

婴儿型纤维肉瘤的 MRI 影像表现及误诊分析

马慧静, 邵剑波, 王永姣, 姚红莉

【摘要】 目的:探讨婴儿型纤维肉瘤的 MRI 影像表现并分析误诊原因。**方法:**回顾性分析 5 例手术切除, 病理证实的婴儿型纤维肉瘤患儿的临床和影像学资料, 5 例全部行 MRI 平扫及增强。**结果:**男 4 例, 女 1 例, 年龄 0~3 个月, 平均年龄约 8 个月; 颈部、前臂和腰背部各 1 例, 下肢 2 例; 2 例生后即发现, 3 例近期突然发现; 4 例表现为无痛性、质韧的软组织包块, 1 例有触痛; 2 例浅表型, 3 例深在型; 肿块直径约 2~8 cm, 平均 5 cm 大小, 3 例 MRI 平扫呈等 T_1 长 T_2 信号影, 增强呈较明显均匀强化, 2 例 MRI 平扫呈等 T_1 混杂 T_2 信号影, 其中 1 例内见坏死区, 增强呈不均匀明显强化, 5 例中 1 例诊断为婴儿型纤维肉瘤, 2 例诊断为血管瘤, 1 例诊断为横纹肌肉瘤, 1 例诊断为富血供肿瘤。**结论:**对于 1 岁以下尤其是生后即发现的婴儿四肢皮下较大质韧无痛性软组织包块, MRI 表现为 T_1 等信号, T_2 高信号, 增强明显较均匀强化, 则提示影像科医生考虑婴儿型纤维肉瘤可能。

【关键词】 磁共振成像; 误诊; 纤维肉瘤

【中图分类号】 R445.2; R44; R730.262 **【文献标识码】** A

【文章编号】 1000-0313(2018)10-1073-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2018.10.019

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



MRI imaging features and misdiagnosis analysis of infantile fibrosarcoma MA Hui-jing, SHAO Jian-bo, WANG Yong-jiao, et al. Wuhan Children's Hospital of Tongji Medical College of HUST, Wuhan 430016, China

【Abstract】 Objective: To investigate the MRI features of infantile fibrosarcoma and analyze the reasons for misdiagnosis. **Methods:** Clinical data and images of 5 cases with infantile fibrosarcoma, which have been confirmed by operation and pathology, were retrospectively studied. All of them underwent pre-and-post contrast MRI. **Results:** 4 male, 1 female, from 0 to 13 months old, average age is (8 months). The location of neoplasm was as follows: 1 case in the neck, 1 in the forearm, 1 in lower back and 2 in lower limb. 2 cases were found immediately after birth, 3 cases were discovered recently. Clinical symptoms were, soft mass without pain in 4 cases, with tenderness in 1 case. 2 cases were located in the superficial tissue, 3 in the deep fascia. The size of tumor is 2~8 cm in diameter, average is 5 cm. MRI findings were as follows: isointensity on T_1 WI and hyperintensity on T_2 WI with significant homogenous enhance in 3 cases, isointensity on T_1 WI and mixed signal on T_2 WI with significant heterogenous enhance in 2 cases, demonstrating cystic or necrosis region in 1 case. Only 1 case was diagnosed correctly as the infantile fibrosarcoma initially, other 4 were misdiagnosed, 2 as hemangioma, 1 as leiomyosarcoma and the other 1 as abundant blood supply tumor. **Conclusion:** For those less than 1 year's old baby, especially newborn baby, if there was a large, painless and tough mass in limbs, with isointensity on T_1 WI and hyperintensity on T_2 WI, with significant enhancement, infantile fibrosarcoma should come into the first place for diagnostic consideration.

【Key words】 Magnetic resonance imaging; Diagnostic errors; Fibrosarcoma

婴儿型纤维肉瘤(infantile fibrosarcoma, IFC)是

来源于间叶组织的肿瘤, 又称为先天性纤维肉瘤, 是婴幼儿相对罕见的软组织肿瘤, 占婴幼儿软组织恶性肿瘤的 12%, 多在 1 岁以内发病, 40% 生后即发现, 2 岁以后罕见, 5 岁以上患者则属于成人型纤维肉瘤, 但较成人型恶性程度低, 预后较好, 由于其发病率低, 影像

作者单位: 430016 武汉, 华中科技大学同济医学院附属武汉儿童医院

作者简介: 马慧静(1976-), 女, 湖北襄阳人, 副主任医师, 主要从事胎儿及儿童影像诊断工作。

通讯作者: 邵剑波, E-mail: shaojb2002@sina.com

表现无特异性,而且影像上容易与血管瘤混淆。为了提高儿科影像医师对其认识,本文总结了 5 例婴儿型纤维肉瘤的 MRI 表现。

材料与方法

1. 一般资料

搜集本院 2012 年—2016 年经手术切除,病理证实的 5 例患儿的 MRI 资料,发病年龄为 0~20 个月,平均年龄为 8 个月,2 例生后即发现,术前均行 MRI 平扫及增强检查;男 4 例,女 1 例;四肢占 3 例(上肢 1 例,下肢 2 例),躯干 2 例(颈部、腰背部各 1 例);4 例患儿无任何不适,1 例有触痛;5 例皮温均正常;表面皮肤颜色正常;3 例有活动度,2 例活动度差;实验室检查:5 例血常规及肿瘤标记物正常,2 例凝血象异常(凝血酶原时间测定、凝血酶时间测定、活化部分凝血活酶时间升高)。

2. 扫描方法

MRI 检查设备为 GE750 3.0TMRI 仪,扫描序列为 T₁WI(TE 12 ms,TR 541 ms,激励次数 2,矩阵 384×256,带宽 83.33),T₂WI 压脂序列(TE 60 ms,TR 2918 ms,激励次数 2,矩阵 320×224,带宽 50),扫描方位为横断面、冠状面和矢状面,视野 26,层厚 4 mm,层间距 1.0 mm。增强扫描使用 Gd-DTPA,注射剂量为 0.2 mL/kg 体重。增强全部手推对比剂,流率平均约 0.2 mL/s。

所有患儿均口服 10%水合氯醛(0.5 mL/kg)镇静后扫描。

3. 影像资料

患儿图像由多位不同资历医师共同阅片,结合临床一般体征及肿块部位、大小、边界、信号、强化程度等影像资料进行综合分析,给出影像诊断意见。

4. 病理学检查

3 例手术切除、2 例取活检,以 10%甲醛溶液固定手术及穿刺标本,石蜡包埋、切片,分别行常规 HE 染色和免疫组织化学染色,由同一经验丰富的病理科医师阅片。

结 果

MRI 诊断:1 例婴儿型纤维肉瘤,1 例血管瘤,1 例纤维源性肿瘤,1 例横纹肌肉瘤,1 例富血供肿瘤。

1. MRI 表现

MRI 全部行平扫及增强检查,扫描时间在 15 min 内,2 例浅表型(图 1):位于皮下脂肪层内,边界不清楚,无明显包膜;3 例深在型(图 2、3):病变位于筋膜,1 例边界尚清,2 例边界不清;1 例累及股骨骨质,表现为股骨骨皮质毛糙;肿块直径约 2~8 cm,平均约 5 cm 大

小。

MRI 表现:T₁WI 呈等 T₁ 信号,与肌层信号较为一致,压脂 T₂WI 序列,肿块实质部分呈长或等 T₂ 信号,以长 T₂ 信号为主,1 例内有坏死,可见液液平面,增强肿块呈均匀或不均匀强化,以不均匀强化为主。

2. 病理学表现

镜下瘤组织多由梭形或卵圆形肿瘤细胞呈束状排列伴不等量胶原纤维,核浆比高,核分裂像易见,细胞间见散在急慢性淋巴细胞浸润和丰富的血管,免疫组化示 Vimentin(+),SMA 不定。

讨 论

1. IFS 的临床表现

婴儿型纤维肉瘤是儿童软组织肿瘤中发病率仅次于横纹肌肉瘤的肿瘤,研究表明大部分 IFS 患者存在染色体 t(12;5)(p13;q25)易位导致的 ETV6-NTRK3 基因融合^[1-2]。据 Chung 等^[3]的资料显示 38%的患儿出生时即有,51%患儿出生后 3 个月以内发生,也有胎儿期发现先天性纤维肉瘤的报道^[4]。本病男性比女性好发,多发生在四肢远端如足、踝、手腕,少数位于躯干中轴位置,但也可发生在眼眶、口腔、胆道、腹膜后和结肠等部位^[5-7]。IFS 一般因发现皮下无痛性迅速长大质韧包块而就诊,表面皮肤颜色正常,皮温正常,无静脉怒张,无触痛,个别病例累及骨骼,有疼痛表现。本病出血,感染、坏死常见,报道^[8]会因肿瘤出血坏死而引发血小板减少,还有患者伴有多种先天性异常,如伴有 Gardner 综合症等。该病手术 5 年存活率为 83%~94%,局部复发率是 32%,肿块远处转移 8%^[9]。自然病程相对惰性,预后良好,部分可自愈。

2. IFS 的影像学表现

IFS MRI 表现多样无特异性,肿瘤大小变异较大,一般表现为纺锤形、边界清晰的皮下软组织肿块,T₁WI 序列呈与肌肉一致的等信号,T₂ 信号则与肿块内细胞成分有关,当病灶以组织细胞成分为主时,T₂WI 多为高信号,当以纤维细胞成分为主时,T₂WI 多呈等信号或者低信号,有病例肿块高信号内见低信号分隔,病理上可能为胶原纤维^[10]。据艾斌等^[11]报道将先天性纤维肉瘤分为浅表型和深在型,浅表性容易出现坏死囊变,不会累及骨骼;深在型很少出现坏死囊变,由于包绕骨骼生长,容易出现骨质破坏征象。如果肿块内部有出血坏死区,则在 T₂WI 序列信号欠均匀,呈混杂信号,可见液液平面,增强检查肿块实质部分明显均匀强化,与肿块血供丰富有关。另外,IFS 不会出现钙化。

3. 鉴别诊断与误诊分析

5 例完全诊断正确仅 1 例,说明该病误诊率较高。



图 1 男, 3 个月, 右膝部 IFS。a) 轴面 T_1 WI 示右膝部皮下脂肪层内与肌肉信号一致肿块; b) 轴面 T_2 WI 示肿块信号均匀, 见脂肪浸润征象(箭); c) 增强示肿块明显均匀强化。图 2 男, 15 个月, 左腰背部 IFS。a) 轴面 T_2 WI 示高信号肿块内见低信号分隔(箭); b) 轴面 T_2 WI 示肿块累及椎管内。图 3 男, 8d, 左大腿 IFS。a) 矢状面 T_1 WI 示左大腿围绕股骨生长的团块状软组织肿块, 与肌肉信号一致; b) 矢状面 T_2 WI 示肿块信号不均匀, 以长 T_2 信号为主, 较肌肉信号高; c) 增强示肿块较明显均匀强化; d) 平片示左股骨内侧骨皮质毛糙。

究其原因,除了本病少见和无特异性影像表现导致认识不足以外,部分病例呈恶性侵袭表现,如肿块直径 > 6 cm、肿块边界可见脂肪侵袭征象、肿块内部信号不均匀、累及骨骼等,而这些恶性侵袭表现常会导致 MRI 影像医生误诊^[9],而正确的诊断和鉴别诊断也有助于肿瘤的早期治疗和避免过度治疗。

容易与 IFS 混淆的疾病有婴幼儿纤维瘤病、横纹肌肉瘤、血管瘤、神经源性肿瘤等。① 婴儿纤维瘤病:是最难与 IFS 鉴别的疾病,两者同源,发病年龄、影像表现有很大相似性。婴儿纤维瘤病发生于深部软组

织,起源于肌肉、筋膜或腱膜,一般无明显坏死区,镜下细胞相对不丰富,很少有较多不分裂象。IFS 会有出血坏死囊变区,镜下细胞丰富,细胞遗传学与分子遗传学分析,对两者鉴别有用。影像鉴别比较困难。② 横纹肌肉瘤:是婴幼儿最常见的恶性软组织肿瘤,横纹肌肉瘤平均发病年龄为 5~6 岁,头颈部多见,腹膜后、泌尿生殖道次之,淋巴结转移多见,骨质破坏非常普遍。本病 1 例右大腿肌层内肿瘤, T_2 序列呈长短混杂 T_2 信号,股骨皮质毛糙,术前误诊为横纹肌肉瘤,分析误诊原因肿块位于右大腿肌层内,边界不清,累及骨质,

表现恶性侵袭征象导致误诊。③血管瘤^[12]:两者的好发年龄及好发部位相似,术前 1 例误诊为血管瘤,呈皮下脂肪层内孤立肿块,增强肿块明显均匀强化,影像表现与血管瘤比较一致,但婴幼儿血管瘤一般触诊质地软,表面皮肤颜色呈青紫色或红色,与脂肪层之间无浸润征象,而 IFS 较固定、质地韧,所以与血管瘤鉴别需结合临床体征来鉴别。④神经源性肿瘤:本组 1 例腰背部 IFS 肿块累及椎管内,需要与神经源性肿瘤鉴别,后者可有钙化、囊变,增强呈轻中度强化,IFS 呈渐进性较均匀强化,符合纤维肿瘤增强特点。

婴儿型纤维肉瘤发病率低,影像表现多样又无特异性,对影像诊断工作是个挑战,较容易误诊为其他肿瘤性病变。IFS 是一个发病年龄、发病部位比较有特点的软组织肿瘤,对于新生儿就诊的皮下质韧迅速长大包块,结合 MRI 影像表现等 T₁ 长 T₂ 信号,增强呈较明显均匀或不均匀强化,应考虑本病可能。

参考文献:

- [1] Knezevich SR, Mcfadden DE, Tao W, et al. A novel ETV6-NTRK3 gene fusion in congenital fibrosarcoma[J]. Nat Genet, 1998, 18(2): 184-187.
- [2] Bourgeois JM, Knezevich SR, Mathers JA, et al. Molecular detection of the ETV6-NTRK3 gene fusion differentiates congenital fibrosarcoma from other childhood spindle cell tumors[J]. Am J Surg Pathol, 2000, 24(7): 937-946.
- [3] Chung EB, Enzinger FM. Infantile fibrosarcoma[J]. Cancer, 1976, 38(2): 729-739.
- [4] Dumont C, Monforte M, Flandrin A, et al. Prenatal management of congenital infantile fibrosarcoma: unexpected outcome[J]. Ultrasound Obstet Gynecol (if; 4, 71), 2011, 37(6): 733-735.
- [5] Din NU, Minhas K, Shamim MS, et al. Congenital (infantile) fibrosarcoma of the scalp: a case series and review of literature[J]. Childs Nerv Syst, 2015, 31(11): 2145-2149.
- [6] Bellfield EJ, Beets-Shay L. Congenital infantile fibrosarcoma of the lip[J]. Pediatr Dermatol, 2014, 31(1): 88-89.
- [7] Wahid FI, Zada B, Rafique G. Infantile fibrosarcoma of tongue: a rare tumor[J]. APSP J Case Rep, 2016, 7(3): 23.
- [8] Yan AC, Chamlin SL, Liang MG, et al. Congenital infantile fibrosarcoma: a masquerader of ulcerated hemangioma[J]. Pediatr Dermatol, 2006, 23(4): 330-334.
- [9] Sandra Canale, Daniel Vanel, Dominique Couanet, et al. Infantile fibrosarcoma: magnetic resonance imaging findings in six cases[J]. European Journal of Radiology, 2009, 72(1): 30-37.
- [10] 金腾, 冉君, 李小明, 等. 纤维肉瘤的 MRI 诊断与鉴别诊断[J]. 放射学实践, 2014, 29(11): 1315-1318.
- [11] 艾斌, 李鹤虹, 刘鸿圣, 等. 婴儿型纤维肉瘤的临床病理及影像分析[J]. 中华放射学杂志, 2012, 46(7): 656-658.
- [12] Enos T, Hosler GA, Uddin N, et al. Congenital infantile fibrosarcoma mimicking a cutaneous vascular lesion: a case report and review of the literature[J]. Cutan Pathol, 2017, 44(2): 193-200.

(收稿日期: 2017-08-29 修回日期: 2017-10-23)