

右股后肌间隙粘液炎症性纤维母细胞肉瘤一例

余惠丽, 徐勋华, 陈刚, 张雪松, 蔡忠全, 秦艳磊

【关键词】 纤维肉瘤; X 线摄影术; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R730.262; R814.41; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)10-1175-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.10.030

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

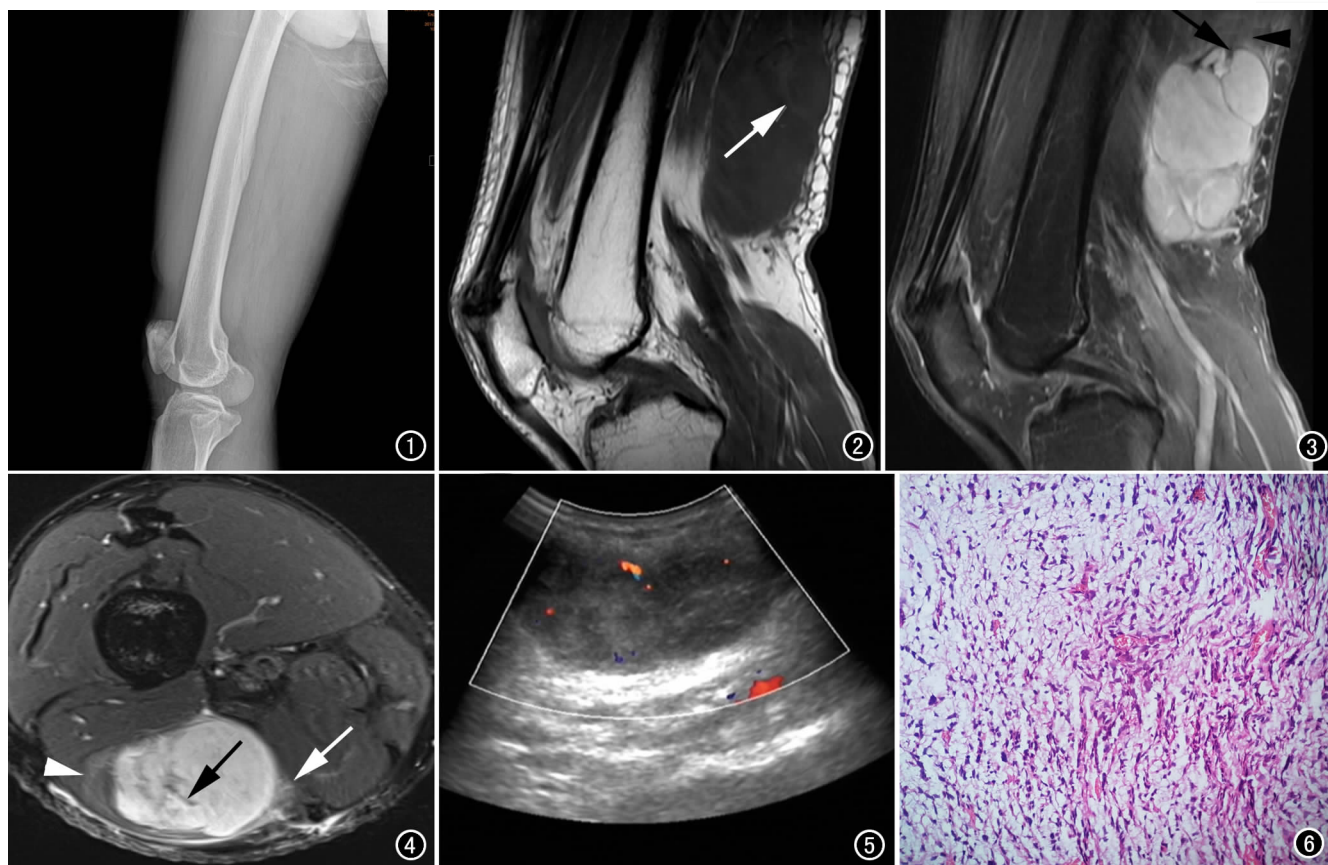


图 1 侧位片示右股骨后方软组织层次模糊, 股骨未见异常。图 2 T_1 WI 序列矢状面右股骨后方软组织内见椭圆形等或稍低信号肿块, 部分包膜呈稍高信号(箭)。图 3 PDWI 序列矢状面肿块为混杂高信号, 内见多发结节, 并见条片状低信号灶(箭), 肿块周边见斑片状稍高信号(箭头)。图 4 PDWI 序列轴面示肿块位于右股后肌间隙, 内见多个条片状低信号(黑箭), 股二头肌长头受压(箭头), 肿块周边见斑片状高或稍高信号(白箭)。图 5 超声图示右股部后方软组织见大小约 $8.04\text{cm} \times 3.52\text{cm}$ 非均质低回声团, 边界欠清, 内见少许血流信号。图 6 瘤细胞短梭形或星形, 部分区域排列成短束状, 伴胶原化; 局部细胞丰富, 分裂像罕见, 并见淡蓝色粘液样细胞外间质; 间质内见弓形小血管(HE $\times 400$)。

病例资料 患者, 男, 50 岁, 发现右膝后上方包块 2 个月余, 稍有痛感, 因包块逐渐加大、疼痛加重 1 周入院。体格检查: 右膝股骨髁后方可扪及一约 $8\text{cm} \times 4\text{cm}$ 大小包块, 边界欠清, 质硬, 活动度小, 皮温暖, 按

压疼痛(+), 膝关节活动较健侧差。实验室检查: 碱性磷酸酶 103 U/L ($35 \sim 103\text{ U/L}$), 肌酸激酶 81 U/L ($38 \sim 174\text{ U/L}$), C 反应蛋白 2.11 mg/L ($0.00 \sim 6.000\text{ mg/L}$)。右膝关节 X 线片检查示右股骨后方软组织密度增高, 层次不清(图 1); MRI 示右股骨下段股后肌间隙椭圆形混杂信号影(图 2、3), 截面约 $8.2\text{cm} \times 3.3\text{cm} \times 4.5\text{cm}$, 内见多个结节, 邻近软组织

作者单位: 430080 武汉, 华润武钢总医院放射科

作者简介: 余惠丽(1985—), 女, 湖北广水人, 主治医师, 主要从事 CT 及 MRI 诊断工作。

通讯作者: 徐勋华, E-mail: xxhwh@163.com

受压(图 4),PDWI 序列肿块周边见斑片状稍高信号。彩超示右膝关节后上方软组织浅表实质性肿块,CDFI 示肿块内少量血流信号(图 5)。术中见右股二头肌、半膜肌及半腱肌间隙一多囊性包块,部分破裂,淡黄色果冻样物质渗出,基底与肌间隔筋膜相连。病理大体见肿物成灰红色,结节样碎组织 8 cm×7 cm×4 cm 一堆,切面灰白有粘液感,质地软,见部分包膜。病理诊断:(右大腿)低度恶性软组织肉瘤,结合免疫组化和组织学形态,考虑为粘液炎症性纤维母细胞肉瘤(图 6)。免疫组化:CD34(+),CD68(-),CK(-),Desmin(-),ER(-),HMB45(-),Ki-67(LI 约 15%),Lysozyme(-),PR(-),S-100(-),SMA(-),Vimentin(+),EMA(-),Myoglobin(±)。

讨论 粘液炎症性纤维母细胞肉瘤(myxoinflammatory fibroblastic sarcoma, MIFS)是一种罕见的好发于四肢末端的低度恶性软组织肉瘤,由 Meis Kindblom^[1]等将其命名为肢端粘液炎症性纤维母细胞肉瘤,少见于前臂、小腿和大腿等近端肢体。1998 年首次报道以来至今已有 400 余例报告^[2],大多数文献是从病理或临床角度来论述^[3],仅有几篇是关于 MIFS 磁共振成像的报道。MIFS 平均发病年龄约 40 岁,从儿童到老人均可发病,但好发于 30~50 岁的成年患者,男女发病率无明显差异^[2]。临床表现主要为患肢缓慢生长的无痛性、界限不清的肿块,部分患者可有轻度疼痛或受累侧肢体轻度活动受限。病理大体上肿瘤呈多结节状,因广泛粘液样变,所以外观呈胶冻样,组织形态主要有炎性病变、粘液样变及具有特征性的多形性的奇异细胞。MIFS 核异型性显著,核分裂像不易见,通常少于 2 个/50HPF^[1,4],本例病理见大量淋巴细胞、多形性的奇异细胞及粘液样变,Vimentin 表达阳性,符合文献报道的 MIFS 组织学表现和免疫组化结果。

X 线片显示膝关节后上方软组织密度稍增高,诊断价值有限。MRI 显示股后肌群间隙椭圆形软组织肿块及内部多发大小不一、信号不均结节,与术中所见多发囊状结构、囊内淡黄色胶状物及病理上纤维粘液样组织等相对应。肿块及结节周边包膜主要为纤维结缔组织及小毛细血管,部分包膜 T₁WI 序列信号稍增高,则为小毛细血管扩张脆裂出血、纤维细胞增生活跃及透明变性所致,病灶内可见纤维组织成分的条片状

低信号 PDWI 序列肿块,肿块边缘斑片状稍高信号灶主要为淋巴细胞浸润的炎性改变。彩超提示病灶为少血供肿瘤,文献报道病灶表现为周边强化或早期不均匀强化^[5,6],DWI 扩散受限^[6],遗憾的是患者未接受增强扫描及 DWI 检查的建议。本病需与黏液纤维肉瘤、结节性筋膜炎等病鉴别,粘液纤维肉瘤 T₁WI 呈等低信号,T₂WI 呈混杂信号(坏死囊变高信号与实性部分等信号),强化不均匀,可见瘤周强化“尾征”,周边一般无炎性浸润征象;结节性筋膜炎 MRI 信号特点与 MIFS 类似,但内部多发结节少见,黏液型及细胞型结节性筋膜炎在 T₁WI 上相等或稍高于肌肉信号,T₂WI 上呈显著高信号,信号相对较均匀^[7]。MIFS 很少有远处转移,但局部复发率较高,需对患者进行严密的临床随访,外科手术结合放射治疗有助于降低肿瘤的复发率^[8]。

参考文献:

- [1] Meis-Kindblom JM, Kindblom LG. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a low-grade tumor of the hands and feet[J]. Am J Surg Pathol, 1998, 22(8): 911-924.
- [2] Lucas DR. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: review and update[J]. Archives of Pathology & Laboratory Medicine, 2017, 141(11): 1503-1507.
- [3] Laskin WB, Fetsch JF, Miettinen M, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: a clinicopathologic analysis of 104 cases, with emphasis on predictors of outcome[J]. Am J Surg Pathol, 2014, 38(1): 1-12.
- [4] Montgomery EA, Devaney KO, Giordano TJ, et al. Inflammatory myxohyaline tumor of distal extremities with virocyte or Reed-Sternberg-like cells: a distinctive lesion with features simulating inflammatory conditions, Hodgkin's disease, and various sarcomas[J]. Mod Pathol, 1998, 11(4): 384-391.
- [5] Gaetke-Udager K, Yablon CM, Lucas DR, et al. Myxoinflammatory fibroblastic sarcoma: spectrum of disease and imaging presentation[J]. Skeletal Radiology, 2016, 45(3): 347-356.
- [6] Serfaty A, Costa F, Aymore IL, et al. Acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma simulating rheumatoid bursitis. Diffusion-weighted imaging[J]. Joint Bone Spine, 2018, 85(5): 623.
- [7] 刘永辉, 张水兴, 罗剑云, 等. 结节性筋膜炎的 CT 和 MRI 表现[J]. 放射学实践, 2014, 29(4): 433-436.
- [8] Tejwani A, Kobayashi W, Chen YLE, et al. Management of acral myxoinflammatory fibroblastic sarcoma (Article) [J]. Cancer, 2010, 116(24): 5733-5739.

(收稿日期: 2019-04-25 修回日期: 2019-06-04)