

论 著

鼻窦低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像表现*

1. 广州中医药大学深圳附属医院放射科(广东 深圳 510080)

2. 中山大学附属第一医院放射科(广东 广州 510055)

3. 中山大学附属口腔医院放射科(广东 广州 510055)

杨晓燕¹ 董 帆² 周丽莎²
崔敏毅³ 冯仕庭²

【摘要】目的 总结鼻窦低度恶性肌纤维母细胞肉瘤(low grade myofibroblastic sarcoma, LGMS)的影像学表现,以期提高对该病的诊断水平。资料与方法 回顾性分析经手术后病理证实的5例LGMS的影像学表现。5例LGMS均行CT平扫,其中1例行CT增强扫描,其余4例行MR平扫+增强扫描。结果 5例LGMS,2例累及右侧上颌窦及筛窦,2例累及双侧筛窦及蝶窦,1例累及左侧各鼻窦。5例均表现为窦腔内不规则软组织肿块,CT平扫均呈等或稍低密度;MRI检查,T1WI为中等及稍低信号,T2WI为中等及稍高信号,信号不均匀;增强扫描5例均可见中度-明显强化。5例肿瘤周围均出现虫蚀样溶骨性骨质破坏。结论 鼻窦LGMS的影像学表现为鼻窦内软组织肿块伴溶骨性骨质破坏,增强扫描中度-明显强化,影像学检查有助于确定肿瘤的侵犯范围。

【关键词】肌纤维母细胞肉瘤;鼻窦;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像

【中图分类号】R445.3; R739.6

【文献标识码】A

【基金项目】广东省科技计划项目(2012B031800086)

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.01.14

通讯作者:崔敏毅

Image Features of Low-grade Myofibroblastic Sarcoma of the Paranasal Sinus*

【Abstract】Objective To evaluate the image features of low-grade myofibroblastic sarcoma(LGMS) of paranasal sinus, and improve the diagnostic accuracy. Materials and Methods A retrospective analysis of 5 cases of paranasal sinus LGMS was carried out. Of the 5 patients, all of them underwent common CT, 1 patient underwent contrast-enhanced CT and 4 underwent common MRI and contrast-enhanced MRI. Results Of the 5 patients, 2 occurred in the right maxillary sinus and ethmoidal sinus, 2 occurred in the sphenoid sinus and ethmoidal sinus, 1 occurred in all of the left paranasal sinus. CT scan showed hypo-indense and iso-indense soft tissue mass in the paranasal sinus. T1WI showed isointense mass and T2WI showed isointense and hyperintense mass. Contrast images showed moderate-obvious homogeneous enhancement. All of the 5 cases showed bone destruction. Conclusion LGMS of the paranasal sinus can be characterized as a soft tissue mass with bone destruction, but it is difficult to differentiate from other malignant diseases. Image features can help to determine the extent of the lesion.

【Key words】Low-grade Myofibroblastic Sarcoma; Paranasal Sinus; Tomography, X-ray Computed; Magnetic Resonance Imaging

低度恶性肌纤维母细胞肉瘤(low grade myofibroblastic sarcoma, LGMS)是由肌纤维母细胞分化的间叶性肿瘤,2002年才被WHO正式命名并分类,可发生于全身各器官,最好发于头颈部和四肢,尤其好发于是口腔和舌^[1]。LGMS非常少见,文献报道不多,迄今国内外文献报道全身的LGMS总数仅50余例。发生于鼻窦腔的LGMS更为罕见,目前为止,国内外仅有数个个案报道发生于鼻窦的LGMS,但均缺乏系统的影像学分析。本文回顾性分析了发生于鼻窦的LGMS的临床、病理及影像学表现,并结合文献,旨在总结鼻窦LGMS的影像学表现,以期提高对该病的认识能力及诊断水平。

1 资料与方法

1.1 研究对象 收集2010年9月~2013年12月中山大学附属第一医院和深圳市中医院经手术病理证实的LGMS5例,本组5例均为男性患者,年龄37~62岁,平均(53.40±10.50)岁,超过60岁的2例。临床表现:5例均有鼻出血、流涕症状,1例伴面部疼痛、麻木,1例伴复视。

1.2 检查方法 5例LGMS均行CT平扫,其中1例行CT增强扫描,其余4例行MR平扫+增强扫描。

CT扫描采用Toshiba Aquilion 64排和Philips 64排螺旋CT,采集矩阵256×256,1mm层厚及1mm层距重建,增强扫描采用高压注射器于肘正中静脉注射非离子型对比剂,流率3.5ml/s,用量80~100ml,扫描时间为对比剂注射后50~60s。

MRI采用Siemens Magnetom Verio 3.0T超导型磁共振成像仪,头颅相控阵线圈,层厚5mm,层间距5mm。冠状位T1WI:TR 500ms,TE 9.7ms;T2WI:TR 4000ms,TE 108ms。增强扫描对比剂采用Gd-DTPA,剂量为0.1mmol/kg,总量15~20ml,流率2ml/s,经肘正中静脉注射。

所有的CT及MRI资料均由由两位副主任以上职称医师共同阅片,以

一致的意见作为判读结果进行记录分析。

2 结 果

5例LGMS中, 2例累及右侧上颌窦及筛窦, 2例累及双侧蝶窦及筛窦, 1例累及左侧各鼻窦。

所有的病灶均表现为窦腔内不规则形软组织肿块, 边缘不清。CT平扫呈等密度及稍低密度(图1), 4例密度不均匀, CT值约20~58Hu, 未见明显钙化; MRI检查: T1WI为中等信号及稍低信号(图2), T2WI为中等信号及稍高信号(图3), 增强扫描均可见中度~明显强化(图4)。

5例LGMS周围骨质均有不同程度的虫蚀样溶骨性骨质破坏, 未见硬化边, 主要破坏周围鼻窦壁骨质, 2例累及相邻咬肌、颞肌、翼内外肌, 1例破坏颅底骨质、侵犯颅内、包绕海绵窦。

5例LGMS的影像学表现如表1

所示。

手术后病理表现: 5例患者均行肿块切除及部分性周围骨质切除术, 肿块大体标本呈灰白色、质硬, 无明显包膜, 部分可见坏死及囊性变。手术所见肿瘤的侵犯范围与CT及MRI判断的一致。光镜下可见: 肿瘤细胞为梭形细胞组成, 胞浆呈淡嗜酸性, 部分区域瘤细胞呈束状及编织状排列, 肿瘤细胞胞质界限不清, 瘤细胞显示明显的异型性, 细胞核增大、深染、不规则, 部分细胞核呈空泡状, 核染色质粗且不均匀, 部分可见核分裂象; 肿瘤间质含有大量薄壁毛细血管, 管腔较小, 无明显的淋巴细胞和浆细胞浸润(图5)。免疫组化: Vimentin(+)5例, Desmin(+)3例, α -actin(+)3例, Ki-67的阳性率约5~20%。

3 讨 论

LGMS是罕见的间叶组织源性恶性肿瘤, 归类于纤维母细胞性和肌纤维母细胞性肿瘤^[2]。肿瘤细胞由异形肌纤维母细胞组成。大部分LGMS以弥漫性浸润生长为特征, 肿瘤内富含薄壁毛细血管, 淋巴细胞和浆细胞不明显, 瘤细胞常弥漫浸润至周围的软组织特别是横纹肌和脂肪, 侵犯骨组织者浸润于骨小梁间。大部分的肿瘤由富于细胞的细胞束构成, 或者梭形肿瘤细胞排列成编织席状结构^[4]。较少的情况是, 肿瘤细胞含量少, 间质有更明显的胶原成分, 并有局灶玻璃样变。重要的是, 肿瘤细胞核至少有局灶性中度非典型性, 核增大、深染、不规则, 增殖活动稍有增加。病理确诊的依据是找到异形的肌纤维母细胞, 但光镜下区分纤维母细胞和肌纤维母细胞有一定的难度, 鉴别诊断困难时, 可以通过免疫组化或电镜证实。肌纤维母细胞免疫表型主要分为4型

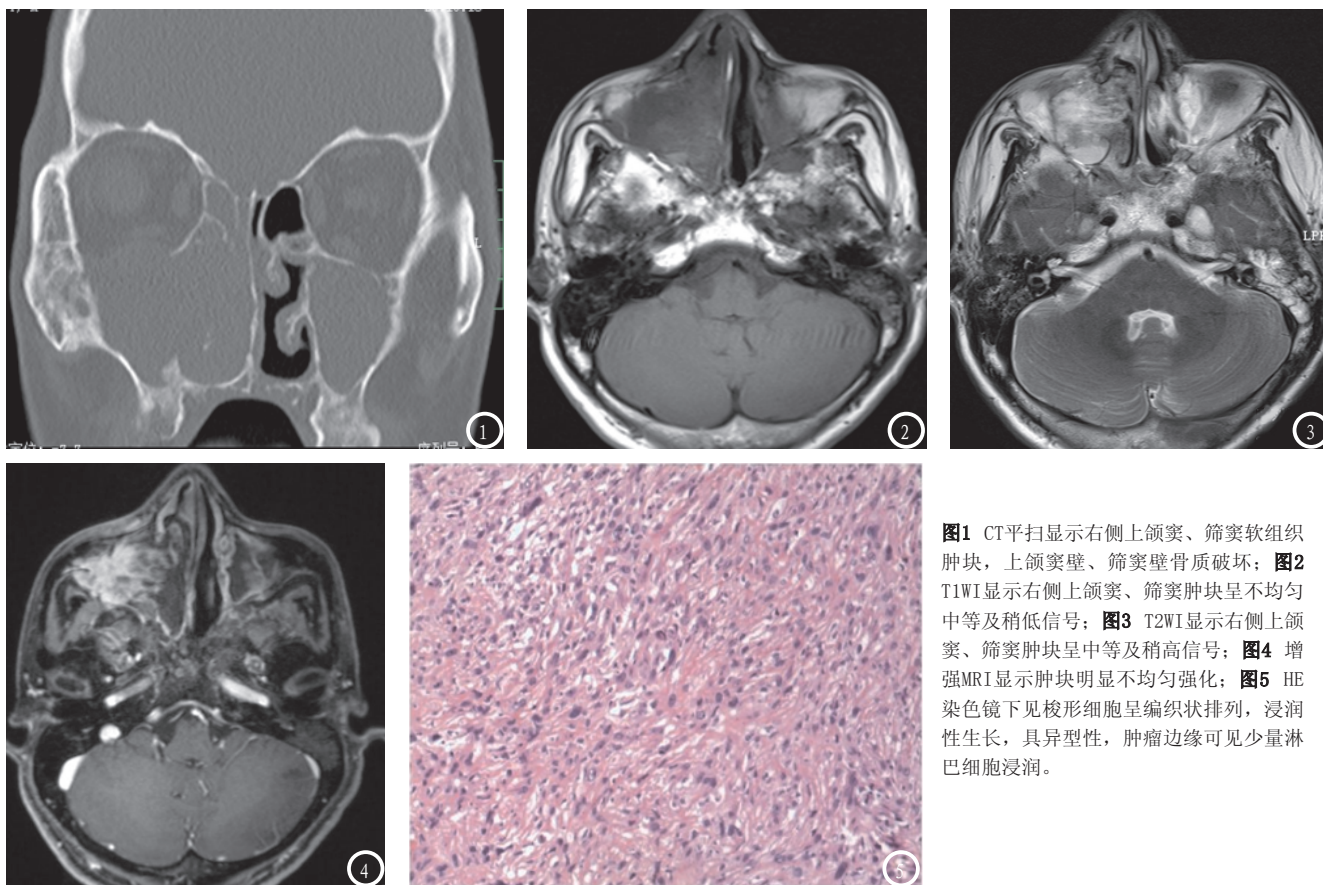


图1 CT平扫显示右侧上颌窦、筛窦软组织肿块, 上颌窦壁、筛窦壁骨质破坏; 图2 T1WI显示右侧上颌窦、筛窦肿块呈不均匀中等及稍低信号; 图3 T2WI显示右侧上颌窦、筛窦肿块呈中等及稍高信号; 图4 增强MRI显示肿块明显不均匀强化; 图5 HE染色镜下见梭形细胞呈编织状排列, 浸润性生长, 具异型性, 肿瘤边缘可见少量淋巴细胞浸润。

表1 鼻窦LGMS的影像学表现

年龄(岁)	病变累及部位及范围(cm)	CT平扫	MRI平扫信号	MRI/CT增强扫描	周围结构
37	右侧上颌窦、筛窦 (3.8×3.6×4.7)	等、稍低密度	T1WI等、稍低信号, T2WI稍高信号	明显不均匀强化	右侧上颌窦及筛窦壁骨质破坏,肿块侵犯右侧相邻咬肌、颞肌及翼内外肌
49	左侧各组鼻窦及鼻腔 (7.1×4.9×2.2)	等、稍低密度	T1WI等信号, T2WI稍高信号	明显不均匀强化	左侧筛窦壁及筛板、左侧上颌窦壁骨质破坏
62	右侧上颌窦、筛窦及 鼻腔(4.9×3.4×6.5)	等密度		明显均匀强化	右侧上颌窦壁、筛窦壁及右侧上牙槽骨质破坏,肿块侵犯相邻咬肌、颞肌
58	双侧筛窦、蝶窦 (5.2×3.7×5.5)	等、稍低密度	T1WI等信号, T2WI稍高信号	明显不均匀强化	双侧筛窦壁及蝶窦壁骨质破坏
61	双侧筛窦、蝶窦及 鼻腔(7.5×5.3×5.4)	等、稍低密度	T1WI等、低信号, T2WI稍高信号	中等不均匀强化	双侧筛窦壁、筛板、蝶窦壁及蝶骨、前颅窝底骨质破坏,肿块包绕海绵窦

[3],除 β -actin和 γ -actin外,还表达Vimentin(V型),Vimentin和Desmin(VD型),Vimentin和 α -SMA(VA型),Vim、 α -SMA和Des(VAD型)。

LGMS属中间性肿瘤,罕见转移,多见于四肢和头颈部,尤其是口腔和舌,发生于鼻窦的非常少见。大部分的患者为成年男性,罕见儿童受累,本组病例与报道文献相符^[1,5]。鼻窦LGMS的临床表现与其他恶性肿瘤类似,常表现为无痛性肿块伴鼻塞、鼻出血、头痛、面部疼痛及麻木等,通常全身症状不明显,当肿瘤侵犯范围增大时可出现发热、乏力、体重下降等^[6]。本组5例病例未见转移。

鼻窦的CT检查为薄层扫描^[7],LGMS表现为鼻窦内软组织密度影,密度较不均匀,增强扫描可呈中度~明显强化,因肿瘤常呈弥漫性浸润生长,侵犯骨组织者浸润于骨小梁间,CT上表现为周围骨质虫蚀样溶骨性骨质破坏,甚至可累及颅底骨质。

鼻窦LGMS的MRI表现较为多样化,常表现为T1WI中等或稍低信号,T2WI为中等或稍高信号,增强扫描可见中度~明显不均匀

强化。MRI信号的高低取决于肿瘤细胞与间质的比例及坏死组织的多少,当肿瘤内细胞成分较多时或坏死较明显时,T1WI常表现为偏低信号、T2WI表现为偏高信号;当肿瘤内间质组织较多时,T1WI常表现为等信号、T2WI信号偏低。因肿瘤组织含有大量薄壁毛细血管,肿瘤血供丰富,因此增强扫描呈中度~明显强化。查询文献未见鼻窦LGMS增强模式报道,但其它部位LGMS增强扫描大部分呈中度~明显强化^[8,9],与本组病例基本相符。肿瘤的弥漫性浸润生长特性,表现为侵犯周围肌肉、血管、神经等,甚至侵入眼眶、颅底、颞下窝等,极易诊断为其它恶性肿瘤而误诊,给予不恰当的治疗。

影像学上,鼻窦LGMS需要与炎症性肌纤维母细胞瘤(inflammatory myofibroblastic tumor, IMT)及鼻窦癌、横纹肌肉瘤及淋巴瘤等其他恶性病变鉴别^[10]。LGMS与IMT均由增生的纤维母细胞及肌纤维母细胞构成,同属中间型肌纤维母细胞性肿瘤,其影像学表现并无明显差异,但前者常发生于中老年患者,男性多见,后者常发生于成年女性,镜

下IMT的梭形肿瘤细胞间及间质内见大量浆细胞、淋巴细胞、嗜酸性粒细胞等浸润,而LGMS则无炎性细胞浸润^[11]。鼻窦癌、横纹肌肉瘤等其他鼻窦恶性病变好发于老年人,当肿瘤较大时则常发生出血坏死,晚期则可发生淋巴或血行转移^[12],确诊有赖于病理检查。

由于鼻窦LGMS复发率为29%左右^[13],而且具有侵犯周围组织的特点,大多数学者认为一旦确诊LGMS应行扩大根治性手术,以减少或延缓肿瘤复发。因LGMS为间叶来源肿瘤,对化疗不敏感,多数学者主张术后对瘤区性放射治疗,不需辅助化疗。本组5例患者均行根治性手术,术后行辅助性放疗,经随访2月~2年,目前均未出现复发转移病例。

总之,鼻窦LGMS影像学表现为上颌窦内软组织肿块,常伴有骨质破坏,增强扫描可见明显强化,与其他恶性病变相比其影像学表现并无特征性,确诊依赖病理检查,虽无特异性,但影像学检查可清晰显示病变的范围及与周围组织的关系,对指导手术切除范围有较大帮助。

参考文献

- Demarosi F, Bay A, Moneghini L, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the oral cavity. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2009, 108(7): 248-254.
- Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. *World Health Organization classification of tumors*. Lyon: IARC Press, 2002.
- 王坚, 朱熊增. 软组织肿瘤病理学. 人民卫生出版社, 2008: 29-30.
- 何影娟, 樊峰. 低度恶性肌纤维母细胞性肉瘤. *罕少疾病杂志*, 2006, 13(5): 32-34.
- Jay A, Piper K, Farthing PM, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the tongue. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2007, 104(5): 52-58.
- 吕炯, 苗漪汶, 平飞云, 等. 头颈部低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的临床分析. *实用肿瘤杂志*, 2013, 28(2): 183-185.
- 王智清, 曾莹, 金斌. 多层螺旋CT鼻窦检查的质量控制. *罕少疾病杂志*, 2012, 19(2): 16-19.
- 唐浩, 胡桂周, 贾铭, 等. 低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像学分析. *临床放射学杂志*, 2012, 31(7): 999-1002.
- 张薇薇, 许乙凯. 低度恶性肌纤维母细胞肉瘤的影像学表现. *中国医学影像技术*, 2012, 28(8): 1591-1594.
- 陈阿梅, 夏建东, 江新青, 等. 鼻咽喉头颈部淋巴瘤的影像与病理对照分析. *中国CT和MRI杂志*, 2011, 9(3): 17-20.
- 林建韶, 张建民, 惠京, 等. 炎症性肌纤维母细胞瘤及低度恶性肌纤维母细胞肉瘤. *临床与实验病理学杂志*, 2007, 23(4): 385-388.
- 张婷, 杨泽年, 林建群. 单侧鼻腔、鼻窦病变CT诊断. *中国CT和MRI杂志*, 2009, 7(6): 39-41.
- Meng GZ, Zhang HY, Bu H, et al. myofibroblastic sarcoma of the nasal cavity and paranasal sinus: a clinicopathologic study of 6 cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*, 2007, 104(5): 530-539.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2014-12-09

(上接第 41 页)

MIP显示欠佳, 因为MIP重建会造成颈内动脉与海绵窦同时显影, 两者缺乏天然对比, 瘘口小, 容易被遮盖。

3D-CE-MRA在CCF诊断亦存在一定的不足: (1) 正常颅内动脉与静脉强化时间先后仅相差5~8s^[7], 良好的动脉期血管成像不易掌握, 动脉期采集时间容易受患者循环时间及技术员经验影响, 头颈部动脉晚期海绵窦已开始显影, 易于与CCF混淆, 故笔者认为可相对提前启动采集时间, 减少静脉干扰。(2) 3D-CE-MRA成像视野较大, 空间分辨率较3D-TOF-MRA低, 而提高小动脉分辨率则会造成成像时间延长, 而又会引起静脉血管干扰, 故成像参数

优化需要权衡两者的利弊。(3) 双侧海绵窦显影时不易区分责任血管, 一般双侧海绵窦显影, 多伴有海绵间窦扩张, 可以结合临床症状、体征, 并结合原始图像及MPR重建, 可有助于瘘口的显示。

总之, 3D-CE-MRA能无创、快捷、简便诊断CCF, 并对CCF的瘘口位置、大小, 海绵窦扩张程度、引流静脉的扩张作初步评估, 较3D-TOF-MRA提供更多细节的显示, 为临床作进一步诊治及DSA检查提供影像学依据。

参考文献

- 朱长庚. 神经解剖学. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 1022-1029.
- 凌峰. 介入神经放射学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1991: 83-84.
- 韩鸿宾, 沙琳, 刘洪东, 等. 快速多

时相减影CE-MRA对头颈部TOF-MRA伪影的矫正. *中国医学影像技术*, 2003, 19(5): 632-635.

- 全世杰, 董光, 曹培成, 等. 颈动脉海绵窦瘘的MRI诊断(附12例报告). *中华放射学杂志*, 2004, 38(11): 1197-1200.
- 陈武标, 吴永峻, 陈永强. 1.5T MR与DSA诊断颈内动脉海绵窦瘘的影像学分析. *广东医学院学报*, 2008, 26(4): 397-399.
- 张洪英, 邓刚. 外伤后颈内动脉海绵窦瘘的MRA诊断. *中国CT和MRI杂志*, 2006, 4(3): 7-9.
- Farb RI, McGregor C, Kim JK, et al. Intracranial arteriovenous malformations: real time auto-triggered elliptic centric-ordered 3D gadolinium-enhanced MR angiography-initial assessment. *Radiology*, 2001, 220: 244-251.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2014-12-09