

论 著 · 骨 肌

儿童髓系肉瘤的影像学特点分析

莫 娟^{1,*} 周 强² 史利欢³

- 1.郑州大学附属儿童医院、河南省儿童医院郑州儿童医院超声医学科
2.郑州大学附属儿童医院、河南省儿童医院郑州儿童医院病理科
3.郑州大学附属儿童医院、河南省儿童医院郑州儿童医院血液实验室
(河南 郑州 450018)

【摘要】目的 探讨儿童髓系肉瘤(MS)的超声、CT及MRI的影像学表现及病理特点，以提高MS的诊断水平。方法 回顾性分析我院2016年1月至2022年5月经病理及免疫组化确诊为MS的7例患儿影像资料，其中孤立性MS 2例，白血病性MS 5例，总结其影像学特征。结果 7例MS患儿中，局部占位6例，其中单发3例，多发3例，共12个病灶，超声检查5例，均以低回声为主，血供稍丰富；CT扫描6例，呈等或略低密度，无明显包膜及钙化，其中2例伴坏死，1例囊性变，增强后1例为不均匀性强化，1例为渐进性强化；MRI扫描4例，病灶在T1WI上呈等、低信号，T2WI及T2WI压脂呈等、高信号，DWI呈高或稍高信号，2例增强后均表现为明显强化；肝脏弥漫性病变1例，超声检查肝脏体积增大，内为弥漫性片状低回声，CT扫描呈弥漫性片状低密度影，增强后呈不均匀性强化。结论 MS可为单发，也可多发肿块或弥漫性病变，影像学表现缺乏特征性，确诊需靠病理及免疫组化。

【关键词】髓系肉瘤；白血病；超声；磁共振显像
【中图分类号】R733.7
【文献标识码】A
DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2025.10.053

Analysis of Imaging Characteristics of Myeloid Sarcoma in Children

MO Juan^{1,*}, ZHOU Qiang², SHI Li-huan³.

- 1.Department of Ultrasound Medicine, Children's Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Henan Children's Hospital Zhengzhou Children's Hospital, Zhengzhou 450018, Henan Province, China
2.Department of Pathology, Children's Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Henan Children's Hospital Zhengzhou Children's Hospital, Zhengzhou 450018, Henan Province, China
3.Hematology Laboratory, Children's Hospital Affiliated to Zhengzhou University, Henan Children's Hospital Zhengzhou Children's Hospital, Zhengzhou 450018, Henan Province, China

ABSTRACT

Objective To explore the imaging features and pathological characteristics of children with myeloid sarcoma (MS) using ultrasound, CT, and MRI, in order to improve the diagnostic level of MS. **Methods** A retrospective analysis was conducted on the imaging data of 7 children diagnosed with MS by pathology and immunohistochemistry in our hospital from January 2016 to May 2022, including 2 cases of isolated MS and 5 cases of leukemia MS. The imaging characteristics were summarized. **Results** Among the 7 children with MS, there were 6 cases of local space occupying lesions, including 3 cases of single lesion and 3 cases of multiple lesion, with a total of 12 lesions. Ultrasound examination showed that 5 cases were mainly hypoechoic with slightly abundant blood supply; Six cases were scanned by CT, showing equal or slightly low density, without obvious capsule or calcification, including 2 cases with necrosis, 1 case with cystic degeneration, 1 case with uneven enhancement after enhancement, and 1 case with progressive enhancement; Four cases were scanned by MRI, and the lesions showed equal or low signal on T1WI, equal or high signal on T2WI and T2WI, and high or slightly high signal on DWI. Both cases showed significant enhancement after enhancement; One case of diffuse liver lesion, with increased liver volume on ultrasound examination and diffuse patchy hypoechogenicity inside. CT scan showed diffuse patchy low-density shadows with uneven enhancement after enhancement. **Conclusion** MS can be a single lesion, multiple masses, or diffuse lesions. The imaging findings lack specificity, and diagnosis relies on pathology and immunohistochemistry. **Keywords:** Myeloid Sarcoma; Leukemia; Ultrasound; Magnetic Resonance Imaging

髓系肉瘤(Myeloid sarcoma, MS)又名粒细胞肉瘤、髓外白血病、绿色瘤等，系由原始或幼稚髓系细胞浸润骨髓以外的器官和组织形成的实体性肿瘤。孤立性MS极罕见，Guermazi^[1]等报道成人发生率为2/100000，而白血病患者中MS的发生率为2%~9%。MS可发生在任何年龄，但以儿童和青少年多见，疾病恶性程度高，缺乏特征性临床症状及血象改变，确诊后平均生存时间仅7.5个月^[2]。目前国内外对MS的诊断往往在术后获得病理结果确诊，了解MS的影像学特点对早期诊断、减少误诊、降低创伤性手术有重要意义。本文通过对7例MS患儿的影像学资料进行总结分析，结合相关文献，报道如下。

1 资料与方法

- 1.1 一般资料** 患儿男2例，女5例，年龄1月9天~10岁，平均年龄3.95岁。超声检查6例；CT扫描6例，增强扫描3例；MRI检查4例，增强扫描2例。骨髓形态学分析及免疫组化检测5例，其中2例同时进行组织穿刺活检，4例行基因检测；2例经手术切除病理证实。
- 1.2 检查方法** 超声采用Philips Epiq7超声诊断仪，线阵探头频率3~12MHz，重点观察病变部位、大小、内部回声及与周围脏器的毗邻关系及血供；CT采用Philips 256排螺旋 CT 扫描仪，患儿安静仰卧位，根据不同检查部位设置管电流和管电压，层距5.0mm，层厚5.0mm。增强扫描经上肢静脉团注非离子型对比剂碘海醇(碘含量 300 mg/mL)，剂量 1.5~2.0 mL/kg 体质量(最大剂量 60~80 mL)，流率 1.5~2.5 mL/s；MRI采用西门子Magnetom Aera 1.5T超导磁共振仪，根据扫描部位设置不同线圈，常规平扫冠状位T1WI序列，TR 500~600 ms，TE 8~10 ms，矢状位、冠状位T2WI序列，TR 3500~4000 ms，TE 100~120 ms，矢状位T2压脂序列，TR 3000~3500 ms，TE 102~110 ms，应用对比剂Gd-DTPA，剂量0.1mmol/kg，注射流率3 mL/s。
- 1.3 病理及基因检测** 病理切片行HE及免疫组化染色，免疫组化采用 EnVision 两步法，全自动免疫组化染色机对髓过氧化物酶(MPO)、CD33、CD34、CD38、CD56、CD117、HLA-DR、溶菌酶(Lysozyme)等进行染色。应用MLL断裂探针、BCR/ABL融合基因探针、PML/RARA融合基因探针、5q-探针、7q-探针、AML1/ETO融合基因探针6组探针，按特定设计分别固定在标准化检测玻片上，采用多探针FISH技术对骨髓标本进行处理、细胞收获、制片、变性、杂交、洗脱、荧光染色等操作。
- 1.4 图像分析** 影像及病理报告由2位高年资医生审核后阅片及报告书写，对病灶的位置、内部结构特点及与周围脏器的毗邻关系、CT值及核磁信号、强化方式、病理特点

【第一作者】莫 娟，女，主治医师，主要研究方向：儿科超声诊断。E-mail: 459289582@qq.com
【通讯作者】莫 娟

等进行特征性分析。当2位医生意见不一致时进行协商或全科会诊，直至形成统一意见为最终结果。

2 结 果

2.1 临床表现 孤立性MS 2例，均为单发，分别位于上唇部、右下肢软组织(图1)；白血病性MS 5例，均为急性，多发4例，分别位于腹股沟淋巴结、颅底及眼眶(图2)；子宫、淋巴结伴头皮部位的髓外复发(图3)；T7-L12椎管及脊柱旁，L1、2椎体(图4)；肝脏1例(图5)；单发1例，位于盆腔骶1~3水平(图6)。临床症状：发热，血细胞异常2例，纳差、哭闹，肝脾大1例，发现无痛性肿块为主2例，患病部位疼痛2例。

2.2 影像学表现 局部占位6例(共12个病灶)，超声检查5例(7个病灶)，肿块长径6.7mm~74.8mm，均以低回声为主，无明显边界及包膜，血供稍丰富，2例淋巴结受累者淋巴结结构模糊，淋巴门结构消失，呈不均匀性低回声(图2)。CT扫描5例(11个病灶)(图3~图4)，CT值(35~44)HU，密度不均匀，瘤体的主体部位较肌肉

呈等或稍低密度，边界不规则，均无包膜及钙化，伴坏死2例，囊性变1例，增强后表现为不均匀性或渐进性强化，周边较中心强化程度稍高。MRI扫描4例(7个病灶)(图1、图4)，3例位于下肢软组织(图1)、椎旁(图4)及眶周软组织者均表现为T1WI等信号、T2WI等信号，T2压脂呈稍高信号，其中2例增强后明显强化，周边较中心强化显著，2例邻近骨髓信号异常；1例位于盆腔，瘤体位于骶椎前方，侵犯右侧髂血管及右侧输尿管下段，表现为T1WI、T2WI等信号，T2压脂表现为稍高信号。肝脏弥漫性病变1例，超声表现肝脏体积增大，肝实质内弥漫性片状低回声，边界模糊，肝静脉纤细，肝动脉增宽，门静脉见逆向血流。CT扫描呈弥漫性片状低密度影，CT值约35HU，增强后呈不均匀性强化。

2.3 免疫组化、基因染色体检测结果 免疫组化：MPO阳性5例，Lysozyme阳性2例，CD33阳性4例，CD34阳性5例，CD43阳性4例，CD56阳性2例，CD117阳性4例，HLA-DR阳性3例。1例患儿因病情危重放弃治疗，2例孤立性MS未常规送检，故仅4例进行基因染色体检测，一般资料详见表1。

表1 7例MS患儿的一般资料

性别	年龄	部位	分型	免疫组化
男	6岁9月	盆腔	1型	表达CD33、CD34、CD38、CD56、CD117、HLA-DR、MPO，弱表达CD15。
男	10岁	T7--L12椎管及脊柱旁；L1、2椎体	1型	表达CD5、CD99、CD7、CD34、CD10、MPO、CD117、CD3、CD43
女	7岁5月	腹股沟淋巴结、颅底及眼眶	1型	表达CD13、CD34、CD38、CD71、CD117、CD123、HLA-DR、MPO，部分表达CD19、CD56。
女	2岁9月	子宫，头皮，淋巴结	2型	表达CD4、CD11c、CD15、CD33、CD38、CD64、HLA-DR、CD56。
女	2月15天	肝脏	1型	表达BRG-1、CD163、CD31、CD34、CD43、INI-1、Ki-67、Lysozyme，MP0(—)。
女	1月9天	右小腿软组织	4型	表达CD163、CD3、CD43、INI-1、Ki-67、MP0、ysozyme。
女	4月23天	上唇软组织	4型	表达CD15、CD15、CD20、CD163、CD43、CD68、CD117、INI-1、Ki-67、MP0。

续表1

基因

(AML1-ETO) 阳性(Ct=24.36)；融合基因 1级RUNX1-RUNX1T1；基因突变 1级 KIT,NRAS；2级CSF3R, JAK1 NM, DHX15

(AML1-ETO) 阳性(Ct=21.41)；预后基因示ABCB1突变阳性；染色体：46, XY, t(8; 21)(q22; q22)

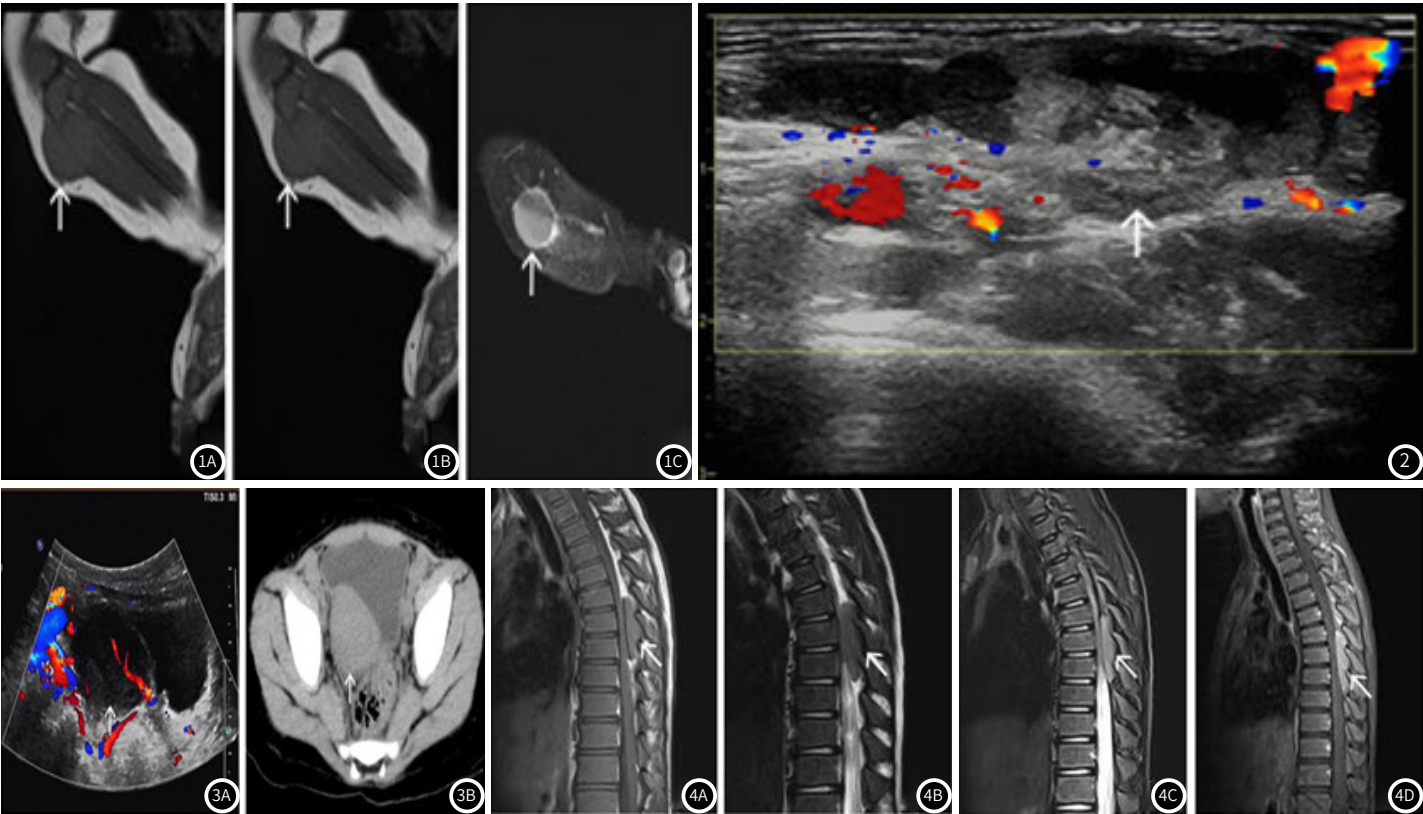
(AML1-ETO) 阳性(Ct=25.06)；检测出kit突变(突变位置exon17 p.Asp820Gly突变频率2.78%)、WT1突变(突变频率38.17%)

MLL-AF10阳性；FLT3-TKD突变阳性，NRAS突变阳性，TET2为SNP

无

无

无



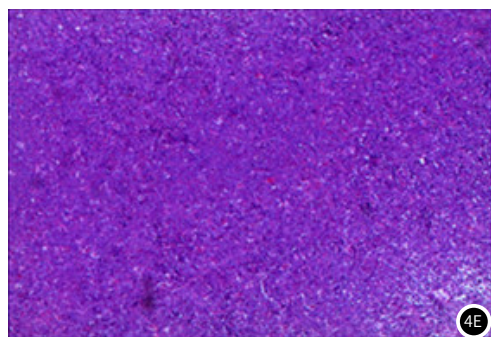


图1 女,右胫前软组织MS,MRI扫描表现为T1WI、T2WI等信号,T2压脂呈高信号。
图2 女,左腹股沟淋巴结白血病性MS,超声表现为不均质回声团块,淋巴门结构消失。
图3 女,子宫白血病性MS,3A:超声检查宫体回声弥漫性减低,见枝条状血流信号穿行;3B:CT平扫呈等密度。
图4 男,椎管及脊髓背侧MS,MRI扫描呈T1WI、T2WI等信号,T2压脂稍高信号,增强后明显强化。4E:病理示肿瘤细胞中等大小,弥漫生长,细胞核形状不规则,核膜薄,核染色质细腻,核仁小。免疫组化:MPO(+)(HE×100)。

3 讨论

MS因幼稚的粒细胞含有过氧化物酶,氧化后肿瘤标本切面呈绿色,1811年Burns首次报道时称其为绿色瘤,2001年WHO淋巴造血系统肿瘤病理分类命名为MS,WHO于2008年将MS定义为发生于髓外、伴或不伴成熟迹象的髓系原始细胞构成的软组织肿块^[3]。有文献报道^[4]MS的发病率男多于女,而本组病例中男女比例为2:5,与文献报道不符,这可能与本组病例数少有关。MS多为单发,可分散在身体任何部位,以皮肤、胃肠道、淋巴结和骨等部位最常见,生殖系统少见^[5]。

孤立性MS临床非常罕见,多因肿块就诊,由于缺少白血病病史,骨髓活检和血液涂片均为正常且缺乏特异性影像学表现,病变在髓外组织时易误诊为肉瘤或淋巴瘤,当骨髓信号受到抑制时,提示存在血液或骨髓肿瘤性病变可能^[6]。孤立性MS可在数月甚至数年内发展为白血病,但也可终身不发展为白血病,对本组的两例孤立性MS随访5年,均未继发白血病,需进行长期随访。白血病性MS常可伴发或继发于急性髓细胞白血病(AML)、骨髓增生异常综合征(MDS)及慢性淋巴细胞白血病(CML)等,本组白血病性MS中,4例为MS伴发AML,1例确诊后15天死亡,3例行异基因造血干细胞移植(HSCT),目前患儿状况良好;1例为AML规范化疗10个月头皮处MS髓外复发,患儿行异基因造血干细胞移植(HSCT),目前状况良好。而欧洲骨髓移植中心分析了5824例接受HSCT治疗的患者,仅有26例(0.46%)移植后发生MS^[7],因此早期对白血病患者进行HSCT治疗对预防MS至关重要。

MS的影像学表现因发病部位不同而各异^[8],不成熟髓细胞构成的肿瘤在髓外呈浸润性生长,具有一定的侵袭性,对邻近的肌肉、骨骼浸润、侵犯和破坏,瘤体多无明显边界及包膜,超声检查均以低回声包块为主,血流信号稍丰富,可能因不成熟的粒细胞聚集成软组织肉瘤血供需求增加,周围新生血管增多有关。CT及MRI扫描密度/信号不均匀,T1WI呈等、低信号,T2WI及T2压脂呈等、高信号,增强后明显强化,与文献报道一致^[9]。发生在头颈部的MS多见于眼眶,最常受累部位为眶顶内脂肪间隙,且儿童眼眶MS的发病率较成人更高^[10],表现为软组织的肿胀,有骨质浸润时T2压脂高信号,DWI信号增高,增强后明显强化或不均匀性强化,眼眶MS沿眼眶侵犯鼻窦时,可导致鼻窦骨质破坏(发生针状骨膜反应),骨质浸润后可见异常信号。淋巴结MS多为转移性病变,内部回声杂乱,多伴有坏死液化,CT扫描密度不均匀,增强后呈环形强化。脊柱椎管的MS常由于髓细胞通过哈佛管系统向外浸润骨膜,通过扩大的椎间孔沿神经根侵犯椎旁软组织形成软组织肿块,临近脊髓硬膜囊常受压,MRI表现为条片状等T1WI、等T2WI信号,T2压脂呈稍高信号,受累椎体表现为T2压脂高信号。增强后病灶呈明显较均匀性强化,坏死部分无明显强化,与Singh^[11]等报道的MRI信号特点(T1WI呈等低、等或等高信号,T2WI呈高、等或等低信号)基本一致。本组中发生在肝脏的白血病MS,因纳差、哭闹、肝脾大就诊,CT扫描肝脏密度不均匀,见片状低密度影弥漫性分布,可能与幼稚的嗜酸性粒细胞弥

漫性浸润有关,增强扫描后肝脏呈不均匀性强化,片状低密度影强化较弱,呈渐进性强化,延迟期强化向中心填充。

MS的影像学表现呈多样化的特点,缺乏特征性表现,确诊需依靠病理及免疫组化。CD43和Lysozyme(溶菌酶)是最敏感的标志物,在大多数病例中阳性率为100%^[12]。MPO灵敏度和特异度高,阳性率为83.6%~100%,被认为是诊断MS最有帮助的指标^[13]。在临床工作中,根据肿瘤的发生部位、对周围组织的侵犯等影像学表现,结合病史及血液学检查可对MS提供一定的诊断价值。

参考文献

- [1]汪纯洁,谢道海.髓系肉瘤的CT和MRI影像学分析[J].放射学实践,2019,34(12):1380-1384.
- [2]Singh A,Kumar P,Chandrashekhara SH,et al.Unravelling chloroma: review of imaging findings[J].Br J Radiol,2017,90(1075):20160710.
- [3]Campo E,Swerdlow SH,Harris NL,et al.The 2008 WHO classification of lymphoid neoplasms and beyond: evolving concepts and practical applications[J].Blood,2011,117(19):5019-5032.
- [4]Jankowski P P,Krishna P H,Rutledge J C,et al.Surgical management and outcome of scalp subcutaneous granuloma annulare in children:case report[J].J Neurosurg,2008,63(5):1002.
- [5]Kawamoto K,Miyoshi H,Yoshida N,et al.clinicopathological,cytogenetic,and prognostic analysis of 131 myeloid sarcoma patients[J].Am J Surg Pathol,2016,40(11):1473-1483.
- [6]戴望春,刘鸿圣,邱民伟.儿童粒细胞肉瘤MRI表现及文献复习[J].中国医学影像技术,2019,35(3):408-411.
- [7]Bekassy AN,Hermans J,Gorin NC,et al.Granulocytic sarcoma after allogeneic bone marrow transplantation: a retrospective European multicenter survey. Acute and Chronic Leukemia Working Parties of the European Group for Blood and Marrow Transplantation[J].Bone Marrow Transplant,1996,17(5):801-808.
- [8]Almond LM,Charalampakis M,Ford SJ,et al.Myeloid sarcoma:Presentation,diagnosis,and treatment[J].Clin Lymphoma Myeloma Leuk,2017,17(5):263-267.
- [9]薛康康,程敬亮,张勇,等.粒细胞肉瘤影像学特征[J].中国医学影像技术,2015,31(3):376-380.
- [10]Singh A,Kumar P,Chandrashekhara SH,et al.Unravelling chloroma: Review of imaging findings[J].Br J Radiol,2017,90(1075):20160710.
- [11]黄周,谢道海,孟倩,等.粒细胞肉瘤的影像学诊断.实用放射学杂志,2015,31(4):625-629.
- [12]Wilson C S,Medeiros L J.Extramedullary manifestations of myeloid neoplasms[J].Am J Clin Pathol,2015,144(2):219-239.
- [13]Mohamed M,Nagla A K,Ihab E,et al.Myeloid sarcoma[J].Oncol Res Treat,2019,42(4):224-229.

(收稿日期:2024-08-04)

(校对编辑:翁佳鸿、韩敏求)