

CT及MR诊断右侧额骨黏液性纤维肉瘤一例

邓斌, 朱春潘, 文双, 张霞, 步军*

暨南大学附属广州红十字会医院(广州市应急医院), 放射科, 广东 广州

收稿日期: 2024年11月27日; 录用日期: 2024年12月20日; 发布日期: 2024年12月27日

摘要

报告一例经CT及MRI诊断的右侧额骨黏液性纤维肉瘤。患者无诱因出现发现头皮肿物一年, 伴进行性增大, 伴头颈部隐痛。CT检查: 右侧额骨溶骨性骨质破坏并软组织肿块影形成, 呈囊实性伴有斑点高密影, 增强扫描实性部分明显强化。MRI: 病灶外周为等T1等及稍低T2信号, 内部为长T1长T2并夹杂少许短T1短T2信号, 病灶内部明显弥散受限, 外周实性成分明显强化并累及邻近脑膜及血管, 可见“尾征”, 右侧额叶受压水肿。术后病理提示黏液性纤维肉瘤。发生在额骨的骨源性纤维性黏液肉瘤极其罕见, 也缺乏特征性的影像学征象, 通过回顾性病例分析及文献学习, 总结及学习该病部分影像学特征, 提高诊断准确性。

关键词

黏液性纤维肉瘤, 额骨, CT, MRI

CT and MR Scans Diagnosed Myxoid Fibrosarcoma of the Right Frontal Bone

Bin Deng, Chunpan Zhu, Shuang Wen, Xia Zhang, Jun Bu*

Radiology Department, Guangzhou Red Cross Hospital of Jinan University (Guangzhou Emergency Hospital), Guangzhou Guangdong

Received: Nov. 27th, 2024; accepted: Dec. 20th, 2024; published: Dec. 27th, 2024

Abstract

A case of myxoid fibrosarcoma of the right frontal bone diagnosed by CT and MRI was reported. The patient presents with an unprovoked scalp mass for one year, with progressive enlargement and vague pain in the head and neck. CT examination: lytic bone destruction of the right frontal bone and formation of a soft mass shadow, which was cystic solid with speckled hyperdense shadow, and

*通讯作者。

文章引用: 邓斌, 朱春潘, 文双, 张霞, 步军. CT 及 MR 诊断右侧额骨黏液性纤维肉瘤一例[J]. 医学诊断, 2024, 14(4): 461-465. DOI: 10.12677/md.2024.144067

the solid part of the enhanced scan was significantly enhanced. MRI: the peripheral of the lesion was equal to T1 and slightly lower T2 signals, the inside was long T1 and long T2 with a little short T1 and short T2 signals, the internal diffusion of the lesion was obviously limited in diffusion, the peripheral solid components were significantly strengthened and involved the adjacent meninges and blood vessels, and the “tail sign” was seen, and the right frontal lobe was compressed and edema. Postoperative pathology suggests mycinous fibrosarcoma. Osteogenic fibrous myxosarcoma occurring in the frontal bone is extremely rare and lacks characteristic imaging signs, so through retrospective case analysis and literature study, some imaging features of the disease were summarized and learned to improve the diagnostic accuracy.

Keywords

Myxoid Fibrosarcoma, Frontal Bone, CT, MRI

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 前言

颅骨黏液性纤维肉瘤是一种罕见的恶性肿瘤，其诊断与治疗对于临床及放射科医生，都是一个很大的挑战。早期发现、准确诊断对于患者的预后具有重要意义。影像学检查在颅骨肿瘤的诊断中具有举足轻重的地位，尤其是 CT 和 MRI 技术，它们能够清晰地显示肿瘤的位置、大小、形态及周围组织侵犯情况。本文通过报道一例右侧额骨黏液性纤维肉瘤的 CT 及 MRI 表现，旨在探讨这两种影像学检查在颅骨黏液性纤维肉瘤诊断中的应用价值，归纳及总结其影像学特征，并为临床诊断、鉴别诊断和治疗提供参考。

2. 临床资料

患者，女，84 岁，因“发现头皮肿物一年余”入院。患者无诱因出现发现头皮肿物一年，一年内伴进行性增大，伴头颈部隐痛。查体：触及右侧头皮肿物，轻压痛。一年前曾行第一次 CT 检查：右侧额骨局部见软组织肿块，范围约 1.9 × 3.0 cm，边界欠清，其内可见点状、结节状钙化，未累及脑实质。一年后行第二次 CT 检查：右侧额骨溶骨性骨质破坏并软组织肿块影，大小约 4.5 × 3.5 × 4.4 cm，囊实性伴有斑点高密影，增强扫描实性部分明显强化。MRI：病灶外周为等 T1 等及稍低 T2 信号，内部为长 T1 长 T2 并夹杂少许短 T1 短 T2 信号，病灶内部明显弥散受限，外周实性成分明显强化并累及邻近脑膜及血管，可见“尾征”，右侧额叶受压水肿。

3. 病理

手术所见：颅内外交通肿物。病理结果：可见胖梭形或多角形肿瘤细胞排列呈人字形、鱼骨样，肿瘤细胞核异型明显，核染色质粗糙，核分裂易见，胞质稀少，淡嗜伊红色，细胞边界不清，可见地图样坏死，部分间质可见骨化。免疫组化：#C#: Des: min(-), GFAP(-), PR(-), CK(个别细胞+), EMA(-), Ki-67(热点区 70%+), ERG(-), CD31(-), CDK4(弱+), MDM2(-)。#D#: Desmin(-), GFAP(-), PR(-), CK(个别细胞+), EMA(灶状+), Ki-67(热点区 70%+)。病理诊断：“右额顶颅内外沟通肿物”高级别肉瘤，考虑为黏液性纤维肉瘤伴局部骨样分化。

图 1A 头颅 CT 平扫(一年后): 右侧额骨骨质破坏区并混杂密度软组织肿块, 散在斑点状钙化并内部囊变及, 侵入颅内, 压迫右侧额叶, 邻近脑组织水肿图 1B~E MRI 横断平扫 T1、T2、DWI (b 值 = 800) 和增强: 右侧额骨见团块状异常信号, 实性成分为等 T1 等及稍低 T2 信号, 内部为长 T1 长 T2 信号并夹杂少许短 T1 短 T2 信号, 病灶内部弥散受限, 增强扫描可见“尾征”。图 1F 病理图(HE × 40), 镜下可见胖梭形或多角形肿瘤细胞排列呈人字形、鱼骨样, 核异型明显, 核染色质粗糙, 核分裂易见。

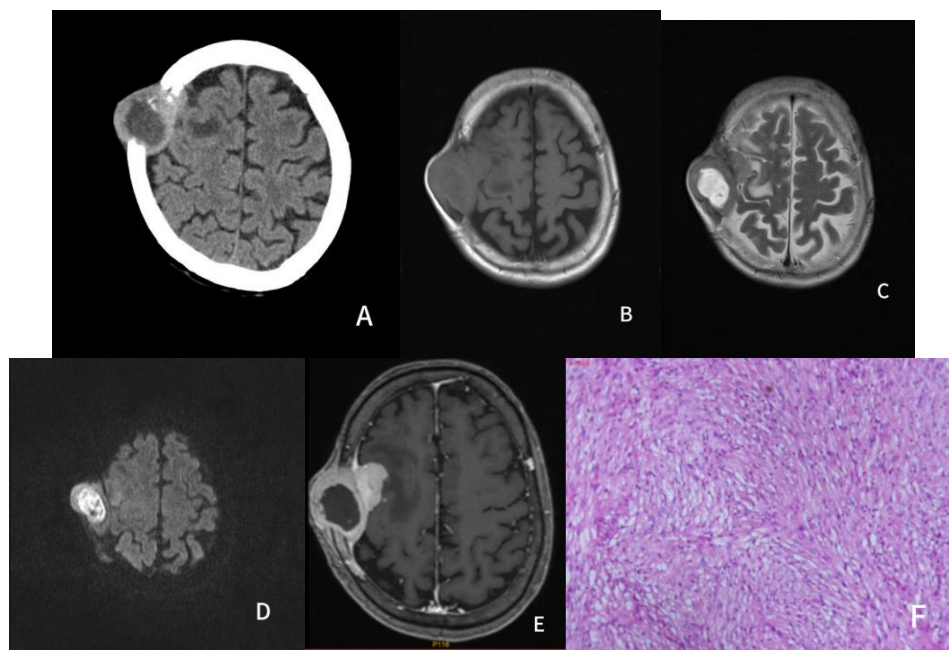


Figure 1. CT, MRI and pathological images of patients
图 1. 患者 CT、MRI 及病理图像

4. 总结与讨论

骨源性黏液性纤维肉瘤(Myxoid Fibrosarcoma, MFS)是一种罕见的恶性肿瘤, 它起源于骨骼并具有黏液样和纤维性组织的特征。这种肿瘤的发病率较低, 且其生物学行为和预后可能因个体差异及发病部位而异。其诊断和鉴别诊断需要综合考虑临床表现、影像学特征、病理学检查等多方面信息。

MFS 好发于中老年人, 平均年龄约 60 岁。好发于四肢和躯干, 骨内少见。临床表现多为生长缓慢、无痛性孤立肿块, 局部会出现疼痛肿胀, 并伴有局部温度升高和功能障碍, 肿块较大时压迫相邻组织; 生长较快时, 可能侵犯周围组织和结构。本病例发生于额骨, 在国内鲜有报道, 加深对骨源性黏液性纤维肉瘤影像表现的认识, 有助于术前准确诊断。

骨源性黏液性纤维肉瘤多有以下影像学特征: ① 溶骨性或轻度膨胀性骨破坏: 这类肿瘤在影像学上的主要表现具有多样性, 其形态、范围、部分以及破坏的程度都存在较大差异。可以表现为地图样、虫蚀样或斑片样的骨质破坏区域, 这些破坏区域可能单独出现, 也可能以混合的形式出现。此外, 肿瘤发生的部位不同, 其形态学特征也会有所不同。例如发生在长骨则表现为大片状骨质破坏区, 而发生在不规则骨或扁骨则会表现为虫蚀样、地图样破坏, 边界可清晰或模糊。② 残留骨、骨嵴及钙化: 在某些病变区域, 残留的骨骼和骨嵴的形状和数量存在显著差异。骨嵴是病变破坏过程中残留的骨组织, 这种状况通常与病变的多中心性破坏相关。在影像学上, 骨嵴表现为破坏区域内不规则走向、粗细不一的骨质结构, 这可以被视为病变的一个比较典型的影像特征。至于钙化, 通常呈现为斑点状或斑片状, 数量不

一, 这可能与肿瘤中的胶原成分的化生或出血有关。一些国外的研究者还提出, 钙化可能与放疗后新骨的形成或原有的骨梗塞有关。而瘤内少有钙化及骨化特征, 周围破坏区内可见残留骨、骨嵴, 一般无骨膜反应[1] [2]。③ 软组织肿块: 骨质破坏区周围的软组织肿块是其重要特征之范围大, 多超过骨质破坏区, 密度不均匀, 内可见形态不规则的残留骨或钙化, 以及不同程度的液化坏死区[3]。④ 黏液区: 肿瘤富含黏液区, 液性成分在肿块中的比例较大, CT 呈低或稍低密度, 增强扫描无强化。MR 上囊性黏液区 T1 呈等、稍低信号, T2 及弥散加权 ADC 呈稍高信号, 增强扫描无强化或轻度强化; 实性区因含有纤维成分, 可呈等及短 T2 信号, 增强轻 - 中度持续不均匀强化, 分布可呈散在结节、壁结节甚至不规则的环状厚壁[4] [5]。⑤ 尾征: 由于 MFS 沿筋膜、神经血管或肌肉组织蔓延的生长方式让其在 T2 和增强上呈“尾征”, 即为边界清楚、逐渐变细的曲线样信号[6] [7]。

骨源性黏液性纤维肉瘤其病理学检查在诊断和治疗中具有重要意义。病理学分级: 根据肿瘤组织中黏液、瘤细胞及纤维成分的比例、瘤细胞的异型性及核分裂象的多少, 可分为 I、II、III 级。常用的分子病理学检测方法包括荧光原位杂交(FISH)、聚合酶链反应(PCR)和一代测序(Sanger 测序)。新的检测技术如二代测序(NGS)也在逐渐应用中。镜下特征: 显微镜下观察可见疏松区富含黏液基质, 并可见散在的曲线形血管。细胞密集区见多发梭形肿瘤细胞, 异型性明显, 核分裂多见。免疫组化结果显示, Vimentin 和 CD34 常呈阳性。这些检查方法有助于提高诊断的准确性, 并为制定治疗方案提供重要依据[8] [9]。

本例患者为老年女性, 病程稍长, 影像为右额骨单发溶骨破坏伴有囊实性肿块, 实性含稍低 T2 信号提示可能为纤维成分; 囊性呈长 T2 信号且弥散受限, 提示可能为黏液样变性基质区; 侵犯脑膜见“尾征”; CT 上斑点状钙化考虑破坏后残留骨; 病程和影像均可与骨源性黏液性纤维肉瘤相符。

由于骨源性纤维性黏液肉瘤极其罕见, 也缺乏特征性的影像学征象, 因此需要综合多种手段才能确诊。同时还要注意和以下疾病进行鉴别: ① 骨纤维肉瘤: 临床上必须与骨纤维肉瘤鉴别。若肿瘤大部分在软组织, 只轻度侵犯骨组织, 可认为是软组织的纤维肉瘤; 如软组织和骨组织受累程度几乎相等, 可认为是原发于骨的纤维肉瘤, 因为肿瘤从骨外直接蔓延至骨内是比较困难的。② 韧带样纤维瘤: 这种肿瘤具有局部侵袭性, 但不会转移, 属于交界性肿瘤。它多见于经历过多次生育的妇女的腹壁筋膜和肌肉中, 也可能发生在四肢和头颈部。患者通常会有一个增长缓慢的硬质肿块, 表面光滑, 边界清晰, 偶尔伴有不适感。当肿瘤与肌肉骨骼粘连时, 活动性较差; 若累及神经, 则会引起疼痛。③ 纤维瘤: 最常见于皮肤及皮下组织。呈圆形结节, 有时分叶状, 边界清晰, 质地坚韧, 直径通常为数厘米, 大多数情况下是单发的。④ 骨错构瘤: 通常发生在胫骨中下段, 导致向前外侧成角畸形, 局部骨皮质增厚, 密度增加, 骨髓腔变窄, 内部可显示囊状透光区, 边界清晰, 略微膨胀。⑤ 某些良性肿瘤: 有时纤维肉瘤可能会与神经纤维瘤、血管瘤和平滑肌瘤等良性肿瘤相混淆。然而, 这些良性肿瘤通常有较长的病史, 生长极其缓慢, 活动性好, 通常不会与深层组织紧密粘连。⑥ 溶骨型骨转移瘤: 常有原发肿瘤病史, 例如乳腺癌、肺癌、肾癌、甲状腺癌和胃肠道肿瘤等。在影像学上, 溶骨型骨转移瘤通常表现为骨质疏松、骨质破坏、骨小梁变细或消失, 以及与正常骨质边界模糊, 会出现斑片状、虫蚀样等多种类型骨质破坏区。⑦ 软骨肉瘤: 影像学上, 软骨肉瘤可表现为分叶状膨胀性骨质破坏, 内部可能含有散在的软骨钙化。钙化是软骨肉瘤的一个重要特征, 其形态可能呈环状、半环状或点状。

骨源性黏液性纤维肉瘤的预后通常较差, 但由于其罕见性, 具体的预后因素和生存数据可能有限。治疗策略可能需要根据具体情况和多学科团队的建议来定制。在实际临床工作中, 确诊和鉴别诊断需要综合运用影像学检查、病理学检查等多种方法, 并依赖于病理学家的经验和专业知识。治疗策略应根据患者的具体情况、肿瘤的生物行为和多学科团队的建议来制定。

综上所述, 对于老年患者, 对于溶骨性膨胀性骨质破坏并内含较多黏液成分的原发恶性骨肿瘤, 应把黏液性纤维肉瘤纳入考虑范围。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] 刘锬, 张桂艳, 何家维, 严志汉. 骨恶性纤维组织细胞瘤的影像学特征分析[J]. 中医正骨, 2012, 24(2): 32-34.
- [2] 张小占, 史大鹏, 李仲菊, 等. 骨纤维源性肿瘤的影像学定性诊断[J]. 放射学实践, 2008, 23(12): 1362-1364.
- [3] 胡军, 胡凯, 赵宇红, 等. 骨与软组织恶性纤维组织细胞瘤的 MRI 表现[J]. 医学影像学杂志, 2014, 24(7): 1214-1216+1227.
- [4] 杨宝军. 低度恶性纤维黏液样肉瘤二例[J]. 临床放射学杂志, 2013, 32(2): 294-295.
- [5] 罗容, 胡培安, 解添淞, 等. 黏液纤维肉瘤影像学表现、临床特征及病理学的相关性研究[J]. 中国癌症杂志, 2021, 31(8): 734-739.
- [6] Spinnato, P. and Clinca, R. (2021) MRI Tail Sign in Soft-Tissue Sarcoma. *Radiology*, **299**, 276-276. <https://doi.org/10.1148/radiol.2021203877>
- [7] 柯晓婷, 刘信阳, 赖清泉. 黏液纤维肉瘤增强 MRI “尾征”研究进展[J]. 中国医学影像技术, 2021, 37(8): 1251-1254.
- [8] 中华医学会病理学分会, 中国医师协会病理科医师分会, 中国抗癌协会肿瘤病理专业委员会, 等. 分子病理诊断实验室建设指南(试行) [J]. 中华病理学杂志, 2015, 44(6): 369-371.
- [9] 《软组织和骨肿瘤分子病理学检测专家共识(2019 年版)》编写专家委员会. 软组织和骨肿瘤分子病理学检测专家共识(2019 年版) [J]. 中华病理学杂志, 48(7): 505-509.