

❖ 骨骼肌肉影像学

Imaging findings of low-grade myofibroblastic sarcoma

ZHANG Wei-wei, XU Yi-kai*

(Department of Medical Imaging, Nanfang Hospital of Southern Medical University, Guangzhou 510515, China)

[Abstract] **Objective** To analyze imaging appearances of low-grade myofibroblastic sarcoma (LGMS) compared with pathologic findings. **Methods** Twelve patients (13 lesions) of LGMS confirmed histopathologically were analyzed. MRI, CT or mammography morphological characteristics of lesions were observed and compared with pathologic findings. **Results** Four patients were male, 8 patients were female, with the median age of 44 years. Twelve tumors were lobulated solid and/or grew expansively, with clear and sharp boundary, without peritumoral edema (12 lesions), while 1 tumor grew invasively. Single lesion was found in 11 patients and multiple in 1 patient. T1WI showed hypointense lesions, T2WI showed mild heterogeneous hyperintense lesions, and garland-like or heterogeneous enhancement revealed in the parenchymal of the tumor. CT could find calcification in the lesions, the plain CT value of the tumor paranchyma were 30—47 HU, and progressive enhancement was observed after injection of contrast agent. Mild high density was found in mammography in breast lesion. Among all 12 patients, metastases were found in 2 patients, and reoccurrence happened in 3 patients, 1 patient had 8 times of reoccurrence. Imaging appearances were consistent with the histopathologic results. **Conclusion** Imaging appearances of LGMS are characteristic.

[Key words] Myofibroma; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed

低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像学表现

张薇薇, 许乙凯*

(南方医科大学南方医院影像中心, 广东 广州 510515)

[摘要] **目的** 分析低度恶性肌纤维母细胞肉瘤(LGMS)的影像学表现, 并与病理相对照。**方法** 回顾性分析 12 例(13 个病灶)经手术病理证实的 LGMS 的乳腺钼靶 X 线、CT、MRI 表现特征及其病理诊断。**结果** 12 例中, 男 4 例, 女 8 例, 中位年龄 44 岁; 11 例单发, 1 例多发。12 个病灶呈分叶和(或)膨胀性生长, 边界清楚, 瘤周水肿不明显, 1 个病灶呈浸润性生长。病灶大体 T1WI 呈均匀低信号, T2WI 呈不均匀较高信号, 内可见多条低信号分隔, 偶有囊变、出血, 增强后呈明显厚壁花环样强化。CT 平扫病灶大体呈中等稍低密度, 可见大片状钙化, 实质部分 CT 值为 30~47 HU; 增强后呈渐进性均匀或环形强化; 乳腺钼靶 X 线片表现为分叶状中等稍高密度影。12 例中, 2 例发生远处转移, 3 例复发, 其中 1 例复发 8 次。影像学表现与病理结果相符。**结论** LGMS 的影像学表现具有一定特征性。

[关键词] 肌纤维瘤; 磁共振成像; 体层摄影术, X 线计算机

[中图分类号] R730.26; R445 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2012)08-1591-05

低度恶性肌纤维母细胞肉瘤(low grade myofi-

broblastic sarcoma, LGMS)是一种梭形细胞肉瘤, 由肌纤维母细胞分化而来, 在新版 WHO 分类^[1]中已获认定; 而中度、高度恶性肌纤维母细胞肉瘤虽已见于文献报道, 但尚未经 WHO 确定。LGMS 累及部位广泛, 主要累及肢体、头颈区(尤其舌及口腔)、腹腔, 极少数发生在唾液腺、鼻腔及副鼻窦、乳腺、牙龈等^[2-5]; 其影像学表现偏于良性, 术前易误诊。本研究回顾 12 例

[作者简介] 张薇薇(1980—), 女, 内蒙古赤峰人, 在读博士, 主治医师, 讲师。研究方向: 全身 CT、MRI 诊断。

E-mail: zhangweiwei_vivian@126.com

[通讯作者] 许乙凯, 南方医科大学南方医院影像中心, 510515。

E-mail: yikaivip@163.com

[收稿日期] 2012-03-16 **[修回日期]** 2012-05-04

LGMS 患者(13 个病灶)的乳腺钼靶 X 线片、CT 及 MRI 表现,并分析其病理基础。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2006 年 8 月—2011 年 7 月经我

表 1 12 例 LGMS 患者的临床资料及影像学特征

患者序号	性别	年龄(岁)	症状/体征	发病部位	病灶数目	肿瘤大小(cm)	形态	质地	转移/复发	CT/X 线特征			MRI 特征	
										平扫肿瘤实质密度及边界	CT 值 (HU)	增强表现	平扫表现	增强表现
1	男	68	咳嗽咳痰声嘶 4 月余,呼吸困难 6 天	喉腔	1	2.5 × 2.0 × 2.0	类圆形	韧	复发	中等均匀 [#]	30	轻度均匀强化	—	—
2	女	64	大腿肿块 6 月余	大腿	1	9.0 × 7.0 × 4.0	分叶状	硬	—	中等不均匀 [▲] [#]	41	渐进性不均匀强化	—	—
3	女	54	下腹壁包块 7 月余	下腹壁	1	3.0 × 2.5 × 2.0	类圆形	中等	复发	中等均匀 [#]	38	轻度均匀强化	—	—
4	女	41	右肩疼痛并进行性肿块	肩胛骨、肱骨、锁骨	1	11.0 × 10.0 × 10.0	不规则	硬	肺转移	中等不均匀,边界不清,多处骨质破坏 [▲]	39	不均匀分房样强化	—	—
5	女	60	尿频、尿急、尿痛 40 年	膀胱	1	2.0 × 1.7 × 1.3	菜花状	硬	—	中等均匀 [#]	43	膀胱增厚、壁轻度均匀强化,小结节环形强化	—	—
6	女	23	左腋下肿物伴压痛 1 年	腋下肌群间	1	5.0 × 4.0 × 4.0	不规则	硬	—	不均匀稍低密度,边缘欠清	47	轻中度强化	低 T1 高 T2, 边缘欠清	明显均匀强化 [*]
7	男	14	右颈肩肿块 6 天	颈肩部肌群间	1	10.0 × 7.0 × 6.0	楔形伴分叶	硬	—	—	—	—	T1 略低, T2 不均匀增高 [#]	明显略不均匀强化 [*]
8	女	44	右大腿肿块术后反复复发 5 年	大腿肌群间、会阴	2	7.0 × 6.0 × 2.0 及 4.0 × 4.0 × 3.0	类圆形	鱼肉状	复发 8 次	—	—	—	T1 略低, T2 不均匀增高 [#] [☆]	厚壁、不规则花环样强化 [*]
9	男	44	右膝疼痛 2 月余	右股骨下端	1	6.0 × 5.0 × 4.0	分叶状	—	—	X 线示虫蚀状骨质破坏,边缘不清,密度不均	—	—	T1 低, T2 不均匀增高、局部边缘欠清,局部骨质破坏 [◇]	厚壁、不规则花环样强化 [*]
10	男	37	左小腿近端肿物 6 月余	左胫骨上段	1	9.0 × 7.0 × 4.0	不规则	—	—	—	—	—	T1 不均匀低, T2 不均匀高,边缘欠清,骨质破坏明显 [☆] [●]	骨内不规则环形强化,均匀强化 [●]
11	女	19	左髂后疼痛 2 年	髂后肌群间	1	6.0 × 4.0 × 1.0	扁圆形	韧	—	—	—	—	T1 等, T2 高, 压脂 T2 高, 边缘欠清	明显均匀强化 [*]
12	女	61	左乳肿物 1 年余	乳腺	1	6.0 × 3.5 × 4.0	分叶状	硬	椎体转移	X 线示分叶状中等稍高密度,部分边缘欠清,未见钙化灶,同侧腋窝淋巴结肿大	—	—	—	—

注:“—”:未获取的数据;*:无瘤周水肿;#:边缘清楚;▲:大片状钙化;☆:囊变、分隔;◇:瘤内出血灶;●:瘤周软组织肿块

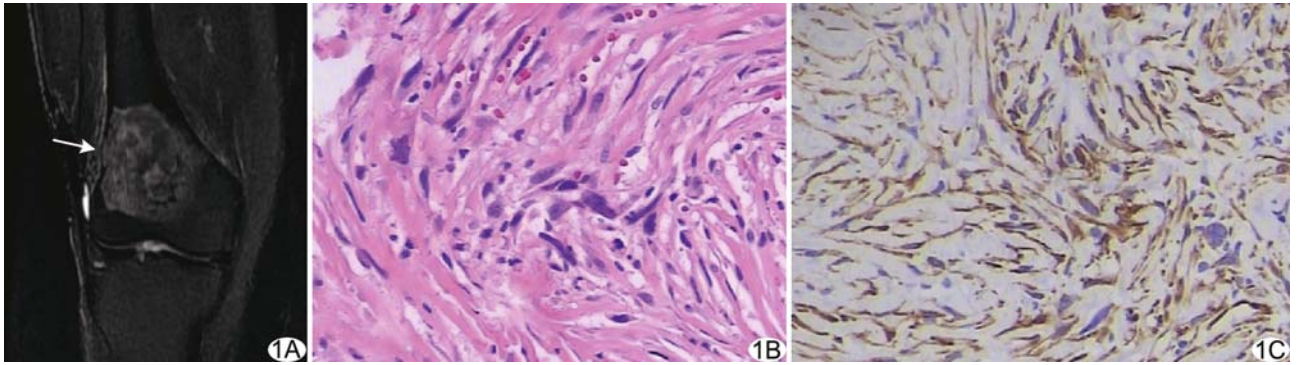


图 1 患者男, 44 岁, 右侧股骨下端 LGMS A. 冠状位 T2WI 示病变呈以高信号为主的混杂信号, 周围水肿不明显, 邻近骨质可见破坏 (箭); B. 镜下可见瘤细胞呈梭形, 交错排列, 异型性明显 (HE, ×400); C. 免疫组化染色 (×200), Vim(+)

院手术病理证实、临床及影像资料完整的 12 例 LGMS 患者 (13 个病灶), 男 4 例, 女 8 例, 年龄 14~68 岁, 中位年龄 44 岁。

1.2 检查方法 对 2 例患者采用 Siemens Mam-momat Novation DR 型全数字乳腺摄影机行乳腺钼靶 X 线摄片检查, 自动曝光与手动曝光结合, 摄头尾位 (cranial-caudal, CC) 及内外侧斜位 (medial-lateral-oblique, MLO) 片。对 6 例患者采用 Siemens Definition 螺旋 CT 机进行 CT 检查, 管电压 120 kV, 管电流 197 mAs, 层厚 8 mm, 轴位扫描, 通过工作站后处理 3D 图像; 静脉注射碘佛醇 (剂量 60~70 ml, 注射速率 3 ml/s) 后行增强扫描。对 6 例患者采用 GE Signa Excite 3.0T MR 扫描仪行常规轴位、矢状位及冠状位 MR 扫描, 包括 SE T1W (TR 440~560 ms, TE 7.4~7.6 ms) 和 FSE T2W (TR 4000~4300 ms, TE 135~139 ms); 手推 Gd-DTPA (0.1 mmol/kg) 后行增强扫描。2 例患者先后接受 CT 与 MR 检查。

1.3 病理学检查 所有患者均接受手术治疗。以 10% 甲醛溶液固定手术切除标本, 石蜡包埋、切片, 行 HE 及免疫组化染色。

2 结果

2.1 LGMS 的临床资料及影像学特征见表 1。

2.2 LGMS 的病理表现 肿瘤呈分叶状, 包膜完整或部分完整, 质硬, 灰白或灰红色, 2 个病灶内可见钙化。肿瘤细胞大多呈梭形或多角形, 纵横交错或编织状排

列, 界限不清, 包浆红染, 细胞核大小不等, 呈梭形、类圆形, 核大深染, 异型性明显, 核分裂象多见, 部分区域见黏液样背景, 可见瘤巨细胞 (图 1)。免疫组织化学染色: Vim(+), Actin(+), Ki-67(+) 为 1%~5%, 发生远处转移的病例 Ki-67(+) 达 80% (图 1)。根据 2002 版 WHO 肿瘤分类及诊断标准, 均诊断为低度恶性肌纤维母细胞肉瘤。

3 讨论

3.1 LGMS 概述 LGMS 由 Vasudev 等于 1978 年首次报道, 是一种以肌纤维母细胞分化为特征的少见恶性间叶组织肿瘤, 好发于 60~80 岁, 男性略多于女性, 少数病例发生于 20 岁以下。LGMS 多为单发, 少数可多发, 主要发生于四肢 (下肢略多于上肢), 偶见于躯干、头颈部及手^[6]、足部。临床表现以进行性增大的肿

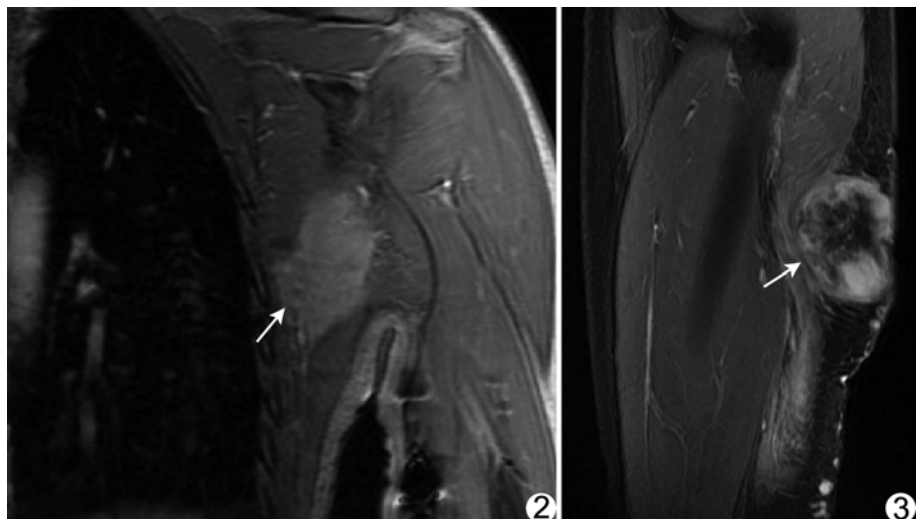


图 2 患者女, 23 岁, 左肩胛肌群 LGMS 冠状位增强 T1WI, 肿瘤明显强化 (箭), 边界较清楚, 瘤周水肿不明显 图 3 患者女, 44 岁, 右大腿后肌群 LGMS 矢状位增强 T1WI 示肿块呈花环状强化 (箭)

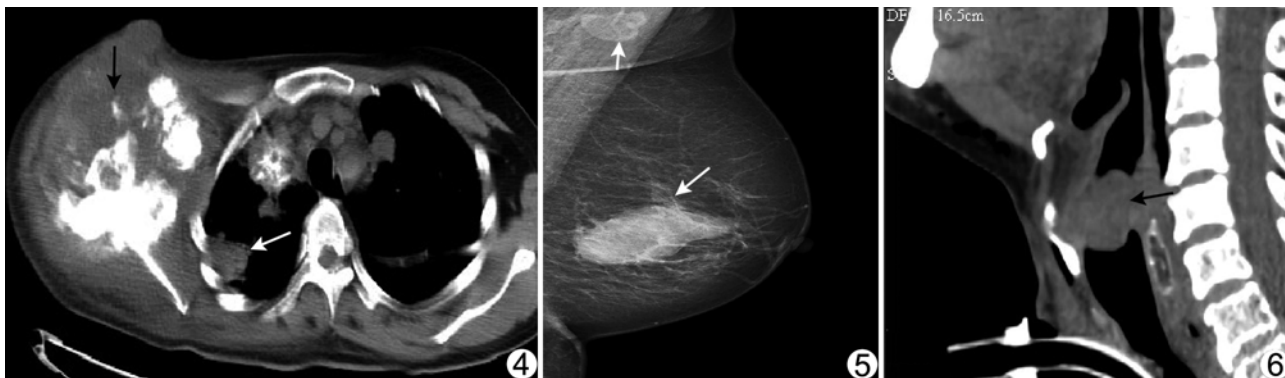


图 4 患者女,41 岁,右肩部多发骨 LGMS 轴位 CT 示右侧肩胛骨、肱骨头、肩峰多发骨质破坏及软组织肿块形成(黑箭),右肺可见团块状转移灶(白箭) 图 5 患者女,61 岁,左侧乳腺 LGMS 左侧乳腺 MLO 位钼靶摄片,肿块位于外下象限,大小 6.0 cm×3.5 cm×4.0 cm,呈分叶状,中等稍高密度,大部分病灶边缘清楚,侧后方边界不清(箭),腋窝可见不规则增大淋巴结(短箭) 图 6 患者男,68 岁,喉腔 LGMS CT 平扫矢状位重建示喉腔几乎被软组织团块填满(箭),边界较清楚,周围喉壁受压向前推移,CT 值 30 HU

块为主,质地较硬,多数境界清楚,半数以上可发生于局部并反复复发。LGMS 远处转移,以肺、骨、淋巴结转移为主^[7-8],发生较少。免疫组化主要以 Vim 阳性为特征,还可出现肌特异性肌动蛋白(SMA)阳性和(或) α -平滑肌肌动蛋白(Actin)阳性^[1]。本组 12 例患者中位数年龄为 44 岁,2 例 20 岁以下,与文献报道^[1]不甚相符,可能与本组病例数较少有关。

3.2 原发于四肢及躯干肌群间的 LGMS 本组 6 个 LGMS 病灶发生于四肢及躯干肌群间(6/13),表现为膨胀性生长的分叶状团块,边界较清,部分病例包膜完整(图 2)。MR 平扫 T1WI 呈均匀略低信号或等信号,T2WI 多为均匀或不均匀高信号,其内有不等量索条状信号,可有坏死、囊变、出血、钙化;增强后肿瘤实质呈厚壁花环样明显强化(图 3)。CT 表现为均匀或不均匀中等密度肿瘤,大部边界清楚,可见大片状钙化。本组 2 个病灶内可见斑片状或大片状钙化(图 4)。发生于肌群间的 LGMS 需与神经源性肿瘤鉴别^[9],如神经鞘瘤、神经纤维瘤,后者与周围神经关系密切,且其长轴方向与周围神经走行方向一致,包绕周围神经生长,但仅靠影像学表现不易辨别,应密切联系临床。

3.3 原发于骨的 LGMS 发生于长骨的 LGMS 较罕见,本组 3 例骨 LGMS,其中 2 例发生于长骨(股骨下端、胫骨上段),1 例发生于扁骨(肩胛骨、锁骨)。2 例发生于长骨者均为膨胀性生长,边界大部分清楚,并呈溶骨性骨质破坏,形成大小不一的软组织肿块,T1WI 呈低信号,T2WI 呈不均匀高信号,增强后可见厚壁花环状或不均匀灶状强化。肿瘤血供丰富,周围可有明显水肿,与文献报道^[10]基本一致(图 1)。1 例扁骨多

发病变表现为肩胛骨、锁骨及肱骨头广泛骨质破坏及周围软组织肿块,同时可见多发片状钙化,双肺出现转移灶(图 4)。分析本组 3 例骨骼 LGMS,多瘤灶且边界不清、出现远处转移且瘤内小血管丰富等特征说明其更有侵袭性。骨的 LGMS 主要应与骨纤维肉瘤相鉴别,后者临床罕见,好发于四肢长骨干骺端或骨干,影像学表现以膨胀性、虫蚀状骨质破坏及局部软组织肿块形成为特征,鉴别诊断较难。

3.4 原发于其他少见部位的 LGMS 本组 LGMS 发生于乳腺、喉腔、膀胱各 1 例。王岸飞等^[2]报道 1 例乳腺 LGMS 的 MRI 特征,认为与炎性乳癌表现相似,时间-信号曲线呈平台型。王洁^[11]报道 1 例乳腺 LGMS 的钼靶 X 线片特征,提示肿瘤呈破坏性生长。本组乳腺 LGMS 大小为 6.0 cm×3.5 cm×4.0 cm,呈分叶状,中等稍高密度,大部分边缘清楚,仅侧后方边界不清,其内未见钙化,与乳腺浸润性导管癌及炎性乳癌表现均不同(图 5);行根治性手术后 12 个月后发现多个腰椎转移灶。喉腔 LGMS 相对多见^[5,12-13],常表现为声音嘶哑,本组 1 例喉腔 LGMS 几乎阻塞整个喉腔,患者出现呼吸困难(图 6),CT 示病灶边界较清楚,有轻度均匀强化,应与常见的良性病变相鉴别。原发于腹膜后及腹腔脏器的 LGMS 非常少见,本组仅 1 例,发生于膀胱,患者尿频、尿急、尿痛 40 余年,CT 示膀胱顶部不规则增厚及突出于膀胱外的小结节影,呈轻度环状强化,与张剑飞等^[14]报道的 1 例膀胱 LGMS 相似。膀胱 LGMS 需与其他上皮源性良恶性肿瘤相鉴别^[15]。

总之, LGMS 的影像学表现为发生于肌群间隙或其他部位的边界较清楚、分叶状、瘤周水肿不明显的肿

块,增强后呈轻、中度厚壁花环状强化,但仅靠影像学表现诊断较困难,确诊有赖于病理组织学检查。

[参考文献]

- [1] Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World Health Organization classification of tumors. Lyon: IARC Press, 2002.
- [2] 王岸飞,张焱,赵武干,等.乳腺肌纤维母细胞肉瘤 MRI 诊断一例.临床放射学杂志,2011,30(8):1186-1187.
- [3] 蒙国照,丁宇.牙龈低度恶性肌纤维母细胞肉瘤.国际病理科学与临床杂志,2011,31(5):389-393.
- [4] 付芳芳,沈海林,王聚宝,等.胃低度恶性肌纤维母细胞肉瘤一例.临床放射学杂志,2011,30(9):1398-1399.
- [5] Covello R, Licci S, Pichi B, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the larynx. Int J Surg Pathol, 2011,19(6):822-826.
- [6] Nagata Y, Matsuno T, Hamada N, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the palm. Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg, 2008,42(3):164-167.
- [7] Meng GZ, Zhang HY, Bu H, et al. Myofibroblastic sarcomas: A clinicopathological study of 20 cases. Chin Med J (Engl), 2007, 120(5):363-369.
- [8] Mentzel T, Dry S, Katenkamp D, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma: Analysis of 18 cases in the spectrum of myofibroblastic tumors. Am J Surg Pathol, 1998,22(10):1228-1238.
- [9] 于春水,李坤成,杨小平,等.四肢软组织神经源性肿瘤的 MRI 诊断.中国医学影像技术,2003,19(9):1185-1187.
- [10] Arora R, Gupta R, Sharma ADinda AK. A rare case of low-grade myofibroblastic sarcoma of the femur in a 38-year-old woman: A case report. J Med Case Reports, 2010,4(1):121.
- [11] 王洁.乳腺纤维母细胞/肌纤维母细胞性肿瘤临床病理分析.临床与实验病理学杂志,2009,25(1):4.
- [12] Schroder S, Stengel B, Radtke AKleemann D. Myofibroblastic sarcoma of the larynx: A case report and review. HNO, 2009, 57(12):1311-1316.
- [13] Cheng KJ, Wang SQ, Zhou SH. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the larynx: A case report. Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi, 2010,5(10):868-869.
- [14] 张剑飞,杨为民,宋晓东,等.膀胱肌纤维母细胞肉瘤一例.临床外科杂志,2009,17(2):1.
- [15] Schneider G, Ahlhelm F, Altmeyer K, et al. Rare pseudotumors of the urinary bladder in childhood. Eur Radiol, 2001,11(6):1024-1029.

全军第十二届超声医学专业学术会议通知

经总后卫生部批准,全军第十二届超声医学专业学术会议拟定于 2012 年 10 月在重庆市召开,会议主要目的是交流超声医学诊断与治疗方面的新技术、新进展,并开设中青年英语论坛,进行全军超声医学专业委员会学组及青年委员会成立大会。报到当天下午举办血管超声规范化学习班。

会议征文要求:未公开发表的论文摘要,限 800~1000 字,按目的、资料与方法、结果、结论格式书写,请将稿件以 Word 格式发送至 ultratd@163.com 或 ultratd@fmmu.edu.cn 邮箱。参加此专业学术会议者可获军队继续教育 6 学分。征文截止日期 2012 年 8 月 31 日,具体安排详见第二轮通知。

联系人:李军

地址:西安市第四军医大学唐都医院超声科 邮编:710038

联系电话:029-84778374,军线:0901-778374

全军超声医学专业委员会

2012 年 4 月 26 日