

胚胎性横纹肌肉瘤的 CT 和 MRI 特征

张玉莲, 李辉, 程伟, 王晓阳, 封莉, 肖慧

【摘要】 目的:分析胚胎性横纹肌肉瘤(ERMS)的 CT 及 MRI 特征,以提高术前诊断 ERMS 水平。
方法:回顾性分析经手术及病理证实的 15 例 ERMS 患者影像学资料,13 例行 CT 平扫及增强,12 例行 MRI 平扫及增强检查。**结果:**15 例 ERMS 患者中男 10 例,女 5 例;年龄 1~27 岁,3 例位于鼻部,5 例位于腹盆腔,5 例发生于泌尿生殖道(1 例原发于宫颈),1 例位于肛门,1 例位于下肢。病灶最大径 11.0 cm,最小径 3.3 cm,平均(6.77±10.53)cm。15 例 ERMS 均为实性为主单发病灶,边界清楚 8 例,边界不清 7 例。CT 表现为与肌肉组织密度相近软组织肿块,增强扫描不均匀强化;MR T₁WI 呈等或稍低信号,1 例因出血呈高信号;T₂WI 呈不均匀稍高或高信号,DWI 呈高信号,增强扫描表现为分隔及壁结节强化 2 例;葡萄样强化 6 例;环形线样强化 5 例。2 例鼻腔 ERMS 发生骨转移;9 例患者区域淋巴结转移。**结论:**ERMS 的 MRI 及 CT 表现具有一定特征性,结合患者年龄、病变部位及强化特征、侵犯骨质及淋巴结转移等综合分析助于术前影像诊断。

【关键词】 横纹肌肉瘤, 胚胎型;磁共振成像;体层摄影术, X 线计算机;诊断

【中图分类号】 R738.7;R445.2;R814.4;R447 **【文献标志码】** A

【文章编号】 1000-0313(2021)10-1283-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2021.10.016

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



CT and MRI manifestations of embryonal rhabdomyosarcoma ZHANG Yu-lian, LI Hui, CHENG Wei, et al. Fujian University of Traditional Chinese Medicine, Fuzhou 350122, China

【Abstract】 Objective: The CT and MRI findings of embryonal rhabdomyosarcoma (ERMS) were analyzed to improve the preoperative imaging diagnosis of ERMS. **Methods:** The imaging data of 15 patients with ERMS confirmed by surgery and pathology were retrospectively analyzed. 13 patients underwent plain and enhanced CT scan, and 12 patients underwent plain and enhanced MRI simultaneously. **Results:** There were 10 males and 5 females. Aged from 1 to 27 years, 3 cases were located in the nose, 5 cases were located in the abdomen and pelvis, 5 cases were located in the urogenital tract (1 case originated from the cervix), 1 case was located in the anus, and 1 case in the lower extremity. The maximum diameter of the lesion was 11.0cm, the minimum diameter was 3.3cm, and the average diameter was (6.77±10.53)cm. All the 15 cases of ERMS were solid and single foci, with clear boundary in 8 cases and unclear boundary in 7 cases. CT showed a soft tissue mass with similar density to the muscle tissue, and heterogeneous enhancement on enhanced scan. MR T₁WI showed equal or slightly low signal, and one patient showed high signal due to bleeding. T₂WI showed slightly high or heterogeneous high signal, DWI showed high signal. On enhanced scan, 2 cases showed septal and mural nodular enhancement, 6 case showed grape-like enhancement, and 5 cases were enhanced with ring line. Bone metastasis occurred in 2 patients with nasal ERMS. Regional lymph node metastasis was observed in 9 patients. **Conclusion:** MRI and CT features of ERMS have characteristics, combined with the patient's age, location, enhancement mode, adjacent bone erosion and lymph node metastasis could help to improve preoperative diagnosis of ERMS.

【Key words】 Rhabdomyosarcoma, embryonal; Magnetic resonance imaging; Tomography, X-ray computed; Diagnosis

作者单位: 350122 福州, 福建中医药大学(张玉莲); 350012 福州, 福建中医药大学福总教学医院(第九〇〇医院)放射诊断科(肖慧、李辉、王晓阳、封莉); 350300 福州, 福建医科大学附属福清市医院(程伟)

作者简介: 张玉莲(1995—), 女, 福建南平人, 住院医师, 主要从事神经系统影像学研究。

通讯作者: 肖慧, E-mail: xiaohui855@163.com

基金项目: 福建省自然科学基金资助(2017J01314)

横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma,RMS)是一种罕见的高度恶性肿瘤,起源于肌源性祖细胞,是儿童和年轻人最常见软组织肉瘤,占软组织肉瘤 2%~5%^[1]。头部和颈部是 RMS 最好发的部位,其次是泌尿生殖道。据第 4 版世界卫生组织(WHO)软组织肿瘤分类^[2]横纹肌肉瘤分为胚胎性、腺泡性、梭形细胞/硬化性及多型性横纹肌肉瘤 4 型,腺泡性和胚胎性是 RMS 最常见的两种组织学亚型,其中胚胎性横纹肌肉瘤(embryonic rhabdomyosarcoma,ERMS)约占 80%~90%。ERMS 具有侵袭性强、扩散快的临床特点,影像学早期正确诊断 ERMS 并手术切除、辅以放化疗结合的治疗手段可提高患者生存率及减少复发,改善患者预后。目前国内外关于 ERMS 影像表现的相关研究较少且多为个案报道。本研究回顾性分析 15 例 ERMS 影像学资料并复习文献,旨在提高对该病的认识及影像诊断水平。

材料与方法

回顾性分析中国人民解放军联勤保障部队第 900 医院 2009 年 1 月—2020 年 9 月经手术病理证实 ERMS 患者 15 例,男 10 例,女 5 例,年龄 1~27 岁,平均(16.93±6.56)岁。临床表现包括头痛、鼻塞、鼻腔出血、眼球受压 3 例;腹盆腔迅速增大的无痛性包块、腹痛 2 例,睾丸无痛性迅速增大包块 3 例,阴道流血 1 例;下肢局部包块、酸痛 1 例;肛周肿物 1 例。

MR 扫描:行头颈部检查,患者采用德国 Siemens Magnetom Trio 3.0T 磁共振扫描仪,头部 12 通道相控阵头部线圈。扫描序列包括横断面及矢状面、冠状面 SE T₁WI,重复时间(TR) 2000 ms,回波时间(TE) 120 ms,矩阵 320×256;层厚 5.0 mm,层间距 0.5 mm。轴面 FSE T₂WI;TR 3000 ms,TE 100 ms,矩阵 384×320;层厚 5.0 mm,层间距 0.5 mm。DWI 序列:TR 1715 ms,TE 79 ms,矩阵 128×128;层厚 5.0 mm,层间距 0.5 mm,b 值取 0、800 s/mm²。对比剂为 GD-DTPA,剂量 0.2 mL/kg。腹部和四肢检查患者采用 Skyra 3.0T 超导 MR 扫描仪,腹部 8 通道相控阵腹部线圈,扫描序列:T₂WI 矢状面、轴面 T₁WI、脂肪抑制 T₂WI 及 DWI(b 值取 0、800 s/mm²)。增强扫描取轴面,FOV 36 mm,矩阵 296×224,层厚 3 mm,层间距 1 mm,TR 3.9 ms,TE Min-ull。对比剂使用钆喷酸葡胺对比剂(剂量 0.2 mmol/kg)。

CT 检查:设备为 Philips Brilliance 256 层 iCT 或 Picker Twin 64 排 CT,Philips Brilliance 256 层管电压为 120 kV,管电流 201 mAs,层厚 5 mm,矩阵 256×256。Picker Twin 64 层 CT,层厚 3 mm,层距 5 mm,视野 30 cm×30 cm~40 cm×40 cm,矩阵 512×512,

CT 增强对比剂为优维显(剂量 1.5 mL/kg)。

由 2 名 10 年以上工作经验的放射科医师共同阅片,达成一致意见,对肿瘤的影像表现进行总结,意见不一致时两者经协商达成一致,并由第 3 名放射科医师审核。阅片中重点观察确定肿瘤具体定位;形态是否规则;病灶范围、密度/信号、强化特征;肿瘤病灶内坏死、囊变、出血情况;与邻近结构关系;是否发生远处及淋巴结转移。其中密度/信号均匀性评估标准:中央低密度区 10%以内描述为均匀;肿块内低密度区超过 10%为不均匀。

评估肿瘤强化程度的标准:反复多次测量肿瘤不同区域 CT 值取平均值,计算出平扫期、动脉期 CT 值差值,差值<20 HU 为轻度强化,20~40 HU 为中度强化,>40 HU 为明显强化。

结 果

1. 临床特点

本组 15 例 ERMS 患者中男 10 例,女 5 例;年龄 1~27 岁,其中 18 岁以下者 9 例,18 岁以上者 6 例。3 例位于头面部,5 例位于腹盆腔,5 例发生于泌尿生殖道(1 例原发于宫颈),1 例位于肛门,1 例位于下肢。病灶最大径 11.0 cm,最小径为 3.3 cm,平均(6.77±10.53) cm。位于头面部 ERMS 症状包括头痛、鼻塞、鼻腔出血、眼球受压等;位于泌尿生殖系统 ERMS 症状包括迅速增大的无痛性包块、腹痛、阴道流血等;发生于四肢长骨表现为局部包块、压痛、酸痛;发生于肛周者表现为肛周肿物。

2. CT/MRI 表现(表 1)

15 例 ERMS 患者中 13 例行 CT 平扫和增强检查,12 例行 MRI 平扫和增强检查。15 例 ERMS 均为单发病灶,形态多不规则,边界清楚 8 例,边界不清 7 例。CT 上肿瘤表现为密度稍低或相等于肌肉密度的软组织肿块,增强扫描病灶呈轻度不均质强化(图 1),MRI 平扫 T₁WI 表现为等或稍低信号,T₂WI 上表现为稍高或高信号(图 2、4),2 例鼻腔 ERMS 发生骨转移,肿瘤经筛板侵犯鼻中隔及部分额窦壁、蝶骨(图 2),MRI 上 1 例下肢肿块在 T₁WI 上表现为高信号,提示出血(图 3)。增强扫描见病灶内包绕血管的斑点状血管密度影(图 1~3)。强化特点表现为葡萄样强化 6 例,环形强化 5 例,分隔及壁结节强化 2 例,9 例患者发现区域淋巴结转移。

讨 论

1. ERMS 的临床表现

横纹肌肉瘤起源于胎儿间充质,是可发生于包括骨骼肌在外身体任何部位的软组织肉瘤^[3]。ERMS

表 1 15 例不同部位 ERMS 的 CT/MRI 表现

	总病例数 (N=15)	头面部 (N=3)	泌尿生殖 (N=5)	腹盆腔 (N=5)	肛门 (N=1)	四肢 (N=1)
肿瘤大小 (cm)						
>5	11	3	2	4	1	1
<5	4	0	3	1	0	0
CT 平扫 (n=13)						
均匀	4	1	0	2	1	0
不均匀	9	2	3	3	0	1
CT 强化程度 (n=13)						
轻度强化	2	1	0	1	0	0
中度强化	11	2	4	3	1	1
MR 平扫 (n=12)						
均匀	4	1	0	2	1	0
不均匀	8	2	2	2	1	1
T ₁ WI 信号 (n=12)						
等信号	7	1	3	2	1	0
等低信号	4	2	1	1	0	0
1 高信号	1					
T ₂ WI 信号 (n=12)						
等高信号	2	0	1	1	0	0
高信号	10	2	3	3	1	1
DWI 高信号	12	3	4	3	1	1
囊变坏死	8	2	3	2	1	0
出血	1	0	0	0	0	1
骨质破坏	2	2	0	0	0	0
淋巴结/远处转移	9	2	4	3	0	0

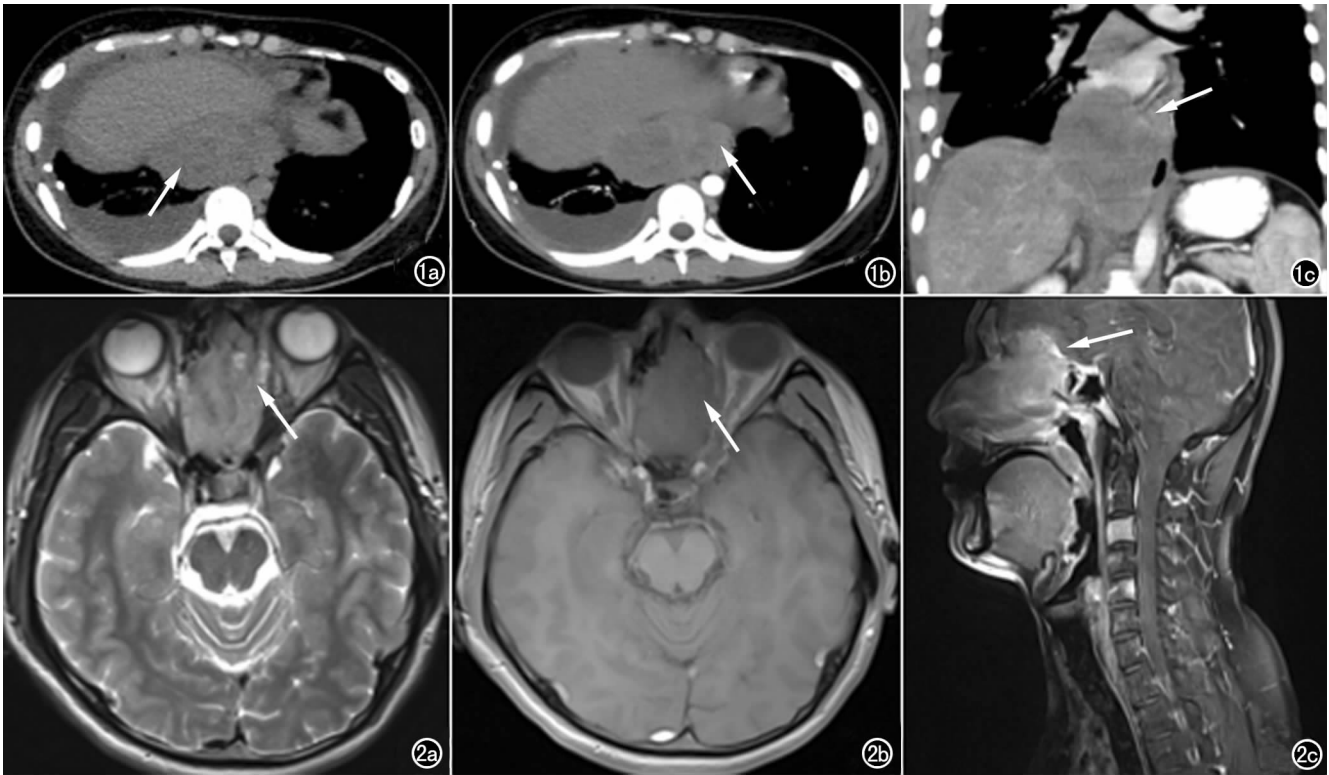


图 1 女,17 岁。a) CT 平扫示后下纵隔至腹腔内软组织肿块影,边界尚清,密度不均; b) CT 增强扫描病灶轻度不均质强化;病灶内见斑点状血管密度影(箭); c) CT 增强冠状面示病灶突破膈面,包绕下腔静脉,沿脊柱蔓延生长,与邻近肝组织分界不清。 图 2 男,27 岁。a) MRI 平扫横断面示双侧筛窦及左侧鼻腔内病变,边界欠清,T₂ WI 呈稍高信号; b) T₁ WI 表现为等或稍低信号,增强扫描呈不均匀明显强化,病灶内见斑点状血管密度影,包绕血管(箭); c) MRI 矢状面示病灶累及额叶,筛板、鼻中隔及部分左侧额窦壁、蝶骨左侧骨质溶骨性破坏。



图3 男,22岁。a) MRI矢状面示右腓骨上段周围肌间隙团块状病灶, T_1 WI呈稍高信号,提示出血;b) T_2 WI呈高信号;c) 增强扫描呈明显不均匀葡萄样强化。

是 RMS 最常见的亚型,好发于儿童及青少年,文献报道^[4]男性多见,男女比例约 3:2。发病部位通常为头颈部、泌尿生殖道、盆腔腹膜后,少部分发生于四肢^[5]; ERMS 临床表现呈多样化,具有恶性度高、侵袭性强、进展快的特点^[6],不同部位 ERMS 临床表现不同;鼻腔 ERMS 生长部位隐蔽,早期多以头痛、鼻塞、鼻出血等非特异症状为主,Sanghvi 等^[7] 研究报道鼻部 ERMS 患者 27.7% 伴有转移,与多数鼻 ERMS 患者肿瘤广泛侵犯破坏周围结构报道^[8] 相似,本研究 2(2/3) 例鼻腔 ERMS 侵犯鼻窦及周围骨质并双侧颈部、颌

下及颌下淋巴结转移,表明鼻部 ERMS 肿瘤恶性程度较高。泌尿生殖道 ERMS 最常见部位依次为睾丸、前列腺、膀胱和阴道^[9],本研究中 3 例男性生殖道 ERMS 均发生于睾丸,泌尿生殖道 ERMS 侵袭性强,常发生肺、远端淋巴结和骨转移^[10],因此青少年男性睾丸发现迅速增大的无痛性包块应警惕本病可能;发生于四肢 ERMS 一般无特异症状,肿瘤较大时浸润压迫周围组织引起酸痛、压痛等非特异症状。肛周 ERMS 早期表现为“红、肿、热、痛”,易误诊为肛周脓肿,盆腔 CT 有助于明确肿块性质。

2. 影像表现

ERMS 在 CT 上表现为稍低密度软组织肿块,与肌肉组织密度相近。MRI 上 T_1 WI 多呈等或稍低信号,部分因出血 T_1 WI 呈高信号; T_2 WI 呈不均匀稍高或高信号,信号不均与肿瘤内部囊变坏死、破坏骨质残留及肿瘤细胞间黏液间质区存在相关^[11]。由于 ERMS 恶性程度较高,肿瘤细胞及组织迅速生长,紧密的细胞排列方式使病灶内水分子弥散明显受限,在 DWI 呈高信号。增强扫描 8 例肿瘤边界清晰,病灶强化方式为不均匀明显环形或葡萄样强化,其内无强化区经病理证实为肿瘤组织出血或

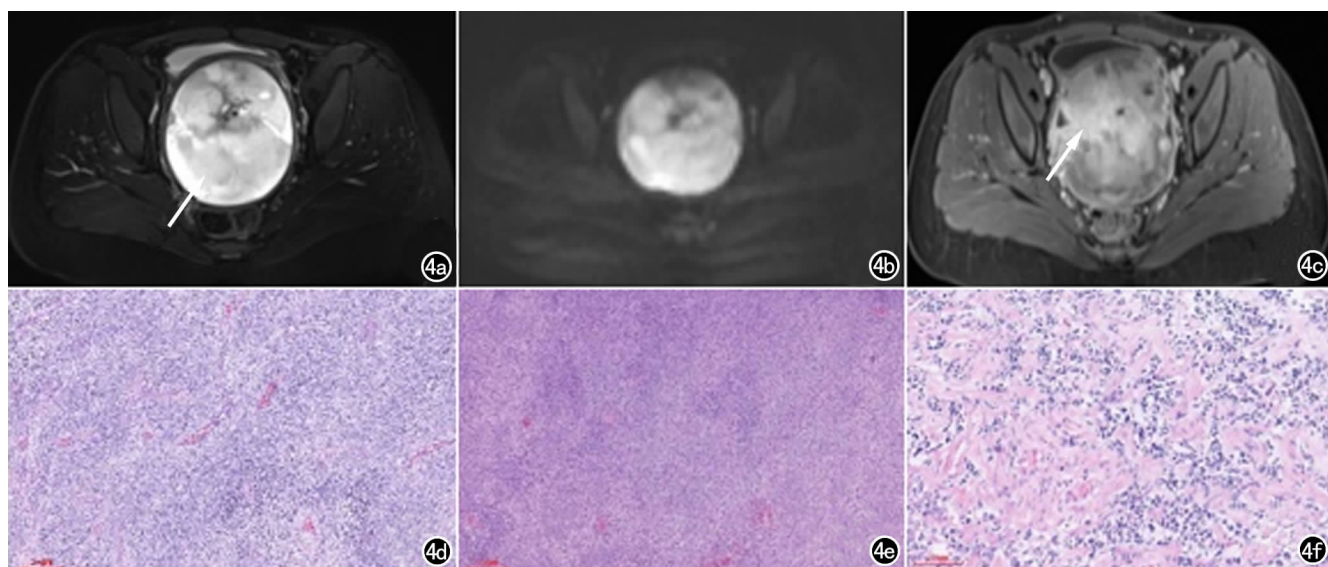


图4 女,19岁。a) MRI横断面示子宫肌层、宫颈实性病变,边界尚清, T_2 WI呈高信号;b) DWI高信号;c) MRI增强扫描其内见不规则液化坏死区;d) 病理示宫颈组织内瘤组织肿瘤细胞弥漫成片,薄壁血管,细胞的稀疏区和密集区呈束状或席纹状排列;e、f) 肿瘤细胞胞质稀少,核呈卵圆形或圆形,部分呈梭形或空泡状,细胞胞质红染,核碎屑、病理性核分裂象易见(HE×200)。

坏死及肿瘤组织间的黏液成分^[12]。ERMS 恶性程度高,早期发生血运及淋巴转移,CT 及 MRI 增强扫描病灶呈不均匀环形或葡萄样强化,病灶内见斑点状血管密度影绕血管生长。

CT 在骨质破坏时具有较高的诊断价值,如 CT 骨窗在成人鼻腔 ERMS 骨质破坏的评价比 MRI 敏感, MRI 具有高软组织分辨率,可从不同方位观察肿瘤边界及强化特征。当 ERMS 肿瘤周围骨质无改变或轻度压迫性吸收时,CT 对肿瘤与脓液、肿瘤侵犯范围的评价不如 MRI 准确,因此 MRI 结合 CT 助于提高术前影像诊断 ERMS 水平。

3. 鉴别诊断

(1)鼻部 ERMS 需与以下 3 种疾病鉴别。①内翻乳头状瘤: MRI 呈“脑回”样强化方式,对邻近骨质破坏较轻,而鼻部 ERMS 侵袭性强可侵犯临近骨质;②淋巴瘤骨质破坏较轻或无,通常密度较均匀,呈膨胀性生长;③嗅神经母细胞瘤病灶与嗅粘膜分布一致,见 ERMS 少有的钙化特征。

(2)腹盆腔及腹膜后的 ERMS 需与内胚窦瘤、恶性畸胎瘤、淋巴瘤、神经母细胞瘤等相鉴别。①内胚窦瘤与 ERMS 鉴别要点是前者典型强化方式为不规则条状及网状强化伴 AFP 明显升高;②恶性畸胎瘤多为实性混杂密度, MRI 表现有脂肪、软组织及囊性多种信号,小儿少见;③淋巴瘤一般无坏死囊变,密度均匀,强化程度多低于 ERMS;④神经母细胞瘤:病灶为混杂密度,病灶内见钙化。

(3)四肢 ERMS 需与以下 4 种疾病鉴别。①尤文氏肉瘤:好发于大龄儿童四肢长骨, X 线检查见葱皮样骨膜反应^[13],四肢 ERMS 多位于大童及青少年的软组织,儿童四肢长骨儿童 ERMS 报道较少;②脂肪肉瘤:侵犯邻近骨骼的倾向,与四肢 ERMS 表现不同;③滑膜肉瘤:可发生钙化, MRI 检查见液-液平面;④嗜酸性肉芽肿:病变所致病理性骨折在 MRI 上表现为袖套征,助于二者鉴别。

(4)肛周 ERMS 报道多为肛周弥漫性病变,边缘不清, ERMS 影像表现为血供丰富的实性软组织肿块,当肛周出现肿块伴感染症状时 DWI 序列有助于其与肛周脓肿进行鉴别。

综上所述, ERMS 患者在 MRI 及 CT 表现具有一定的特征, CT 对 ERMS 骨质破坏、MRI 对病变侵袭

范围显示较好,两者结合可提供较全面的影像信息。结合患者的年龄、发病部位、强化方式及邻近骨质破坏等可与其他疾病进行鉴别诊断,影像学早期评估、尽早手术切除、准确的病理诊断、辅助化疗或放疗是患者达到最佳预后的关键。

参考文献:

- [1] Ulutin C, Bakkal H, Kuzhan OA, et al. Cohort study of adult rhabdomyosarcoma: a single institution experience[J]. Neuroimaging Clin N Am, 2008, 3(4): 54-59.
- [2] Ahmad Z, Din NU, Ahmad A, et al. Rhabdomyosarcoma: an epidemiological and histopathologic study of 277 cases from a major tertiary care center in Karachi[J]. Asian Pac J Cancer Prev, 2015, 16(2): 757-760.
- [3] 李晶, 谢传森, 耿志君, 等. 儿童头颈部横纹肌肉瘤的影像表现[J]. 放射学实践, 2014, 29(3): 326-329.
- [4] Kim SH, Lee JM, Kim WH, et al. Anasopharynx and paranasal sinuses[J]. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg, 2009, 61(4): 317-319.
- [5] Carter CS, East EG, McHugh JB, et al. Biphenotypic sinonasal sarcoma: a review and update[J]. Arch Pathol Lab Med, 2018, 142(10): 1196-1201.
- [6] Yang SM, Shen WD. A collection of difficult cases in otolaryngology head and neck surgery[M]. Beijing: People's Health Publishing House, 2019, 46(22): 123-125.
- [7] Simon JH, Paulino AC, Smith RB, et al. Prognostic factors in Head and neck rhabdomyosarcomas[J]. Head Neck, 2002, 24(5): 468-473.
- [8] 廖荣信, 张亚林, 瞿中威. 鼻腔鼻窦胚胎型横纹肌肉瘤的 MRI 表现及临床价值研究[J]. 中国医药指南, 2014, 12(6): 8-9.
- [9] Xiao Kai Zhan, Sen Zhang, Bang Wei Cao, et al. Clinicopathological characteristics and treatment outcomes of Chinese patients with genitourinary embryonal rhabdomyosarcoma [J]. World J Surg Oncol, 2015, 28(13): 190-192.
- [10] Oberlin O, Rey A, Lyden E, et al. Prognostic factors in metastatic rhabdomyosarcomas: results of a pooled analysis from United States and European cooperative groups[J]. J Clin Oncol, 2008, 19(6): 84-89.
- [11] 李树荣, 杨智云, 郑少燕. 鼻腔鼻窦胚胎型横纹肌肉瘤磁共振表现及临床价值[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2010, 45(5): 393-396.
- [12] 万慧颖, 徐敏燕, 夏天. 儿童胚胎性横纹肌肉瘤 13 例临床及病理分析[J]. 皮肤病性病诊疗学杂志, 2017, 24(5): 312-315.
- [13] 李丽辉, 王丽, 赵德强. 长骨原发性胚胎性横纹肌肉瘤 2 例[J]. 武警医学, 2020, 31(3): 237-240.

(收稿日期: 2020-10-27 修回日期: 2020-12-30)