

## · 骨骼肌肉影像学 ·

## 黏液纤维肉瘤的 MRI 表现与组织病理学对照

马小龙, 汪建华, 陆建平, 刘崎, 白晨光

**【摘要】 目的:**探讨黏液纤维肉瘤(MFS)的 MRI 表现与组织病理学的联系。**方法:**回顾性分析 8 例经手术病理证实的 MFS(低度恶性 4 例,中度恶性 2 例和高度恶性 2 例)临床、MRI 及病理资料。**结果:**MRI 表现:除 1 例高度恶性 MFS 位置较深外,其余 7 例均较表浅;肿瘤体积较大,平均 5.0 cm×7.5 cm;3 例 MFS(1 例中度恶性,2 例高度恶性)分叶明显,与周围组织分界不清,余 5 例分叶不明显,与周围组织分界清楚;8 例 MFS 内部信号均较混杂,增强后强化不均,低度及中度恶性 MFS 示强化区与无强化区交织分布,高度恶性 MFS 示明显结节样强化区及无强化区。病理表现:MFS 内部存在黏液样基质占优势的细胞疏松区和肿瘤细胞占优势的细胞密集区,其中低度恶性肿瘤边界清晰,膨胀性生长,内部含有明显占优势的黏液样基质和少量细胞密集区,呈交替分布;而高度恶性肿瘤呈浸润性生长,边界不清晰,有较多的结节样的细胞密集区;中度恶性肿瘤生长方式与形态介于前两者之间。**结论:**MFS 的 MRI 表现与其组织病理学密切相关,MRI 显示 MFS 的侵袭范围及周围卫星灶可为其病理分级提供影像学支持。

**【关键词】** 软组织肿瘤;纤维肉瘤;磁共振成像;病理学

**【中图分类号】** R738.6; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)02-0216-04

**Correlation of MRI imaging features and histopathology of Myxofibrosarcoma** MA Xiao-long, WANG Jian-hua, LU Jian-ping, et al. Department of Radiology, Changhai Hospital, Second Military Medical University, Shanghai 200433, P. R. China

**【Abstract】 Object:** To explore the features of myxofibrosarcoma (MFS) on MRI and correlation with histopathology. **Methods:** Clinical records, MRI and histopathology data of 8 cases of MFS (low-grade 4, intermediate-grade 2 and high-grade 2) confirmed by surgery and pathology were retrospectively analyzed. **Results:** MRI: except that one case of high-grade tumor located in the deep layer, the other 7 cases were located in the superficial layer. All tumors had huge volume, the average diameter was 5.0 cm×7.5cm. 3 cases (1 intermediate-grade tumor and 2 high-grade tumors) had marked lobulation, and their borders with surrounding tissues were unclear, the others 5 cases had well-defined margin and no definite lobulation. All tumors showed mixed inner signals and were enhanced inhomogeneously on MRI. The low-grade and intermediate-grade MFS showed a mixed distribution of areas of enhancement and non-enhancement. The high-grade MFS showed enhanced nodular area and non-enhanced area. Histopathology: MFS consisted of hypocellular myxoid matrix and hypercellular area. The low-grade MFS showed expansive growth with clear border, and hypocellular to moderately cellular architecture with a predominant myxoid matrix; The high-grade MFS showed invasive growth with unclear border, and more solid hypercellular architecture with a small myxoid matrix. The growth pattern and morphology of intermediate-grade was between the former two. **Conclusion:** MRI features of MFS are closely related with pathology characters. MRI can show the extent of the tumors' invasion and surrounding satellite lesions, which provide imaging support for pathological grading.

**【Key words】** Soft tissue neoplasm; Fibrosarcoma; Magnetic resonance imaging; Pathology

黏液纤维肉瘤(Myxofibrosarcoma, MFS)过去常被称为黏液样恶性纤维组织细胞瘤,随着病理研究的深入,人们逐渐认识到该肿瘤不具有组织细胞分化特点,MFS 更符合其病理特性:既强调肿瘤细胞为纤维母细胞性质,又强调瘤内丰富的黏液样基质。国内外关于 MFS 的报道和论著多来自病理学科,关于其影像学表现的文章并不多见。本文回顾性分析我院 2002 年~2005 年 8 例 MFS 的临床资料、MRI 表现及组织病理学结果,以提高对该病的认识。

## 材料与方法

## 1. 临床资料

本组病例 8 例,其中男 5 例,女 3 例,年龄 47~93 岁,平均 64 岁(表 1)。

表 1 8 例 MFS 患者详细情况

编号	年龄	性别	发病部位	疼痛	生长速度	运动障碍	术后复发	远处转移	病理分型
1	47	女	颞下窝	有	快	无	有	肺	高度恶性
2	52	男	大腿	无	慢	无	有	无	低度恶性
3	53	男	小腿	无	慢	无	无	无	中度恶性
4	57	男	腰部	无	慢	无	有	无	高度恶性
5	64	女	大腿	有	快	有	无	无	低度恶性
6	71	男	臀部	无	慢	无	有	无	低度恶性
7	77	男	大腿	无	慢	有	有	无	中度恶性
8	93	女	大腿	无	慢	无	无	无	低度恶性

作者单位:200433 上海,第二军医大学附属长海医院影像医学科(马小龙、汪建华、陆建平、刘崎),病理科(白晨光)

作者简介:马小龙(1977-),河南洛阳人,硕士,主治医师,主要从事骨骼肌肉影像学诊断工作。

## 2. 影像学检查方法

所有病例均行 MRI 平扫及增强扫描,并根据病变部位行横轴面和/或冠状面成像,采用西门子 1.5T Avanto 全身扫描仪。序列及参数:FSE T<sub>1</sub>WI (TR 652 ms, TE 12 ms), IR-FSE T<sub>1</sub>WI 加脂肪抑制 (TR 752 ms, TE 12 ms, TI 30 ms), IR-FSE T<sub>2</sub>WI 加脂肪抑制 (TR 3500 ms, TE 85 ms, TI 30 ms)。层厚 4 mm,层间距 1.2 mm。对比剂采用钆喷酸葡胺注射液,剂量 0.1 mmol/kg,注射流率 2 ml/s,经桡静脉注入后行横轴面、冠状面 SE T<sub>1</sub>WI (TR 652 ms, TE 12 ms) 扫描。

## 3. 影像学资料评估

由两名资深主治医师对所有资料进行“双盲”读片,意见不一致时由 1 名副主任医师判定。信号强度评价以邻近肌肉信号为参照物。

## 4. 病理学资料回顾

所有病例均行手术切除,取得大体标本后取材,石蜡包埋,切片后 HE 常规染色,置于显微镜下观察。根据 Mentzel 等制定的标准,将 MFS 按照肿瘤细胞分化从好到差分为低度恶性、中度恶性、高度恶性 3 个等级。

## 结果

### 1. MRI 表现

4 例低度恶性、2 例中度恶性和 1 例高度恶性 MFS 位置较为浅表,位于皮下脂肪内或浅表肌肉间隙;另 1 例高度恶性肿瘤位于颞下窝翼外肌外侧,紧贴肌膜。肿瘤体积较大,大小约 3.0 cm × 5.0 cm ~ 7.0 cm × 10.0 cm,平均 5.0 cm × 7.5 cm。4 例低度恶性和 1 例中度恶性 MFS 为椭圆形,无明显分叶,紧贴肌肉表面或肌肉间隙,与周围组织分界清晰。其中 2

例低度恶性 MFS 沿肌肉间隙生长部分因肌膜限制出现“尾状”边缘(图 1)。1 例中度恶性和 2 例高度恶性 MFS 分叶明显,与周围组织分界不清,表现为明显突破肌膜,向肌肉纤维内浸润性生长(图 2、3)。

肿瘤内部信号均较混杂,T<sub>1</sub>WI 表现为混杂的等高信号、等信号和低信号,T<sub>2</sub>WI 表现为混杂的高信号、等高信号和低信号,低度恶性和中度恶性 MFS 显示强化区与无强化区相互交织分布,高度恶性者显示明显的结节样强化区和无强化区,无强化区边缘,可见部分强化区似“犬牙”状与无强化区交错分布,其中 1 例无强化区可见液-液分层现象。

肿瘤周围均见轻度水肿。低度恶性和中度恶性肿瘤周围未见明显卫星灶。发生于腰部皮下的 1 例高度恶性肿瘤周围可见卫星灶,增强后均匀强化。另 1 例发生在颞下窝内的高度恶性肿瘤包绕左侧下颌骨升支,骨髓腔内可见异常信号和强化特征。

### 2. 病理回顾

本组 8 例,4 例低度恶性,2 例中度恶性,2 例高度恶性。肿瘤组织大体均表现为灰白色,有分叶。低度恶性肿瘤有较完整假包膜,与邻近组织分界清晰,无明显突破肌膜向深部肌肉内侵犯的表现。中度恶性和高度恶性肿瘤包膜结构不完整,与周围组织分界不清晰,突破肌膜向肌肉内浸润性生长。

低度恶性肿瘤剖面质软,内部可见大片胶冻样黏液变性区域,肿瘤结节样的实质区很少甚至不明显。肿瘤内无明显出血、坏死。镜下表现为呈弥漫分布的黏液样基质,内部可见不完整的纤维分隔,肿瘤细胞很少,散在分布于大片黏液样背景中,可见细胞密集区与细胞疏松区交织分布。肿瘤实质细胞呈圆形、梭形或

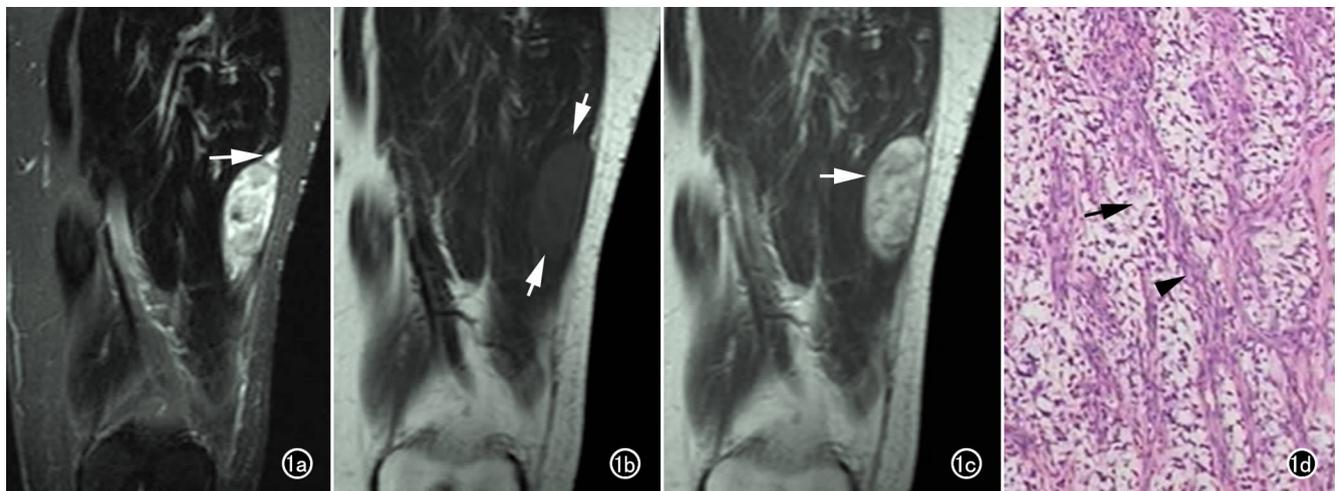


图 1 女,93 岁,左侧大腿低度恶性 MFS。a) 冠状面 T<sub>2</sub>WI 加脂肪抑制示肿瘤内部呈混杂高、等和低信号;肿瘤沿肌膜生长,但不突破肌膜,形成“尾状”边缘(箭); b) 冠状面 T<sub>1</sub>WI 示肿瘤呈等信号(箭); c) 冠状面 T<sub>1</sub>WI 增强扫描示肿瘤呈不均匀强化,强化区与无强化区交织分布。肿瘤周边肌膜完整,均匀强化(箭); d) 镜下示视野内大量黏液样基质占优势的细胞疏松区(箭)和散在分布的细胞密集区(箭头,×40, HE)。

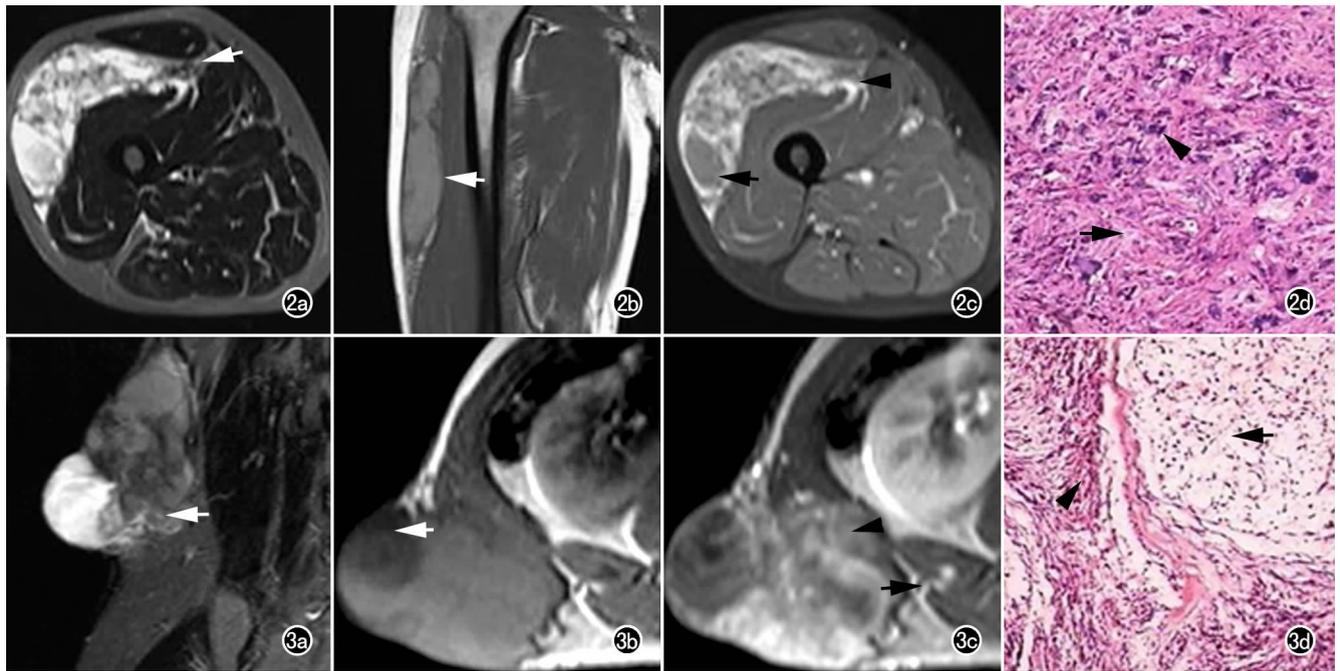


图2 男,77岁,右侧大腿中度恶性MFS。a)横轴面 $T_2$ WI加脂肪抑制示肿瘤高、低信号混杂,肿瘤突破肌膜向肌肉间隙生长(箭);b)冠状面 $T_1$ WI示肿瘤信号为等高信号(箭),提示肿瘤内部主要为富含蛋白的黏液样变性区;c)横轴面 $T_1$ WI加脂肪抑制增强扫描示肿瘤呈不均匀强化,可见大片无强化的黏液样基质占优势的细胞疏松区(箭),及向肌肉间隙浸润的强化肿瘤组织(箭头);d)镜下示大片黏液样基质内(箭)混杂较多的梭形细胞,其细胞核浓染,大小不一(箭头, $\times 100$ ,HE)。

图3 男,67岁,右侧腰部高度恶性MFS。a)冠状面 $T_2$ WI加脂肪抑制示肿瘤信号混杂,见高信号与等高信号相混杂胶冻样黏液变性区及结节样肿块,并向肌肉内浸润性生长(箭);b)横轴面 $T_1$ WI示肿瘤坏死囊变区内有液-液分层现象(箭),提示内部有坏死、出血;c)横轴面 $T_1$ WI增强扫描示相邻肌肉内结节样异常强化灶,为肿瘤卫星灶(箭)。肿瘤向肌肉内浸润,腹壁肌肉内异常强化(箭头);d)镜下示界限分明的黏液样细胞疏松区(箭)和细胞密集区(箭头, $\times 40$ ,HE)。

星形,细胞核呈轻度异型性,内含HE染色浓染的染色体,有时可见核分裂相。

高度恶性MFS剖面质硬,内部可见分布占明显优势的结节样实质区,组织较致密,内部缺乏胶冻样成分,有坏死、出血和囊变表现。镜下显示肿瘤细胞排列明显密集,虽也可见大片黏液样基质占优势的细胞疏松区,但往往与细胞密集区分界鲜明。在细胞密集区,常有较多玻璃样变性。肿瘤细胞呈多形性,病理分裂细胞核明显较多。

中度恶性MFS大体形态与低度恶性肿瘤相似,仅表现为病理核分裂相比较多。

无论是哪一级别的MFS,镜下均可见明显拉长的弯曲薄壁血管,黏液样基质内可见增生的血管结构。

## 讨论

### 1. MFS临床特点

易发人群:MFS发病年龄偏大,常见于老年人,多为50~80岁,但年轻者也可发生<sup>[1]</sup>。本文报道的8例患者年龄47~93岁,其中7例在50岁以上。

好发部位:下肢常见,躯干、头颈部、上肢甚至腹膜后也有报道,Lazaros等<sup>[2]</sup>报道过1例发生于左心房的

病例,本文5例位于下肢。

### 2. 病理特征

MFS起源于腱膜结构,发病位置较为表浅是其重要特征。据国外文献统计发生于躯干或四肢的MFS 80%~90%位于浅层筋膜,多数位于皮下脂肪组织或较浅层的肌肉间隙,仅有8%~10%位置较深,位于深层肌肉间隙甚至肌肉与骨骼之间<sup>[3]</sup>。本组病例中6例位于皮下脂肪组织或较为浅表的肌肉间隙内。2例位于肌肉间隙内,部分仍位于皮下脂肪内。

MFS组织病理学特点为肿瘤内存在大量以透明质酸蛋白为主要成分的黏液样基质,肿瘤内部可见成分多寡不同的结节样实质区和胶冻样黏液样基质,镜下则称为细胞密集区和细胞疏松区<sup>[4]</sup>。当前WHO采用Mentzel等的分级,将其分为低度恶性、中度恶性和高度恶性,侵袭性依次增高。分化好的低度恶性肿瘤,其黏液样基质占绝对优势,细胞密集区很少且分散,所以肿瘤质地较软,内部可见大量的胶冻样物质,少有坏死、出血和囊变。肿瘤生长缓慢,一般不会突破腱膜结构。而高度恶性肿瘤恰恰相反,有明显的细胞密集区,且多占据肿瘤成分的优势,因此肿瘤质地较硬,内部胶冻样物质较少,坏死、出血和囊变较多。肿瘤侵袭性较

强,可突破腱膜结构浸润肌肉组织<sup>[5]</sup>。

### 3. MR表现与病理对照

肿瘤内部信号表现:T<sub>1</sub>WI上信号多为混杂的等高信号、等信号和低信号,T<sub>2</sub>WI上信号表现为混杂的高信号、等高信号、等信号和低信号,增强后强化也极不均匀,信号特点与其病理特点紧密相关。肿瘤内部存在大量黏液样蛋白基质,顺磁性较强,所以T<sub>1</sub>WI上信号偏高,如有出血则出血区域信号进一步增高,而细胞间隙的自由水成分则表现为低信号。T<sub>2</sub>WI上情况较为复杂:黏液样基质内含水丰富,故表现为高信号;细胞密集区内含纤维母细胞较多时表现为高信号或等高信号,而胶原纤维成分较多时则表现为等信号或等高信号。如有出血,因含铁血黄素的存在出血区域可见低信号。至于肿瘤内的玻璃样变性,常表现为等或等低信号。而黏液样基质占优势的细胞疏松区与坏死囊变区不同,其内存在大量增生的血管,所以即使细胞成分很少,仍可强化,不过由于强化是因为黏液样基质内的血管强化而形成,其内部血管分布密度不同,故细胞疏松区强化不均匀。细胞密集区可强化但其内部的玻璃样变性区无强化,故其强化亦不均匀。

低度恶性MFS,病理特征为黏液样基质的细胞疏松区在肿瘤内占绝对优势,细胞密集区仅少量散在分布,故肿瘤从整体观黏液样基质的信号占主体,在黏液信号背景上可见散在分布的细胞密集区信号,增强后强化也明显不均。

相对于低度恶性MFS,高度恶性肿瘤在组织病理学上的一个显著差别就是存在占有优势的细胞密集区,肿瘤实质成分明显较多。由于肿瘤生长迅速,内部出血、坏死较多,其坏死囊变区域内可见分层现象,含铁血黄素和细胞碎片往往位于囊性区域下层,和液体形成层次分明的交界区域<sup>[6]</sup>。

肿瘤边缘:部分学者认为软组织内肿瘤与周围组织的边界是否清晰往往提示其侵袭性强弱。低度恶性MFS生长缺乏侵袭性,主要为膨胀性生长,压迫周围组织,而一般不会突破肌膜,所以与周围组织分界清晰,如其在肌肉间隙内生长,由于受到邻近肌肉的压迫和肌膜的限制,其边缘可能形成"尾"状。而高度恶性肿瘤由于侵袭性较强,往往向周围组织内浸润生长,特别是当肿瘤突破肌膜深入肌肉组织生长时,其边缘很难与其侵入的组织相分辨<sup>[7]</sup>。

卫星灶:病理学研究表明浅表肿瘤的侵犯范围要大于肉眼所见,主要表现为肿瘤邻近区域内散在分布一些卫星灶,有病理学家认为这与肿瘤多发生于疏松结缔组织内有关。影像学家提出无论是低度恶性肿瘤还是高度恶性肿瘤都可能在其邻近区域内存在卫星灶,所以切除MFS时如将瘤体周围水肿区一并切除,

并根据影像学检查结果指示切除存在卫星灶的组织,有可能降低MFS的复发和转移风险<sup>[7]</sup>。

### 4. MR表现与鉴别诊断

MFS的MR表现和其它软组织肉瘤相比较缺乏特征性,鉴别诊断主要从发病的年龄、部位和肿瘤位置深浅入手,并结合MR表现。MFS多发生于中老年人,下肢多见。位置多表浅,常紧贴肌膜,呈膨胀性生长,高度恶性者有向肌肉内浸润性生长的趋势。MFS由于内部存在大量黏液样基质及不同成分的混杂,T<sub>1</sub>WI和T<sub>2</sub>WI均显示混杂信号。增强后由于各组成成分内细胞间隙及血管密度差异而强化不均。

MFS主要应和低度恶性纤维黏液肉瘤(low grade fibromyxoid sarcoma, LGFMS)、肌肉内黏液瘤(intramuscular myxoma, IMM)相鉴别。LGFMS好发于中青年,且发病位置较深,多位于深部肌肉间隙甚至肌肉与骨骼之间。IMM好发于老年人,平均年龄55岁,多位于大腿肌肉间隙,呈浸润性生长,但其为良性肿瘤,切除后不复发。肿瘤内主要为黏液成分,缺少胶原纤维,所以T<sub>2</sub>WI上呈明显均匀高信号,且增强后不强化,可与MFS相鉴别。

综上所述,对于发生于老年人躯干或下肢的软组织肿瘤,如果位置较为表浅,且在MRI上表现为混杂信号和不均匀强化,应该考虑MFS的可能。虽然MFS的MRI表现缺乏特征性,但是MRI能够显示肿瘤的侵袭范围和周围卫星灶,为手术计划提供参考,对病理分级做出影像学支持。

### 参考文献:

- [1] Clarke LE, Zhang PJ, Crawford GH, et al. Myxofibrosarcoma in the skin[J]. J Cutan Pathol, 2008, 35(10): 935-940.
- [2] Lazaros GA, Matsakas EP, Madas JS, et al. Primary myxofibrosarcoma of the left atrium; case report and review of the literature [J]. Angiology, 2008, 59(5): 632-635.
- [3] 王占东, 杨杰, 杨会钗, 等. 黏液纤维肉瘤7例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2008, 24(6): 675-678.
- [4] 黄晓赤, 罗克枢, 吴蓉宜, 等. 四肢躯干低度恶性纤维黏液肉瘤与黏液纤维肉瘤的临床病理比较分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2009, 25(2): 166-170.
- [5] Waters B, Panicek DM, Lefkowitz RA, et al. Low-grade myxofibrosarcoma: CT and MRI patterns in recurrent disease[J]. AJR, 2007, 188(2): 193-198.
- [6] Batra S, Batra M, Sakamuri R, et al. High-grade infiltrative myxofibrosarcoma in the forearm presenting as acute carpal tunnel syndrome[J]. J Hand Surg, 2008, 33(2): 269-272.
- [7] Kaya M, Wada T, Nagoya S, et al. MRI and histological evaluation of the infiltrative growth pattern of myxofibrosarcoma[J]. Skeletal Radiol, 2008, 37(12): 1085-1090.