

• 儿科影像学 •

儿童肌纤维瘤的影像学表现

马秋红, 金科, 魏伟安, 尹一伟, 张姗

【摘要】 目的:分析儿童肌纤维瘤的影像学表现,提高对此病的诊断水平。方法:回顾性分析本院2010年1月—2020年5月经手术病理证实的16例肌纤维瘤患儿的病例资料。12例行CT平扫,其中9例行CT增强扫描,5例行MRI平扫,其中4例行MRI增强扫描。观察分析肌纤维瘤的部位、数目、大小、形态、边界、有无骨侵犯、密度/信号和强化方式等征象。结果:16例共检出32个病灶,其中2例为多发病灶(分别有6和12个)。发病部位:头颈部6例,四肢5例,躯干2例,骨内2例(其中1例为多发),1例累及四肢、躯干等多部位;孤立性肿块14例,多中心性病变2例;9例呈类圆形,7例呈不规则形;5例边界清晰,11例边界模糊;2例骨质受侵犯。8例CT平扫呈低或稍低密度,1例呈稍高密度,3例呈混杂密度;CT增强扫描显示5例呈轻度不均匀强化,4例呈明显不均匀强化。MRI平扫T₁WI上3例呈等~低信号,2例呈等~稍高信号;T₂WI上4例呈高~低混杂信号,1例呈稍高信号;4例MRI增强呈明显不均匀强化。随访中有2例复发。结论:儿童肌纤维瘤是一种罕见的软组织肿瘤,其CT及MRI表现具有一定的特征性。

【关键词】 肌纤维瘤; 磁共振成像; 儿童

【中图分类号】 R445.2;R738.7 **【文献标志码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2021)04-0535-06
DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.04.022 **开放科学(资源服务)标识码(OSID)**:



Imaging features of myofibroma in children MA Qiu-hong, JIN Ke, WEI Wei-an, et al. Department of Radiology, the Children's Hospital of Hunan, Hunan 410007, China

【Abstract】 Objective: The purpose of this study was to analyze the imaging features of myofibroma in children, so as to improve the diagnosis level of this disease. **Methods:** The data of 16 children with myofibroma confirmed by surgery and pathology from January 2010 to May 2020 in Hunan Children's Hospital were analyzed retrospectively. 12 cases underwent plain CT scan, of which 9 cases underwent contrast enhanced (CE)-CT scan; 5 cases underwent MRI plain scan, of which 4 cases underwent CE-MRI scan. The location, number, size, shape, boundary, bone invasion, density/signal and enhancement of myofibroma were observed and analyzed. **Results:** A total of 32 lesions were detected in 16 cases of myofibroma, including 2 cases with multiple lesions (6 and 12 lesions, respectively). The lesions located in head and neck in 6 cases, in limbs in 5 cases, in trunk in two cases, in bone in 2 cases (including one case with multiple lesions), and one case had multiple lesions located in limb and trunk. 14 cases had solitary mass, and 2 had multicentric lesions; round mass was found in 9 cases, and irregular mass in 7 cases; clear border in 5 cases and blurred boundary in 11 cases; 2 cases had bone invasion. On plain CT images, 8 cases showed low or slightly low density, one case showed slightly high density, and 3 cases showed mixed density. On CE-CT scan, 5 cases showed slightly uneven enhancement, 4 cases showed significantly uneven enhancement. On MR T₁WI, 3 cases showed equal or low signal, 2 cases showed equal high signal; and on T₂WI, 4 cases showed high and low mixed signal and one case showed slightly high signal; on CE-MRI scan, 4 cases showed significantly uneven enhancement. In follow-ups after operation, tumor recurrence was found in 2 cases. **Conclusion:** Children's myofibroma is a rare soft tissue tumor with certain characteristic CT and MRI findings.

【Key words】 Myofibromatosis; Magnetic resonance imaging; Child

作者单位:410007 湖南,湖南省儿童医院放射科

作者简介:马秋红(1989—),女,湖南邵阳人,硕士,住院医师,主要从事儿科影像学研究工作。

通信作者:金科,E-mail:jinke001@sina.com

肌纤维瘤根据临床特征可分为孤立型、多中心型及全身型。有学者用“肌纤维瘤”描述单发病灶,“肌纤

“维瘤病”描述多中心型。肌纤维瘤/肌纤维瘤病亦称婴幼儿肌纤维瘤病或先天性泛发性纤维瘤病,1951年由Williams 和 Schrum 首先报道^[1],当时诊断为“先天性纤维肉瘤”。在 2013 版 WHO 骨与软组织肿瘤分类中,认为肌纤维瘤为良性疾病(ICD-0 8824/0),肌纤维瘤病为中间型肿瘤(ICD-0 8824/1),并将其归入血管周细胞肿瘤^[2]。肌纤维瘤相对罕见,主要见于婴幼儿,极少数发生于成人。大部分病例表现为头颈、躯干及四肢部位的皮下软组织结节,少数可发生于骨骼和内脏器官。目前,国内外关于儿童肌纤维瘤的文献多为个案报道,分析其影像学表现的文献极少^[3]。本研究回归性分析了 16 例肌纤维瘤患儿的 CT 及 MRI 表现,旨在提高对本病的认识和诊断水平。

材料与方法

1. 一般资料

搜集 2010 年 1 月—2020 年 5 月在本院经手术病理确诊的 16 例肌纤维瘤患儿的临床及影像资料,其中男 14 例,女 2 例,年龄 2 天~98 个月,中位年龄 20 个月 13 天。首次就诊均因发现皮下软组织包块,其中 1 例伴有双下肢长度不同,1 例下颌骨扪及包块。15 例行根治性手术切除术,1 例行手术活检,术后病理检查均证实为肌纤维瘤/肌纤维瘤病。

2. 检查方法

CT 检查使用 Philips Brilliance 64 排 CT 扫描仪。12 例行 CT 平扫,其中 9 例行增强扫描。扫描参数:120 kV,80~100 mA,层厚 5.0 mm,层间距 5.0 mm,螺距 1.5。动态增强扫描前自肘静脉经高压注射器注射对比剂碘海醇(300 mg I/mL),剂量 1.0~1.5 mL/kg,注射流率 0.5~2.0 mL/s。扫描完成后利用系统软件进行冠状面和矢状面图像重组。

MRI 检查使用 Siemens Skyra 3.0T MR 扫描仪,四肢及躯干采用 18 通道体部线圈、头颈部采用 20 通道头颈联合线圈。常规行横轴面、矢状面及冠状面扫描,5 例行 MRI 平扫,其中 4 例行增强扫描。扫描序列和参数:TSE T₁ WI(TR 500 ms,TE 12 ms)、T₂ WI(TR 4000 ms,TE 85 ms),脂肪抑制 PDWI (TR 3000 ms,TE 30 ms);矩阵 256×256,视野 200 mm×200 mm;根据病灶大小层厚选择 4.0~8.0 mm,间距 1.0~3.0 mm。经肘静脉注入对比剂 Gd-DTPA,剂量 0.2 mL/kg,注射流率 2.0 mL/s,注射完毕后以相同流率注射 20 mL 生理盐水。

3. 图像分析

由两位儿科影像学诊断经验丰富的医师共同阅片,意见不一致时经协商达成一致意见。重点观察病灶的部位、数目、大小、形态、边界、有无骨受累、CT 密

度及强化程度方式(病灶增强后的 CT 值较平扫 CT 值增加 10~20 HU 为轻度强化,21~40 HU 为中度强化,>40 HU 为明显强化)、MRI 信号特点及强化方式等。

结 果

1. CT 及 MRI 表现

16 例患者共发现 32 个病灶,孤立性肿块 14 例,多中心性病变 2 例(分别有 6 和 12 个病灶)。发病部位:位于头颈部 6 例,四肢 5 例,躯干 2 例,骨内 2 例(其中病 1 例为多发病变,累及双侧股骨、胫腓骨、髂骨、腰骶椎、坐耻骨及胸壁皮下软组织),1 例多发病变累及四肢、躯干部及髂窝皮下软组织。肿块最大径 0.9~9.1 cm,中位数 3.0 cm;呈类圆形 9 例,不规则形 7 例;边界清晰 5 例,边界模糊、与邻近组织分界不清 11 例。2 例侵犯骨骼,其中 1 例表现为下颌骨内不规则低密度影,邻近骨皮质变薄、局部不连续;1 例表现为双侧股骨、胫腓骨、髂骨、腰骶椎、坐骨和耻骨内膨胀性骨质破坏。

与正常肌肉组织相比,8 例 CT 平扫呈低或稍低密度,1 例呈稍高密度且病灶内可见出血灶,3 例呈混杂密度,其内可见囊变坏死、出血及钙化灶;CT 增强扫描显示 5 例呈轻度不均匀强化,4 例呈明显不均匀强化而类似“地图样”改变。5 例患儿行 MRI 检查,与正常肌肉信号相比,平扫 T₁ WI 上 3 例病灶呈等~低信号,2 例呈等~稍高信号;T₂ WI 上有 4 例呈高~低混杂信号(即等、稍高信号内出现低信号影),1 例呈稍高信号;压脂序列上 5 例病变均呈高~低混杂信号,较 T₂ WI 上信号强度更高;4 例行 MRI 增强扫描,病灶呈明显不均匀强化(图 1~4)。

6 例随访患儿中有 2 例出现复发,1 例患儿于术后 11 个月时复查发现肩部有复发病灶,1 例患儿于术后 2 个月时复查发现髂骨病变较前增大。

2. 病理检查

本组 16 例均经病理证实为肌纤维瘤/肌纤维瘤病。肉眼观察:肿瘤切面多呈灰白色,质硬,无包膜,部分境界清,局部可见囊变坏死、出血及钙化。镜下表现:结节状或多结节状增生,血管丰富,呈血管外皮瘤样结构,血管周围可见弥漫性的梭形、短梭形及圆形肿瘤细胞形成结节状或短束状,部分肿瘤区域可见纤维化、玻璃样变、黏液变性、出血坏死及钙化,部分病灶边缘区域的血管腔内可见肿瘤生长,肿瘤细胞呈梭形、细胞质少、呈弱嗜酸性、核异形及核分裂像少见(图 5a)。免疫组化(图 5b):Vim(+),SMA(+),CD34(+),CD34 血管(+),S-100(−),部分 Actin(+)。



图 1 肌纤维瘤患儿,男,3岁,发现右侧耳后肿块来就诊。a) CT 平扫示右侧耳后软组织肿块(箭),呈稍低密度,CT 值 32~46HU,边界清晰; b) CT 增强扫描示肿块呈明显不均匀强化(箭),以边缘强化为主,CT 值为 87~132HU; c) CT 增强扫描延迟期,示肿块边缘强化较前更明显,CT 值 89~163HU; d) CT 增强冠状面图像示肿块基底紧贴右侧颞部,边界尚清,以边缘强化为主(箭),邻近颞骨未见破坏。

图 2 肌纤维瘤患儿,男,1个月,左侧小腿肿块。

a) 横轴面 CT 平扫示左侧小腿内后方软组织肿块(箭),呈稍低密度,其内密欠均匀,CT 值 25~42HU,边界模糊;

b) 横轴面 CT 增强示肿块呈明显不均匀强化(箭),CT 值约 32~118HU,边缘模糊;

c) CT 平扫矢状面图像示肿块向后突起(箭),胫骨未受累;

d) CT 增强矢状面图像示肿块强化不均匀(箭),周围血管及肌肉组织受压移位。

讨 论

1. 流行病学及临床

肌纤维瘤/肌纤维瘤病是一种具有在收缩功能的肌样细胞排列在薄壁血管周围形成的良性肿瘤,超过 90% 的病例发生于 2 岁前的婴幼儿,其中 50% 发生于新生儿。Oudijk 等^[4]报道 114 例患者,年龄从新生儿

至 70 岁,其中约 65% 的患者发生于 2 岁前。本研究中小于 2 岁的患儿有 9 例(9/16,56.3%),其中新生儿 7 例(7/9,约 77.8%),与文献报道一致。肿瘤好发于头颈部、躯干、上下肢皮肤或皮下组织内,主要临床表现为无痛性孤立性肿块,除累及软组织外,还可同时累及骨骼(扁骨和长骨)和内脏(肺、心肌和胃肠道等)^[5]。本研究中男性 14 例(14/16,87.5%),女性 2 例。

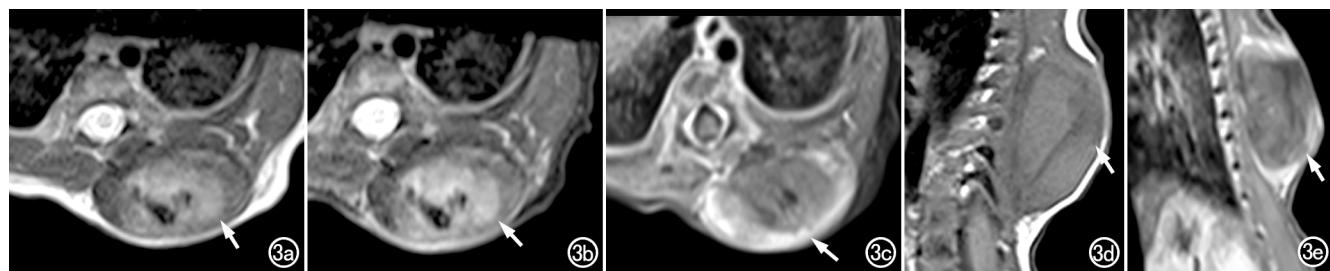


图 3 肌纤维瘤患儿,男,9天,左侧背部肿块。a) 横轴面 T₂WI 示左侧背部肿块呈混杂信号(箭),斑片状稍高信号内可见不规则条片状低信号,病灶边缘稍模糊; b) 压脂序列横轴面图像示肿块呈混杂信号(箭),较 T₂WI 序列显示更清晰; c) 增强扫描横轴面图像示肿块呈明显不均匀强化(箭),以边缘强化为主,与周围组织分界不清; d) 矢状面 T₁WI 示肿块呈等、稍低信号(箭),边缘模糊; e) 增强扫描矢状面图像示肿块强化不均匀,边缘强化明显(箭),未向椎管内延伸。

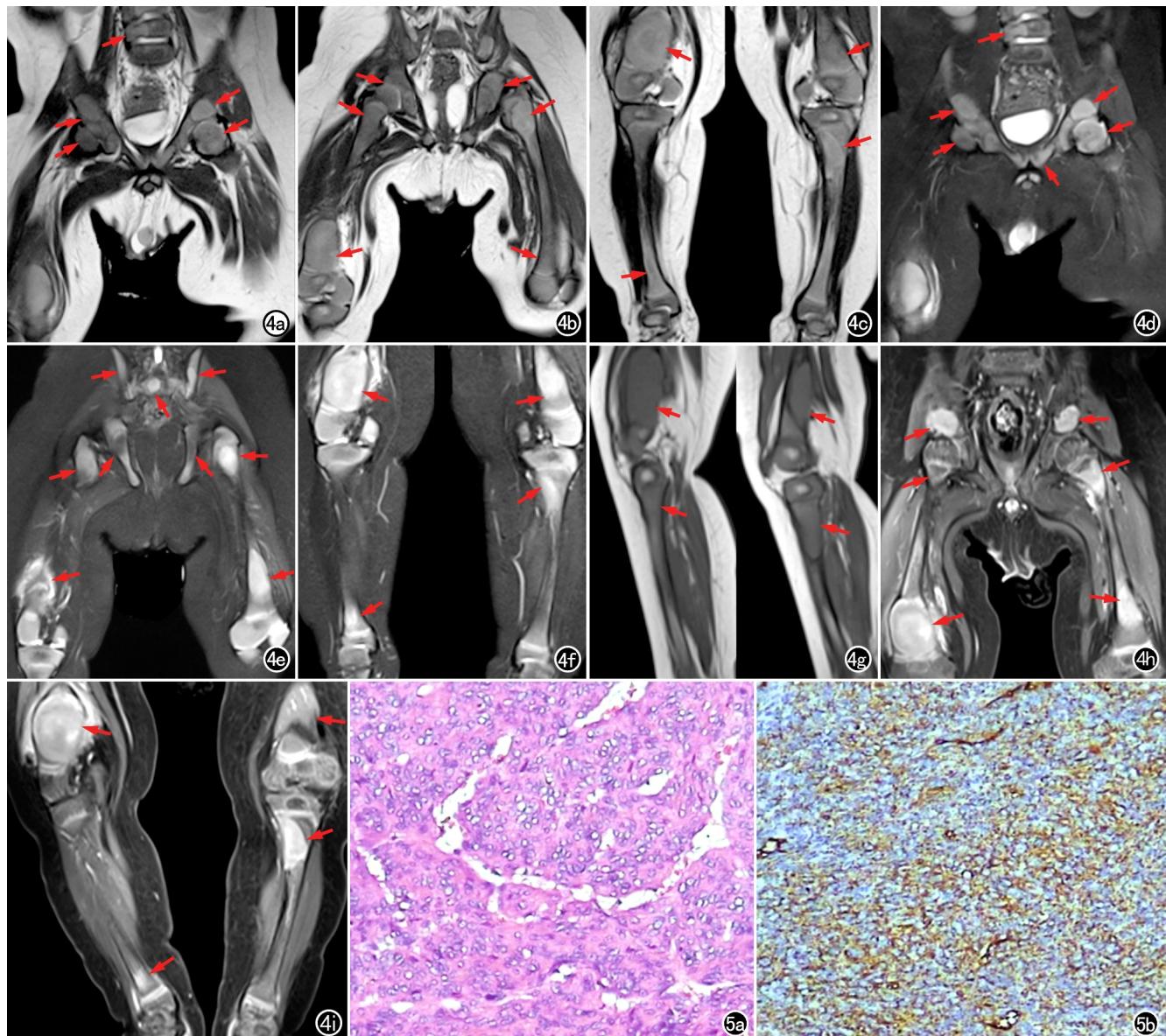


图4 肌纤维瘤病患儿,男,4个月,多发肿块。a) 冠状面T₂WI示双侧股骨近端、髂骨及腰椎内有稍高信号灶(箭),边缘模糊; b) 冠状面T₂WI示双侧股骨近和远端、髂骨内稍高信号灶(箭); c) 冠状面T₂WI示双侧股骨远端、左侧胫骨近端和右侧胫骨远端有稍高信号灶(箭),病灶内信号不均匀,可见斑片状等、低信号; d) 压脂序列冠状面图像示双侧股骨近端、髂骨、耻骨及腰椎内有稍高信号灶(箭); e) 压脂序列冠状面图像示双侧股骨近远端、髂骨、骶骨及坐骨内稍高信号灶(箭),其内信号欠均匀; f) 压脂序列冠状面图像示双侧股骨远端、左侧胫骨近端和右侧胫骨远端内有团块状稍高信号(箭),边缘模糊; g) 矢状面T₁WI示股骨远端及胫骨近端内肿块呈等、稍低信号(箭),边缘模糊; h) 增强扫描冠状面图像示双侧股骨近远端、髂骨内多发肿块呈明显不均匀强化(箭); i) 增强扫描冠状面图像示双侧股骨远端、左侧胫骨近端及右侧胫骨远端内肿块呈不均匀明显强化(箭),边缘模糊。**图5** 肌纤维瘤病病理图像。a) 镜下示肿瘤内血管丰富,呈血管外皮瘤样改变,血管周围间隙内可见密集增生类圆形及短梭形肿瘤细胞,其间可见裂隙状扩张的血管结构,局部区域有黏液样变性、灶性坏死及钙化(×200,HE); b) 免疫组化染色显示细胞表达SMA和CD34(×200)。

2. CT 和 MRI 表现

①部位及形态:肌纤维瘤/肌纤维瘤病好发部位是头颈部、躯干及四肢皮下及皮下软组织内,骨骼及内脏较少见;大多数表现为皮下可推动的小结节肿块影,形态大多数呈类圆形,少数形态不规则。本研究中病变

主要位于头颈部(6/16, 37.5%),其次是四肢(5/16, 31.3%)、躯干(2/16, 12.5%),骨内较少见(2/16, 12.5%),2例累及全身多部位(2/16, 12.5%)。②数目及大小:大多数表现为单发病灶(孤立型),少数表现为多发病灶(多中心型),肿块大小不一。多发病灶并不

常见,本研究与大部分文献报道一致,以单发病灶为主(14/16,87.5%)^[6]。③边界:大多数边界模糊,易误诊为恶性病变,可能与肿块边界细胞增殖活跃程度有关;本研究中肿块大部分边界模糊(11/16,68.8%),少数边界清晰(5/16,31.3%),与文献报道类似^[7]。④骨质是否受累:少数病变可累及骨皮质或位于骨内,CT 上最常见为非特异性溶骨性病灶,表现为骨皮质不连续、侵蚀,可呈膨胀性改变,可伴有或不伴有硬化性边缘或低密度肿块,肿块偶可见钙化,部分边缘模糊,易被误认为恶性肿瘤^[8-9]。本研究中有 2 例病变累及骨骼(2/16,12.5%),1 例累及下颌骨,呈溶骨性破坏,边界模糊;另外 1 例累及双侧股骨、胫腓骨、髂骨、腰骶椎、坐耻骨及胸壁皮下软组织等多发部位。有文献报道,发病年龄及病灶多发的特征对诊断有重要提示作用^[10]。⑤平扫密度:与正常肌肉组织相比,肿块大部分呈低或稍低密度,密度相对均匀,肿块较大时可发生囊变坏死,偶可见出血及钙化呈混杂密度影,肿块内密度与病变成分有关^[11]。本组中大部分病灶呈低或稍低密度(8/12,约 66.7%),少数呈混杂密度(3/12,25.0%),1 例(1/12,约 8.3%)呈稍高密度,可能因肿瘤内伴出血、含铁血黄素沉积或丰富蛋白有关。⑥MRI 平扫:MRI 检查对软组织分辨率较高,被认为是评价肌纤维瘤/肌纤维瘤病的金标准成像技术^[12]。T₁WI 表现为与邻近肌肉组织相比,肿块主要呈等、低信号,信号相对均匀。T₂WI 上肿块信号混杂、变化多样,主要呈斑片状和条状低、等和高信号,T₂WI 上高/稍高信号反映了肿块黏液样变性区或细胞密集区,等低信号反映细胞内致密胶原纤维等。有研究报道^[13]T₂WI 等或稍高信号中出现条片状或结节状低信号影是大部分肌纤维瘤的典型 MRI 表现,具有一定的诊断及鉴别诊断价值^[14]。所以,当怀疑是肌纤维瘤/肌纤维瘤病时应建议进一步行 MRI 检查是很有必要的。本研究中 5 例行 MRI 检查,其中有 4 例肿块 T₂WI 上呈混杂信号(4/5,80.0%),1 例 T₂WI 上呈稍高信号(1/5,20.0%),此征象可作为诊断肌纤维瘤的重要依据之一,与前面文献报道一致。⑦增强方式及程度:Naffaa 等^[14]研究报道肿块呈不均匀强化,以周围强化为主。本组病例中肿块均呈不均匀强化,5 例轻度不均匀强化,以边缘强化为主,4 例明显不均匀强化,CT 上增强部分呈“地图样”改变,与文献报道类似^[15]。推测肿块强化方式及程度主要与病变成分、血管、瘤细胞排列方式致密胶原分布等有关。⑧转移及复发情况:肌纤维瘤/肌纤维瘤病通常表现为良性的生物学行为,不出现转移,局部复发率约 7%,可行外科切除手术,但是广泛累及内脏的肌纤维瘤患者表现为预后不良,多伴有严重的并发症及约 75% 的死亡率,治疗方案以化疗为主^[16-17]。本研究

中 6 例随访患儿,有 2 例(2/6)出现复发,均未出现转移。

3. 鉴别诊断

肌纤维瘤/肌纤维瘤病主要与以下肿瘤鉴别。①婴儿型纤维肉瘤:肿块体积较大,分界不清,浸润周围组织,异形性明显,核分裂象多见,呈鱼肉样改变,肿瘤内出血、囊变、坏死较多见,增强扫描呈明显不均匀强化,强化程度较肌纤维瘤高^[18]。②孤立性纤维瘤:成人好发,多发生于胸膜,头颈部及躯干少见,边界清晰,其内密度/信号一般较均匀,囊变、坏死少见,动态增强多呈中等程度持续强化,其发病年龄及部位有一定的鉴别意义^[19]。③侵袭性纤维瘤病:多见于成年女性,腹壁为好发部位,分界不清,呈分叶状及爪状,常浸润周围肌组织,易复发,延迟期增强扫描显示强化趋向均匀,有一定的提示作用^[20]。④炎性肌纤维母细胞瘤:临床表现多样、非特异性,较肌纤维瘤易发生坏死、钙化,密度较不均匀,增强呈明显不均匀强化,以周边强化或环状强化为主。⑤神经纤维瘤:皮肤常有牛奶咖啡斑,可累及多个系统。在日常工作中,患者的年龄、性别、病变大小、数量、影像学表现及周边关系、临床表现等综合因素可为诊断提供有效的依据,但最终需要病理确诊。

综上所述,肌纤维瘤/肌纤维瘤病好发于男性婴幼儿,以头颈部、躯干及四肢皮下软组织内单发肿块较多见,少数累及骨质及内脏,少数呈多发型。CT 平扫密度较正常肌肉组织稍低,大部分密度均匀,少数密度混杂,增强呈不均匀强化。T₂WI 上呈混杂信号,即等或稍高信号中出现条片状或结节状低信号影具有一定的特征表现。当在临床工作中遇到肿块具有上述表现时,应高度警惕肌纤维瘤/肌纤维瘤病,尽可能减少漏诊及误诊,为临床医师治疗方案的选择提供有效的参考价值。

参考文献:

- Williams J, Schrum D. Congenital fibrosarcoma: report of a case in a newborn infant[J]. AMA Arch Pathol, 1951, 51(5): 548-552.
- Fletcher CD, Bridge JA, Hogendoorn PC, et al. World Health Organization classification of soft tissue and bone tumours[G]. Lyon: IARC Press, 2013.
- Rekawek P, Coleman BG, Kamath A, et al. Prenatal sonography of multicentric infantile myofibromatosis: case report and review of the literature[J]. J Clin Ultrasound, 2019, 47(3): 1-4.
- Oudijk L, den Bakker MA, Hop WC, et al. Solitary, multifocal and generalized myofibromas: clinico-pathological and immunohistochemical features of 114 cases[J]. Histopathology, 2012, 60(6): 1-11.
- Rosbach C, Tannapfel A, Troebs RB, et al. Successful treatment of relapsed multifocal non-visceral infantile myofibromatosis[J]. Pediatr Hematol Oncol, 2006, 22(8): 695-698.

- [6] 晏菲,孙建海,朱朋成,等.23例肌纤维瘤临床病理观察[J].华中科技大学学报(医学版),2017,46(5):604-607.
- [7] 尹书月,汪朝霞,高惠,等.超声检查在婴幼儿浅表部位肌纤维瘤诊断中的应用价值[J].中华医学超声杂志(电子版),2019,16(3):207-210.
- [8] Urs AB,Mohanty S,Arora S,et al.Pediatric solitary intraosseous infantile myofibroma of the mandible[J].J Dent Child, 2014, 8(1):42-46.
- [9] 李欢,周大彪,罗世祺,等.婴儿颅骨肌纤维瘤病一例临床观察及文献复习[J].中华神经外科杂志,2011,27(9):621-624.
- [10] Teixeira SR,Elias Junior J,Nogueira-Barbosa MH,et al.Whole-body magnetic resonance imaging in children:state of the art[J].2015,48(2):111-120.
- [11] Kacar A,Paker I,Orhan D,et al.Childhood fibroblastic and myofibroblastic tumors:a multicenter documentation and review of the literature[J].Turkish J Pathol,2012,28(1):24-30.
- [12] Counsel SJ,Devile C,Mercuri E,et al.Magnetic resonance imaging assessment of infantile myofibromatosis[J].Clin Radiol,2002,57(1):67-70.
- [13] Laura HF,Susan B,Andrea R,et al.Imaging findings in seven cases of congenital infantile myofibromatosis with cerebral,spinal,or head and neck involvement[J].Neuroradiology,2012,54(12):1389-1398.
- [14] Naffaa L,Khalifeh I,Salman R,et al.Infantile myofibromatosis:review of imging findings and emphasis on correlation between MRI and histopathological findings[J/OL].Clin Imaging,2019,54:e40-e47.<http://doi.org/10.1016/j.clinimag.2018.11.003>.
- [15] Hourani R,Taslakian B,Shabb NS,et al.Fibroblastic and myofibroblastic tumors of the head and neck:comprehensive imaging-based review with pathologic correlation[J].Eur J Radiol,2015,84(2):250-260.
- [16] 付尧,管文燕,武海燕,等.肌纤维瘤/肌纤维瘤并九例临床病理学分析[J].中华病理学杂志,2018,47(1):45-50.
- [17] Zhao GQ,Zhu M,Qin CJ,et al.Infantile myofibromatosis:32 patients and review of the literatures[J].J Pediatr Hematol Oncol,2020,42(8):495-498.
- [18] 朱倩,王莽,钦斌,等.婴儿型纤维肉瘤影像学表现[J].中国医学影像技术,2018,34(1):99-102.
- [19] 王玉婕,黄遥,唐威,等.胸膜孤立性纤维瘤的CT表现[J].放射学实践,2015,30(2):136-140.
- [20] 梁汉欢,张洪,彭可雨,等.CT 动态增强扫描对腹部侵袭性纤维瘤病的诊断价值[J].中国临床医学影像杂志,2014,25(5):357-360.

(收稿日期:2020-07-14 修回日期:2020-12-11)