

# 儿童头颈部横纹肌肉瘤的影像表现

李晶, 谢传森, 李卉, 耿志君, 韩路军

**【摘要】 目的:**探讨儿童头颈部横纹肌肉瘤的影像学表现。**方法:**回顾性分析 15 例经病理证实的儿童头颈部横纹肌肉瘤的影像学资料,其中 13 例行 MRI 检查,2 例行 CT 检查。**结果:**15 例患儿中,10 例肿瘤位于鼻腔及鼻窦,1 例位于鼻咽及口咽,1 例位于右耳,1 例位于左侧颞下窝,1 例位于右颈部,1 例位于左上牙龈。肿瘤形态多不规则,T<sub>1</sub>WI 呈等或稍低信号,T<sub>2</sub>WI 呈稍高信号,信号多不均匀,其中 3 例见出血,2 例见坏死,均无钙化,MRI 增强扫描呈不均匀明显强化,5 例肿瘤内见多发小环状强化,2 例 CT 增强扫描呈不均匀轻度强化。4 例肿瘤侵犯颅内,3 例侵犯眼眶,9 例侵犯周围骨质结构。**结论:**儿童头颈部横纹肌肉瘤好发于鼻腔及鼻窦内,平扫无明显特异性,MRI 增强扫描肿瘤内多发小环状强化具有一定的特征性,结合患者发病年龄及发病部位,可以提示诊断。

**【关键词】** 横纹肌肉瘤; 儿童; 头颈部; 磁共振成像; 体层摄影术,X 线计算机

**【中图分类号】** R445.2; R814.42; R816.8 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2014)03-0326-04

**Imaging findings of head and neck rhabdomyosarcoma in children** LI Jing, XIE Chuan-miao, LI Hui, et al. Department of Medical imaging and interventional Radiology, Cancer Center of Sun Yat-sen University, State Key Laboratory of Oncology in Southern China, Collaborative Innovation Center for Cancer Medicine, Guangzhou 510060, P. R. China

**【Abstract】 Objective:** To investigate and analyze the imaging findings of head and neck rhabdomyosarcoma in children. **Methods:** The imaging data of 15 pathologically confirmed head and neck rhabdomyosarcomas in children were analyzed retrospectively. 13 cases underwent MRI examination and 2 cases received CT scanning. **Results:** Among the 15 cases, the tumors originated in the nasal cavity and paranasal sinuses (n=10), nasopharynx and oropharynx (n=1), ear (n=1), fossae infratemporalis (n=1), neck (n=1) and gum (n=1). On MRI images, the tumors were isointense with muscle on T<sub>1</sub>WI, hyperintense relative to muscle on T<sub>2</sub>WI, and showed strong and heterogeneous enhancement after Gd-GDPA injection, ring-like enhancement was seen in 5 cases. Hemorrhage was seen in 3 cases, necrosis in 2 cases, no calcification was seen in all cases. 4 cases had involvement of intracalvarium, 3 cases had involvement of orbit, and 9 cases had bone erosion. **Conclusion:** The tumor mostly originate in the nasal cavity and paranasal sinuses, no specific imaging features can be seen in un-enhancement scan, but the ring-like enhancement on MRI may have certain characteristics, which, combined with age and tumor location, can help diagnosis.

**【Key words】** Rhabdomyosarcoma; Child; Head and neck; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma, RMS)是 15 岁以下儿童常见的侵袭性恶性肿瘤,占儿童恶性肿瘤的 4%~8%,该肿瘤 40%发生于头颈部,25%发生于泌尿生殖器,20%发生于四肢<sup>[1]</sup>。它的病理分型包括胚胎性横纹肌肉瘤、腺泡状横纹肌肉瘤及多形性横纹肌肉瘤,其中胚胎性占所有类型的 49%<sup>[2]</sup>。影像检查对于肿瘤的定位、分期及预后具有重要意义,本文回顾性分析经病理证实的 15 例儿童头颈部横纹肌肉瘤的 MRI、CT 资料,旨在探讨其影像学特点。

## 材料与方法

### 1. 临床资料

回顾性分析本院 2010 年—2013 年经病理证实的

15 例横纹肌肉瘤的 MRI、CT 影像资料。患儿年龄 3~15 岁,平均 9.5 岁,男 6 例,女 9 例。10 例临床症状表现为鼻塞、流涕,部分伴鼻衄;1 例表现为鼻塞、打鼾;1 例表现为右耳听力下降;1 例表现为右颈部肿块;1 例表现左上牙龈肿块;1 例表现为左面部肿胀。

### 2. 检查方法

15 例患者中 13 例行 MRI 检查,2 例行 CT 检查。MRI 扫描采用 GE Signa HDx 1.5T 超导 MR 仪,采用标准头部正交线圈,常规 SE 序列横轴面 T<sub>1</sub>WI (TR 450 ms, TE 15 ms), T<sub>2</sub>WI (TR 2000 ms, TE 120 ms),激励次数 2~6,翻转角 90°,层厚 5.0 mm,层距 0.5 mm,矩阵 (196~256)×256,视野 210 mm,增强扫描采用 Gd-DTPA,剂量 0.2 ml/kg,行横轴面、矢状面及冠状面增强扫描。CT 扫描采用 Philips Brilliance TM 16 排螺旋 CT,管电压 120 kV,管电流 150~250 mA,矩阵 512×512,层厚 5 mm,螺距为 1,增强扫描采用静脉注射非离子对比剂碘海醇 (300 mg I/ml),

作者单位:510060 广州,中山大学肿瘤防治中心影像与微创介入中心;华南肿瘤学国家重点实验室;肿瘤医学协同创新中心  
作者简介:李晶(1985-),女,广东韶关人,硕士研究生,住院医师,主要从事腹部影像诊断工作。  
通讯作者:谢传森, E-mail: xiechm@sysucc.org.cn

剂量 2 ml/kg, 注射流率 2~3 ml/s。

## 结 果

### 1. 发病部位

10 例位于鼻腔及鼻旁窦, 1 例位于鼻咽及口咽部, 1 例位于右耳, 1 例位于左侧颞下窝, 1 例位于右颈部, 1 例位于左上牙龈。位于鼻腔及鼻旁窦的肿瘤形态多不规则, 其余肿瘤多呈团块状。

### 2. 影像学表现

本组 13 例行 MRI 检查, 肿瘤在 T<sub>2</sub>WI 上呈稍高信号, 在 T<sub>1</sub>WI 上呈等信号或稍低信号(相对于肌肉), 信号多不均匀, 肿瘤形态多不规则, 与周围软组织分界不清, 无明显水肿, 其中 3 例见出血信号(图 1), 在 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 上均呈高信号, 1 例见坏死, 所有病例均未见明确钙化。增强扫描肿瘤均呈不均匀明显强化, 5 例肿瘤内见多发小环状强化(图 1~4)。2 例行 CT 检查, 肿瘤呈软组织密度(图 5), 密度与肌肉相似或稍低于肌肉, 边界不清, 1 例见坏死, 呈液性低密度, 未见钙

化, 增强扫描呈不均匀轻度强化。

### 3. 肿瘤侵犯范围及途径

3 例见肿瘤侵犯眼眶, 1 例经筛窦纸样板侵入眼眶(图 1), 2 例经上颌窦顶壁侵入眼眶。4 例见肿瘤侵犯颅内, 侵入途径为卵圆孔、眶上裂(图 2)及视神经管, 表现为脑膜结节状增厚、强化, 脑实质均无受侵, 呈受压改变。

### 4. 骨质破坏

6 例侵犯上颌窦壁骨质(图 1、2), 其中 4 例同时侵犯筛窦小房骨质(图 1、2、5), 3 例侵犯蝶骨骨质(图 1、2), 1 例侵犯斜坡, 1 例侵犯右侧颞骨及乳突(图 3), 表现为骨皮质连续性中断, 溶骨性破坏。

### 5. 病理类型及转移

本组病例中除发生在左上牙龈者为腺泡性横纹肌肉瘤, 其余均为胚胎性横纹肌肉瘤, 镜下见肿瘤由小细胞组成, 呈圆形或多边形, 胞浆伊红色, 核圆形及卵圆形, 核仁明显, 核分裂多见, 免疫组化 Des(+), Myogenin(+), Vim(+)(图 6)。其中 3 例出现颈部淋巴

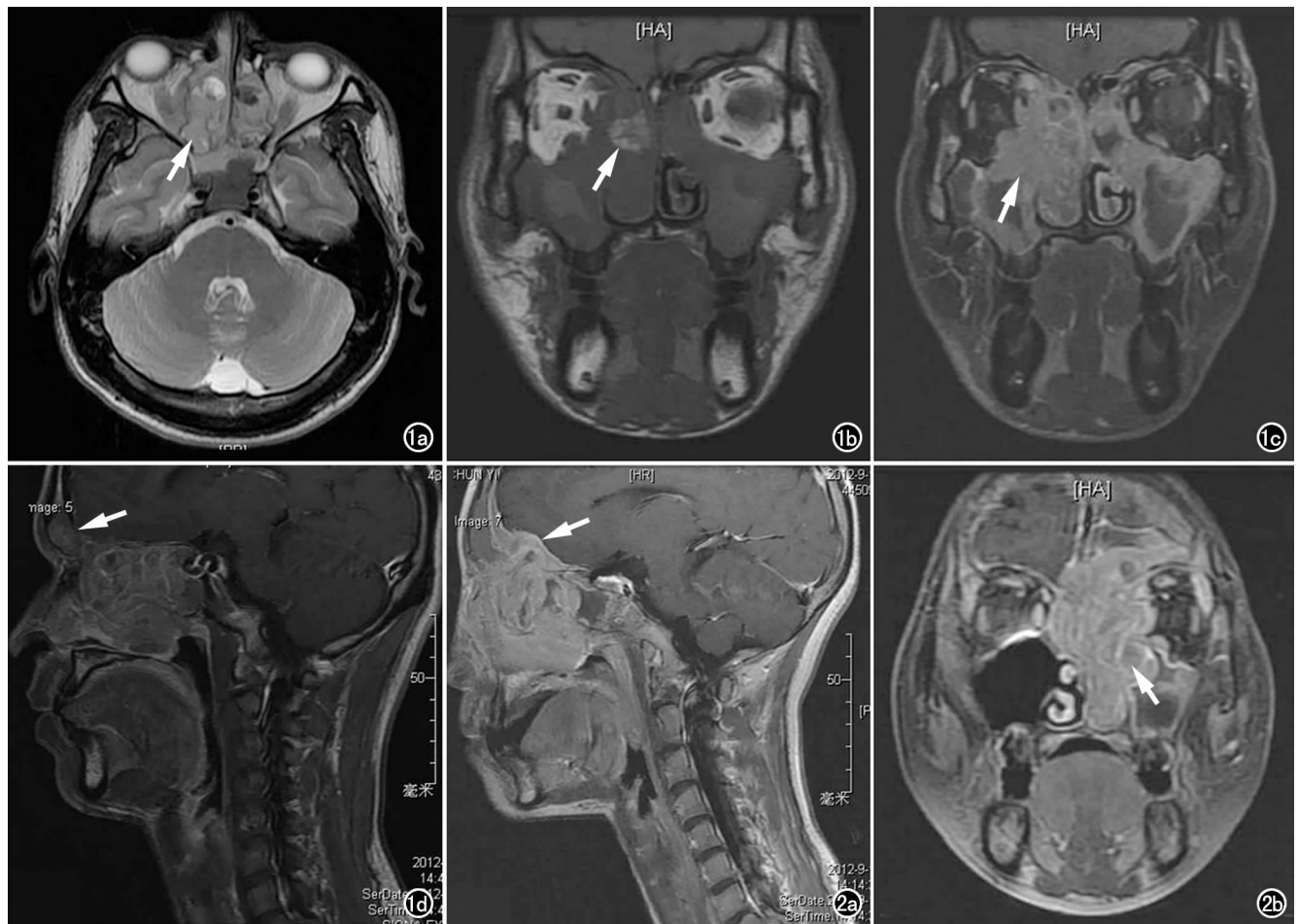


图 1 男, 13 岁, 双侧鼻腔、鼻旁窦胚胎性横纹肌肉瘤。a) 横轴面 T<sub>2</sub>WI 示筛窦肿瘤呈稍高信号(箭); b) 冠状面 T<sub>1</sub>WI 示肿瘤与肌肉呈等信号, 右侧斑片状高信号(箭)提示出血; c) 冠状面增强扫描示肿瘤呈明显不均匀强化(箭), 右侧筛窦内小环状强化, 肿瘤侵入双侧眼眶内; d) 矢状面增强扫描示肿瘤向上侵犯额窦(箭)。

图 2 男, 11 岁, 左侧鼻腔、双侧筛窦内胚胎性横纹肌肉瘤。a) 矢状面增强扫描示鼻腔肿瘤明显不均匀强化, 向上侵入颅内(箭); b) 冠状面增强扫描示肿瘤内见多发小环状强化(箭), 肿瘤经左侧眶上裂侵入颅内, 左侧额部脑膜增厚、强化, 脑实质未受累。

结转移,表现为淋巴结肿大。

## 讨 论

### 1. 病理类型

横纹肌肉瘤起源于原始胎儿的间充质,它可以出现在身体的任何部位,甚至是不含骨骼肌的部位,组织学上形态类似于胚胎横纹肌,可分 3 种类型:胚胎性横纹肌肉瘤、腺泡状横纹肌肉瘤及多形性横纹肌肉瘤。小儿头颈部肿瘤中 60% 为胚胎性横纹肌肉瘤<sup>[3]</sup>,它好发于粘膜及上皮表面,组织形态主要表现为细胞多形性,呈卵圆形或梭形,并可以见到明显的肌肉生成。胚

胎性横纹肌肉瘤包含有葡萄状、梭形细胞性两个亚型,葡萄状肉瘤好发于空腔脏器,例如阴道、膀胱及胆道系统;梭形细胞性肉瘤则好发于睾丸旁区域及头颈部<sup>[4]</sup>。本组仅 1 例为腺泡状横纹肌肉瘤,位于左上牙龈,其余均为胚胎性横纹肌肉瘤。

### 2. 发病部位

位于头颈部的横纹肌肉瘤最常见的 3 个发病区域有脑膜旁、脑膜及眼眶,以脑膜旁最常见,包括中耳、鼻腔、鼻旁窦、鼻咽及颞下窝,其中又以鼻腔及鼻旁窦区最常见,约占 25%,发生在该部位的患者往往预后较差,因为有可能发生脑脊液播散转移;而发生于其他部

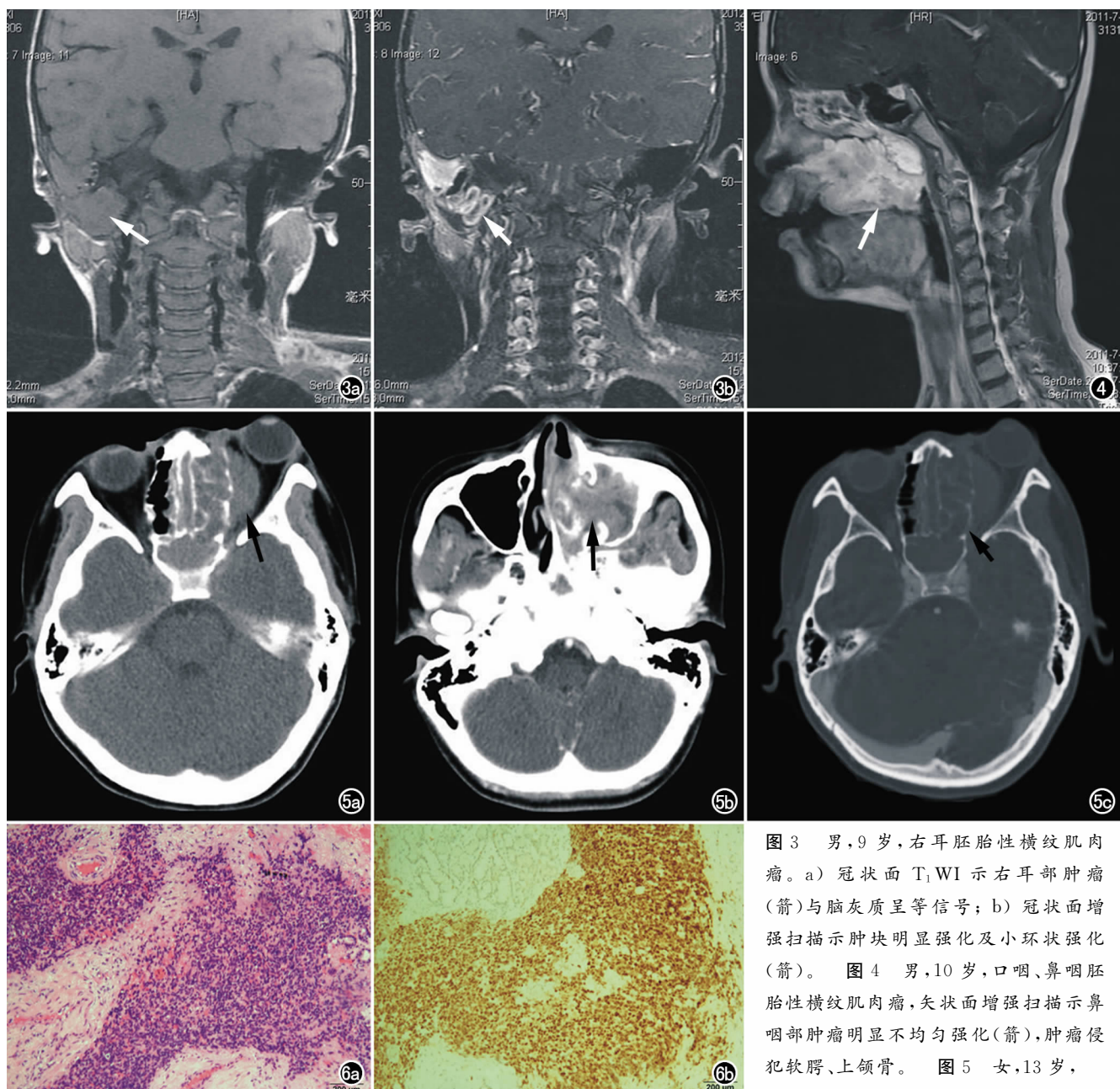


图 3 男,9 岁,右耳胚胎性横纹肌肉瘤。a) 冠状面  $T_1$  WI 示右耳部肿瘤(箭)与脑灰质呈等信号; b) 冠状面增强扫描示肿块明显强化及小环状强化(箭)。图 4 男,10 岁,口咽、鼻咽胚胎性横纹肌肉瘤,矢状面增强扫描示鼻咽部肿瘤明显不均匀强化(箭),肿瘤侵犯软腭、上颌骨。图 5 女,13 岁,

左侧鼻腔、鼻旁窦胚胎性横纹肌肉瘤。a) CT 横轴面平扫示左侧筛窦肿瘤与脑实质呈等密度,部分突入左侧眼眶(箭); b) CT 横轴面增强扫描示肿瘤侵犯左侧上颌窦,呈轻度不均匀强化(箭); c) 骨窗示筛窦小骨皮质连续性中断(箭),但大体结构仍保持。图 6 横纹肌肉瘤。a) 镜下见瘤细胞呈圆形、卵圆形,部分细胞胞浆丰富、红染,核偏位,间质黏液样变( $\times 100$ , HE); b) 免疫组化示 Myogenin 强阳性( $\times 100$ )。

位的肿瘤,预后则与手术切除范围及肿瘤的大小相关<sup>[5-8]</sup>。本组病例中有 13 例发生于脑膜旁区域,均未见脑脊液播散转移,但有 3 例颈部淋巴结转移;其余 2 例分别位于右颈部及左上牙龈,均未发现淋巴结及远处转移。经临床化疗、放疗或手术治疗后,本组 15 例患者仍存活,最长的治疗时间有 3 年之久,肿瘤均较前明显缩小甚至影像学检查无法确切观察到。因此,早期的诊断与治疗对患者非常重要。

### 3. 影像表现

头颈部横纹肌肉瘤(相对于肌肉)在 CT 上呈等密度,在 MRI T<sub>1</sub>WI 上呈等或稍低信号,T<sub>2</sub>WI 呈等或稍高信号,边界多不清,形态不规则,信号多数较均匀,出血、坏死及钙化罕见,增强扫描呈中等到明显延迟强化。本组有 3 例在 MRI 上见出血信号,呈短 T<sub>1</sub>、稍短 T<sub>2</sub> 信号,1 例见坏死,表现为长 T<sub>1</sub>、长 T<sub>2</sub> 信号,增强扫描无强化,所有病例均未见钙化。Hagiwara 等<sup>[9]</sup>分析了 9 例头颈部横纹肌肉瘤患者的 CT 及 MRI 影像资料,其中有 4 例在增强扫描上出现多发指环状强化,形态类似“葡萄串”,学者认为这是横纹肌肉瘤的一个特殊征象,首次提出“葡萄征”一词来形容这种强化方式,并推测它可能反映的是葡萄状横纹肌肉瘤中富含黏液的基质表面覆盖了一层肿瘤细胞,这种征象多见于空腔脏器内的横纹肌肉瘤。而 Franco 等<sup>[10]</sup>分析了 14 例儿童横纹肌肉瘤的 CT 及 MRI 影像资料,认为该肿瘤的影像表现并不能反应出肿瘤的病理亚型,本组中 5 例位于鼻腔及鼻旁窦的胚胎性横纹肌肉瘤在 MRI 上观察到部分环状强化,但数量不足以构成类似“葡萄状”的形态,这与 Hagiwara 的报道接近,该征象是否具有特异性还需要总结更多的病例。肿瘤可以侵犯周围骨质,表现为溶骨性破坏,CT 能够较直接的显示骨质破坏,在 MRI 上,肿瘤侵犯骨质表现为正常的骨皮质低信号消失、中断,或是在 T<sub>2</sub>WI 上看到高信号的肿瘤穿透骨板到达骨的另一边<sup>[11]</sup>,本组 7 例见骨质破坏,表现为溶骨性骨质破坏,且肿瘤均突破骨质向对侧生长,于小平等<sup>[12]</sup>报道的病例中见肿瘤内包埋保存较完整的大块骨质,本组中 1 例在 CT 上见肿瘤长入筛窦并破坏筛窦小房骨质,但是筛窦小房大体结构仍存在,此征象与报道类似。生长在鼻腔及鼻旁窦的横纹肌肉瘤还可通过侵犯颅底骨质结构或经颅底缝隙生长入颅内,本组中 4 例肿瘤侵入颅内,表现为脑膜结节状增厚、强化,脑实质均无受侵,均未见脑脊液播散转移。

### 4. 鉴别诊断

小儿头颈部的横纹肌肉瘤主要与以下几种常见肿瘤相鉴别:①神经鞘瘤,神经鞘瘤多有囊变,CT、MRI 上表现密度及信号不均匀的肿块,内可见出血,增强扫描呈不均匀明显环状强化。②淋巴瘤,在 CT 和 MRI

上均表现为密度、信号均匀的软组织肿块影,可见肿大的淋巴结,并有融合倾向,且较少累及周围骨质结构,可包绕周围血管,但极少侵犯血管,增强扫描呈轻度均匀强化。③嗅神经母细胞瘤,肿瘤发病部位与嗅黏膜分布区一致,肿瘤可发生囊变,但囊变一般分布在肿瘤周围,增强扫描肿瘤实性部分明显强化。④血管源性肿瘤,病变内可见钙化、坏死,强化明显,强化程度与血管接近,强化可均匀或不均匀。

总之,儿童头颈部横纹肌肉瘤以胚胎性横纹肌肉瘤为主,多发生于 10 岁以下儿童,发病部位以鼻腔及鼻旁窦多见,平扫影像学表现与其他软组织肿瘤类似,无明显特异性,但 MRI 增强扫描上出现多发环状的强化在一定程度上能够帮助提示诊断。如在儿童头颈部发现软组织肿瘤时,除了关注其影像表现,还需结合患者发病年龄,常见发病部位进行综合分析,要考虑到横纹肌肉瘤的可能性。

### 参考文献:

- [1] Wang C. Childhood rhabdomyosarcoma: recent advances and prospective views[J]. J Dent Res, 2012, 91(4): 341-345.
- [2] Newton WJ, Gehan EA, Webber BL, et al. Classification of rhabdomyosarcomas and related sarcomas. Pathologic aspects and proposal for a new classification——an Intergroup Rhabdomyosarcoma study[J]. Cancer, 1995, 76(6): 1073-1085.
- [3] Stuart A, Radhakrishnan J. Rhabdomyosarcoma[J]. Indian J Pediatr, 2004, 71(4): 331-337.
- [4] Ahmed AA, Tsokos M. Sinonasal rhabdomyosarcoma in children and young adults[J]. Int J Surg Pathol, 2007, 15(2): 160-165.
- [5] Potter BO, Sturgis EM. Sarcomas of the head and neck[J]. Surg Oncol Clin N Am, 2003, 12(2): 379-417.
- [6] Simon JH, Paulino AC, Smith RB, et al. Prognostic factors in head and neck rhabdomyosarcoma[J]. Head Neck, 2002, 24(5): 468-473.
- [7] Sercarz JA, Mark RJ, Nasri S, et al. Pediatric rhabdomyosarcoma of the head and neck[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 1995, 31(1): 15-22.
- [8] Casiraghi O, Lefevre M. Undifferentiated malignant round cell tumors of the sinonasal tract and nasopharynx[J]. Ann Pathol, 2009, 29(4): 296-312.
- [9] Hagiwara A, Inoue Y, Nakayama T, et al. The "botryoid sign": a characteristic feature of rhabdomyosarcomas in the head and neck[J]. Neuroradiology, 2001, 43(4): 331-335.
- [10] Franco A, Lewis KN, Lee JR. Pediatric rhabdomyosarcoma at presentation: can cross-sectional imaging findings predict pathologic tumor subtype[J]. Eur J Radiol, 2011, 80(3): 446-450.
- [11] Lee JH, Lee MS, Lee BH, et al. Rhabdomyosarcoma of the head and neck in adults: MR and CT findings[J]. AJNR, 1996, 17(10): 1923-1928.
- [12] 于小平, 梁赵玉, 王平. 成人鼻部横纹肌肉瘤的影像学表现[J]. 临床放射学杂志, 2006, 25(7): 612-615.

(收稿日期: 2013-08-12 修回日期: 2013-11-05)