电话随访获取入组患者的总生存期(Overall Survival, OS),随访截止至 2023 年 9 月。

### 2.2. 病理资料

收集每例病例活检或手术标本 H & E 染色切片并复阅,整理免疫组织化学染色及特殊染色判读结果。其中免疫组织化学染色采用 EnVision 二步法进行,一抗包括:TFE3、CKpan、Vimentin、Desmin、SMA、NSE、S100、MyoD1、Myogenin、Syn、CgA。特殊染色包括过碘酸雪夫(PAS)染色及淀粉酶消化的 PAS (D-PAS)染色。

### 2.3. 统计学分析

采用 IBM SPSS Statistics 26 软件进行统计学分析。生存率的计算采用寿命表法。采用 COX 比例风险模型比较 ASPS 患者的 OS,并筛选独立预后因素。P < 0.05 为差异有统计学意义。

### 3. 结果

#### 3.1. 临床特点

男性患者 17 例(17/37, 45.9%), 女性患者 20 例(20/37, 54.1%), 男女比例 17:20, 发病年龄 2~70 岁(中位年龄 24 岁), 肿瘤最大径 1~12 cm(中位最大径 3.8 cm)。11 例为 18 岁及以下的儿童及青少年, 均为原发灶就诊病例; 发生部位: 4 例头颈(4/11, 36.4%), 3 例上肢(4/11, 27.3%), 3 例下肢(4/11, 27.3%), 1 例腹膜后(1/11, 9%); 中位肿瘤最大径 3.5 cm (1~12 cm), 3 例(3/11)发现时伴转移且均为肺转移。26 例为 18 岁以上的成人, 其中原发 20 例, 转移 6 例(4 例脑转移, 2 例肺转移; 中位最大径 3.8 cm), 原发肿瘤位于下肢 13 例(13/20, 65%)、头颈 2 例(2/20, 10%)、上肢 2 例(2/20, 10%)、躯干 2 例(2/20, 10%)、子宫 1 例(1/20, 5%), 中位肿瘤最大径 6 cm (1.5~10.4 cm), 其中 10 例在发现时伴随远处转移(10 例均伴肺转移, 1 例合并肝转移, 1 例合并骨转移)。临床表现不典型, 根据发病部位的不同而呈现差异性的症状, 其中有 20 例患者(20/37, 54.1%)表现为缓慢生长的无痛性肿物。入组患者临床特征详见表 1。

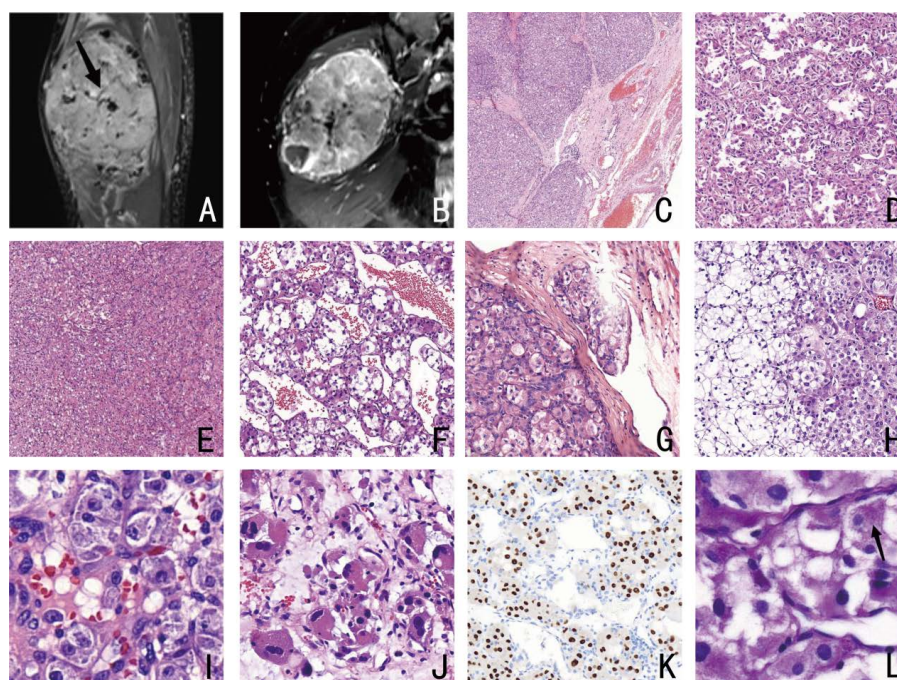
**Table 1.** Clinical characteristics of 37 ASPS patients

**表 1.** 37 例腺泡状软组织肉瘤患者临床特征

临床特征		病例数	百分比
性别	男	17	45.9%
	女	20	54.1%
年龄	≤18 岁	11	29.7%
	>18 岁	26	70.3%
原发部位	头颈	6	16.2%
	上肢	6	16.2%
	躯干	2	5.4%
	下肢	21	56.8%
	脏器	2	5.4%
肿瘤最大径	T1	20	54.1%
	T2	12	32.4%
	T3	2	5.4%
	Tx	3	8.1%
首诊情况	M0	19	51.3%
	M1	18	48.7%

#### 3.2. 影像学特征

本研究 37 例 ASPS 患者中, 27 例患者在本院接受了影像学检查。其中 10 例行 CT 检查表现为团块状软组织密度影, 密度欠均匀, 部分病例病变与周围组织分界不清, 发生于四肢骨骼周围者可见膨胀性骨质破坏, 骨皮质变薄。17 例患者接受了 MR 检查, 表现为 T1WI 等或稍高信号(图 1(A))、T2WI 高信号, 内部或瘤周可见多发弯曲条状低信号流空血管影, 增强扫描可见病变不均匀强化(图 1(B))。部分病例边界清晰, 易造成影像学上的误诊, 13 例病例在影像学检查中未被提示为恶性肿瘤(14/27, 48.1%), 其中误诊血管瘤 2 例、海绵状血管瘤 1 例、血管外皮瘤 1 例, 9 例仅提示占位性病变。



(A) 左小腿 MR 平扫, T2WI-STIR 示肿瘤呈团块状高信号影, 瘤内可见流空血管影(箭头); (B) 髌关节 MR 增强扫描图像可见病变不均匀强化; (C) 肿瘤被纤维间隔分隔呈器官样排列, 与周围界清 HE 低倍放大; (D) 巢团中央细胞失黏附形成腺泡状结构 HE 中倍放大; (E) 原发于 4 岁儿童上肢, 肿瘤呈实片状分布 HE 低倍放大; (F) 瘤巢见富含裂隙状、血窦样血管网 HE 中倍放大; (G) 肿瘤周围扩张的血管内可见瘤栓 HE 中倍放大; (H) 肿瘤细胞胞浆嗜酸颗粒状(右)及透明空泡状(左) HE 中倍放大; (I) 细胞核轻度异型性, 核仁清晰 HE 高倍放大; (J) 脑转移病灶中肿瘤细胞异形显著 HE 高倍放大; (K) 肿瘤细胞 TFE3 呈核阳性表达, EliVision 法中倍放大; (L) D-PAS 染色示肿瘤胞质内紫色针状或棒状结晶(箭头)高倍放大。

**Figure 1.** The radiological and pathological features of ASPS

**图 1.** 腺泡状软组织肉瘤的影像学及病理学特点

### 3.3. 病理特征

#### 3.3.1. 肉眼所见

肿瘤通常呈灰白或灰黄色结节, 质软细腻鱼肉状, 部分切面可呈分叶状, 体积较大者可见出血、坏死灶及囊性变, 可见假包膜。

#### 3.3.2. 镜下特点

肿瘤与周围组织分界尚清, 被薄壁纤维分隔呈器官样、巢团状排列(图 1(C)), 瘤巢中央的细胞由于失黏附可形成腺泡样排列(图 1(D)), 部分儿童病例中可见肿瘤细胞弥漫实体状分布(图 1(E))。瘤巢之间衬覆单层扁平内皮细胞裂隙状或血窦样毛细血管网(图 1(F)), 肿瘤周边扩张的血管内常可见瘤栓(图 1(G))。肿瘤细胞呈圆形或多边形, 边界清晰呈显著上皮样, 胞浆丰富呈嗜酸颗粒状, 偶见透明空泡状(图 1(H)), 细胞核圆形, 居中或偏位, 轻-中度异型性, 核仁清晰(图 1(I)), 有时可在一个细胞中看到多个核仁, 核分裂像不常见。转移灶中肿瘤异形往往相对更显著(图 1(J)), 核分裂像更活跃。

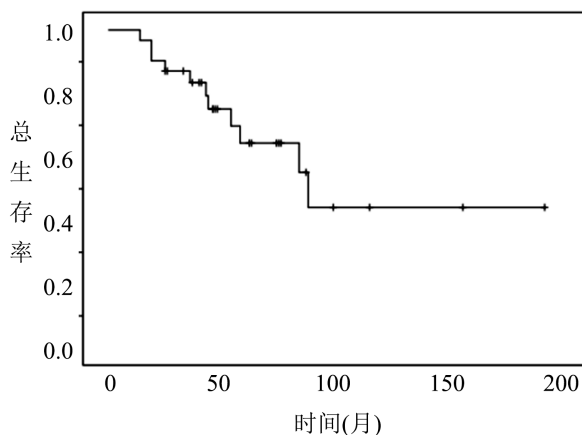
#### 3.3.3. 免疫组化与特殊染色

ASPS 最特征性的免疫表达为 TFE3 (25/26, 96.1%)细胞核强阳性着色(图 1(K)), 部分病例间叶源性标记物 Vimentin 阳性表达(8/15, 53.3%), 少部分病例肿瘤细胞阳性表达肌源性标记物 Desmin (3/19, 15.8%)、SMA (1/6, 16.7%)及神经源性标记物 NSE (8/14, 57%)及 S100 (2/25, 8%)。CKpan (0/28)、MyoD1 (0/18)、

Myogenin (0/15)、Syn (0/8)及 CgA (0/8)均阴性表达。特殊染色 PAS 或 D-PAS 后部分病例(4/7, 57.1%)可显示出阳性针状或棒状结晶(图 1(L))。

### 3.4. 治疗与预后

33 例患者接受原发灶局部扩大肿物切除术或转移灶切除术，其中 7 例患者术后辅以酪氨酸激酶抑制剂安罗替尼单药靶向治疗或联合免疫检查点抑制剂治疗，7 例术后辅以传统放化疗。平均随访时间 60 个月(14~192 个月)，12 例术后无瘤生存，8 例进展期带瘤生存，11 例死亡，6 例患者失访。本组 ASPS 患者的五年生存率 64.4% (图 2)。随访应答患者临床病理特征分析情况详见表 2。



**Figure 2.** The Kaplan-Meier curve demonstrates the overall survival rate of 31 patients with ASPS  
**图 2.** Kaplan-Meier 曲线示 31 例 ASPS 患者的总生存率

**Table 2.** Analysis of clinical and pathological characteristics in 31 followed-up responsive patients  
**表 2.** 31 例随访应答患者临床病理特征分析

		随访结果		P 值
		生存	死亡	
性别	男	8	6	0.436
	女	12	5	
年龄	≤18 岁	7	1	0.115
	>18 岁	13	10	
T 分期	T1	14	4	0.191
	T2	5	6	
	T3	1	1	
M 分期	M0	12	3	0.081
	M1	8	8	
辅助治疗	靶向/免疫	6	1	0.183
	无/放化疗	14	10	

## 4. 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 0.5%~1%，起病隐匿。本研究中，



该肿瘤在儿童患者群体中头颈部的发生率(36.4%)较高,成人则四肢肌肉或骨骼周围(65%)多见,少数病例可累及腹膜后和子宫等少见部位[4] [5] [6]。ASPS 细胞起源仍未明确,一些研究提出骨骼肌和神经起源的可能性[7] [8],本研究中的部分病例显示了肌源性和神经源性免疫组化标记物的表达,从一定程度上支持了这一观点,但因表达情况欠一致,仍需进一步的研究支持。肿瘤高密度的血管供应及早期血管播散为其特征表现,也是早期发生转移的主要原因[9]。最常见的转移部位依次是肺、骨和脑[10]。值得注意的是,本研究中最小的患者仅有 2 岁,但确诊时已伴有肺部转移。ASPS 因其发病部位的深在性和症状的隐匿性使得早期诊断困难,部分患者发现时往往已经出现远处转移从而错过最佳治疗时机,5 年生存率仅为 64.4%。相关研究表明,诊断年龄、肿瘤大小及 AJCC 分期是影响 ASPS 患者总生存期的重要预后因素[11] [12],在本研究中因病例数量有限而未得出具有统计学意义的结果,但仍能观察到早期诊断并在肿瘤局限期阶段及时干预是改善预后的重点。

ASPS 因其惰性生长方式及高度富血管性在影像检查中往往易与良性血管肿瘤或血管畸形混淆[13],对诊疗方案的制定造成误导。超声检查中,肿瘤表现为圆形或分叶状的异质性低回声团块,并可观察到瘤内外丰富的管状结构血流信号[14]。原发于人体器官内的 ASPS 较为罕见,超声检查中可能会出现漏诊的情况,如本研究中漏诊的子宫 ASPS 病例。CT 可以帮助确定肿瘤的精确位置及是否侵犯周围结构或存在远处转移,但其对于 ASPS 的性质诊断作用有限。MR 软组织分辨能力卓越,并可生成多种不同序列的扫描图像,能清晰显示肿瘤位置、大小、形态,并可准确判断肿瘤是否浸润邻近组织,是诊断软组织肿瘤和可切除性评估的主要检查手段。腺泡状软组织肉瘤因血管生成因子的过度激活和表达常表现出高度血管化的特征[15],MRI 中可表现为丰富的血供和瘤内血管流动空隙。T1WI 高信号为 ASPS 的特征性表现,T2WI 上病变常表现为不均匀高信号影。此外,可以考虑动态增强扫描以获取更多信息。必要时可行组织学检查明确肿瘤性质。

ASPS 典型的组织病理学表现聚集的大多边形嗜伊红染色上皮样肿瘤细胞巢团,巢团中心的细胞退变或因缺乏粘附性而形成特征性的腺泡状外观。肿瘤细胞的核通常呈小而圆的形状,核变异性在不同病例中可有所不同。肿瘤细胞巢团之间衬覆血窦样毛细血管网,周围血管丰富,往往可见静脉扩张伴血管内瘤栓。免疫组织化学检测通常会显示肿瘤细胞对一些标志物的阳性反应,TFE3 阳性表达是该肿瘤最特征的标志物,其敏感性和特异性均在 95% 以上[16]。肿瘤细胞胞质含有 PAS 阳性的非淀粉样物质[17],经特殊染色可显示出紫红色针状或棒状结晶。在 ASPS 中特定的染色体易位  $der(17)t(X;17)(p11;q25)$  导致 ASPSCR1-TFE3 基因融合是肿瘤的特征[18],应用反转录-聚合酶链反应(RT-PCR)或分裂 FISH (荧光原位杂交)来检测 ASPSCR1-TFE3 基因融合转录产物是诊断 ASPS 的有力工具。但有研究指出,TFE3 易位相关性肿瘤除 ASPS 外还包括 MiT 家族易位性肾癌、TFE3 易位相关性上皮样血管内皮瘤、粒细胞瘤等[19],因此,在区分具有重叠特征的不同肿瘤时,结合临床病理学特征、免疫组化、特殊染色和分子检测结果可提高诊断的准确性。

ASPS 的治疗主要依赖于扩大手术切除肿瘤,该肿瘤对传统的细胞毒性化疗不敏感[20],而放疗通常适用于手术切缘不足或肿瘤无法切除的患者。近年来,免疫治疗及靶向治疗的进展为 ASPS 的治疗提供了新的分子基础,研究证实,单药治疗或联合治疗中使用酪氨酸激酶抑制剂和免疫检查点抑制剂可以提高抗肿瘤活性,并在一定程度上延长患者的生存期[21] [22] [23]。尽管如此,目前 ASPS 仍然被认为是相对难以治疗的一种软组织肉瘤。

## 5. 结论

总而言之,早期诊断腺泡状软组织肉瘤的挑战在于其发病部位深在性、症状不典型性及影像学上与其他良性血管病变的相似性。在临床诊疗中,当患者出现不明原因的症状或肿块时,我们应该保持高度

警惕，并行进一步的影像学和组织学检查。深入了解腺泡状软组织肉瘤的特征性病理学变化、免疫表型和分子改变对于确诊这种肿瘤具有至关重要的意义。

## 参考文献

- [1] Christopherson, W.M., Foote Jr., F.W. and Stewart, F.W. (1952) Alveolar Soft-Part Sarcomas; Structurally Characteristic Tumors of Uncertain Histogenesis. *Cancer*, **5**, 100-111. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(195201\)5:1<100::AID-CNCR2820050112>3.0.CO;2-K](https://doi.org/10.1002/1097-0142(195201)5:1<100::AID-CNCR2820050112>3.0.CO;2-K)
- [2] Folpe, A.L. and Deyrup, A.T. (2006) Alveolar, Soft-Part, Sarcoma: A Review and Update. *Journal of Clinical Pathology*, **59**, 1127-1132. <https://doi.org/10.1136/jcp.2005.031120>
- [3] Tian, L., Cui, C.Y., Lu, S.Y., Cai, P.Q., Xi, S.Y. and Fan, W. (2016) Clinical Presentation and CT/MRI Findings of Alveolar Soft Part Sarcoma: A Retrospective Single-Center Analysis of 14 Cases. *Acta Radiologica (Stockholm, Sweden: 1987)*, **57**, 475-480. <https://doi.org/10.1177/0284185115597720>
- [4] Satyam Manchanda, A., Ramya, K., Garg, A. and Majumdar, K. (2021) Alveolar Soft Part Sarcoma of the Retroperitoneum: A Case Report. *Journal of Radiology Case Reports*, **15**, 20-26. <https://doi.org/10.3941/jrcr.v15i10.4003>
- [5] Huang, S.W., Huang, H.Y. and Lin, H. (2023) Alveolar Soft Part Sarcoma of the Uterine Corpus: A 13-Year Follow-Up Case Report and Review of the Literature. *Taiwanese Journal of Obstetrics & Gynecology*, **62**, 769-773. <https://doi.org/10.1016/j.tjog.2023.07.025>
- [6] Daneshpajouhnejad, P., Morrison, C., Zhao, X., Daniel, R.E., Schwartz, L., Cooper, K., Zhang, P. and Lal, P. (2023) Primary Alveolar Soft-Part Sarcoma (ASPS) of the Prostate: Report of a Deceptive Case. *International Journal of Surgical Pathology*, **31**, 1359-1363. <https://doi.org/10.1177/10668969221149135>
- [7] Mukai, M., Torikata, C., Iri, H., Mikata, A., Hanaoka, H., Kato, K. and Kageyama, K. (1986) Histogenesis of Alveolar Soft Part Sarcoma. An Immunohistochemical and Biochemical Study. *The American Journal of Surgical Pathology*, **10**, 212-218. <https://doi.org/10.1097/00000478-198603000-00008>
- [8] Auerbach, H.E. and Brooks, J.J. (1987) Alveolar Soft Part Sarcoma. A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study. *Cancer*, **60**, 66-73. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19870701\)60:1<66::AID-CNCR2820600112>3.0.CO;2-9](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19870701)60:1<66::AID-CNCR2820600112>3.0.CO;2-9)
- [9] Tanaka, M., Homme, M., Yamazaki, Y., Shimizu, R., Takazawa, Y. and Nakamura, T. (2017) Modeling Alveolar Soft Part Sarcoma Unveils Novel Mechanisms of Metastasis. *Cancer Research*, **77**, 897-907. <https://doi.org/10.1158/0008-5472.CAN-16-2486>
- [10] Tao, X., Hou, Z., Wu, Z., Hao, S. and Liu, B. (2017) Brain Metastatic Alveolar Soft-Part Sarcoma: Clinicopathological Profiles, Management and Outcomes. *Oncology Letters*, **14**, 5779-5784. <https://doi.org/10.3892/ol.2017.6941>
- [11] Ogura, K., Beppu, Y., Chuman, H., Yoshida, A., Yamamoto, N., Sumi, M., Kawano, H. and Kawai, A. (2012) Alveolar Soft Part Sarcoma: A Single-Center 26-Patient Case Series and Review of the Literature. *Sarcoma*, **2012**, Article ID: 907179. <https://doi.org/10.1155/2012/907179>
- [12] Anbarasi, K., Sathiasubramanian, S. and Kuruvilla, S. (2011) Alveolar Soft-Part Sarcoma of Tongue. *Indian Journal of Pathology & Microbiology*, **54**, 581-583.
- [13] Gulati, M., Mittal, A., Barwad, A., Pandey, R., Rastogi, S. and Dhamija, E. (2021) Imaging and Pathological Features of Alveolar Soft Part Sarcoma: Analysis of 16 Patients. *The Indian Journal of Radiology & Imaging*, **31**, 573-581. <https://doi.org/10.1055/s-0041-1735501>
- [14] Li, W., Zhang, S., Fan, W., Li, D., Tian, H., Che, D., Yu, L., Gao, S. and Liu, Y. (2022) Sonographic Imaging Features of Alveolar Soft Part Sarcoma: Case Series and Literature Review. *Medicine*, **101**, E31905. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000031905>
- [15] Soheilifar, M.H., Taheri, R.A., Zolfaghari Emameh, R., Moshtaghian, A., Kooshki, H. and Motie, M.R. (2018) Molecular Landscape in Alveolar Soft Part Sarcoma: Implications for Molecular Targeted Therapy. *Biomedicine & Pharmacotherapy*, **103**, 889-896. <https://doi.org/10.1016/j.biopha.2018.04.117>
- [16] Sharain, R.F., Gown, A.M., Greipp, P.T. and Folpe, A.L. (2019) Immunohistochemistry for TFE3 Lacks Specificity and Sensitivity in the Diagnosis of TFE3-Rearranged Neoplasms: A Comparative, 2-Laboratory Study. *Human Pathology*, **87**, 65-74. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2019.02.008>
- [17] Ladanyi, M., Antonescu, C.R., Drobnjak, M., Baren, A., Lui, M.Y., Golde, D.W. and Cordon-Cardo, C. (2002) The Precrystalline Cytoplasmic Granules of Alveolar Soft Part Sarcoma Contain Monocarboxylate Transporter 1 and CD147. *The American Journal of Pathology*, **160**, 1215-1221. [https://doi.org/10.1016/S0002-9440\(10\)62548-5](https://doi.org/10.1016/S0002-9440(10)62548-5)
- [18] Fujiwara, T., Kunisada, T., Nakata, E., Nishida, K., Yanai, H., Nakamura, T., Tanaka, K. and Ozaki, T. (2023) Advances in Treatment of Alveolar Soft Part Sarcoma: An Updated Review. *Japanese Journal of Clinical Oncology*, **53**, 1009-1018. <https://doi.org/10.1093/jcco/hyad102>

- 
- [19] Yu, W., Wang, Y., Rao, Q., Jiang, Y., Zhang, W. and Li, Y. (2019) Xp11.2 Translocation Renal Neoplasm with Features of TFE3 Rearrangement Associated Renal Cell Carcinoma and Xp11 Translocation Renal Mesenchymal Tumor with Melanocytic Differentiation Harboring NONO-TFE3 Fusion Gene. *Pathology, Research and Practice*, **215**, 152521. <https://doi.org/10.1016/j.prp.2019.152521>
- [20] Reichardt, P., Lindner, T., Pink, D., Thuss-Patience, P.C., Kretzschmar, A. and Dörken, B. (2003) Chemotherapy in Alveolar Soft Part Sarcomas. What Do We Know? *European Journal of Cancer (Oxford, England: 1990)*, **39**, 1511-1516. [https://doi.org/10.1016/S0959-8049\(03\)00264-8](https://doi.org/10.1016/S0959-8049(03)00264-8)
- [21] Judson, I., Morden, J.P., Kilburn, L., Leahy, M., Benson, C., Bhadri, V., Campbell-Hewson, Q., Cubedo, R., Dangoor, A., Fox, L., *et al.* (2019) Cediranib in Patients with Alveolar Soft-Part Sarcoma (CASPS): A Double-Blind, Placebo-Controlled, Randomised, Phase 2 Trial. *The Lancet Oncology*, **20**, 1023-1034. [https://doi.org/10.1016/S1470-2045\(19\)30215-3](https://doi.org/10.1016/S1470-2045(19)30215-3)
- [22] Urakawa, H., Kawai, A., Goto, T., Hiraga, H., Ozaki, T., Tsuchiya, H., Nakayama, R., Naka, N., Matsumoto, Y., Kobayashi, E., *et al.* (2020) Phase II Trial of Pazopanib in Patients with Metastatic or Unresectable Chemoresistant Sarcomas: A Japanese Musculoskeletal Oncology Group Study. *Cancer Science*, **111**, 3303-3312. <https://doi.org/10.1111/cas.14542>
- [23] Saerens, M., Brusselaers, N., Rottey, S., Decruyenaere, A., Creytens, D. and Lapeire, L. (2021) Immune Checkpoint Inhibitors in Treatment of Soft-Tissue Sarcoma: A Systematic Review and Meta-Analysis. *European Journal of Cancer (Oxford, England: 1990)*, **152**, 165-182. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2021.04.034>