

Ultrasonic manifestations of rare malignant myofibroblastic sarcoma/  
malignant myopericytoma in left knee: a case report  
左膝罕见恶性肌纤维母细胞肉瘤/恶性肌血管周细胞瘤  
超声表现 1 例

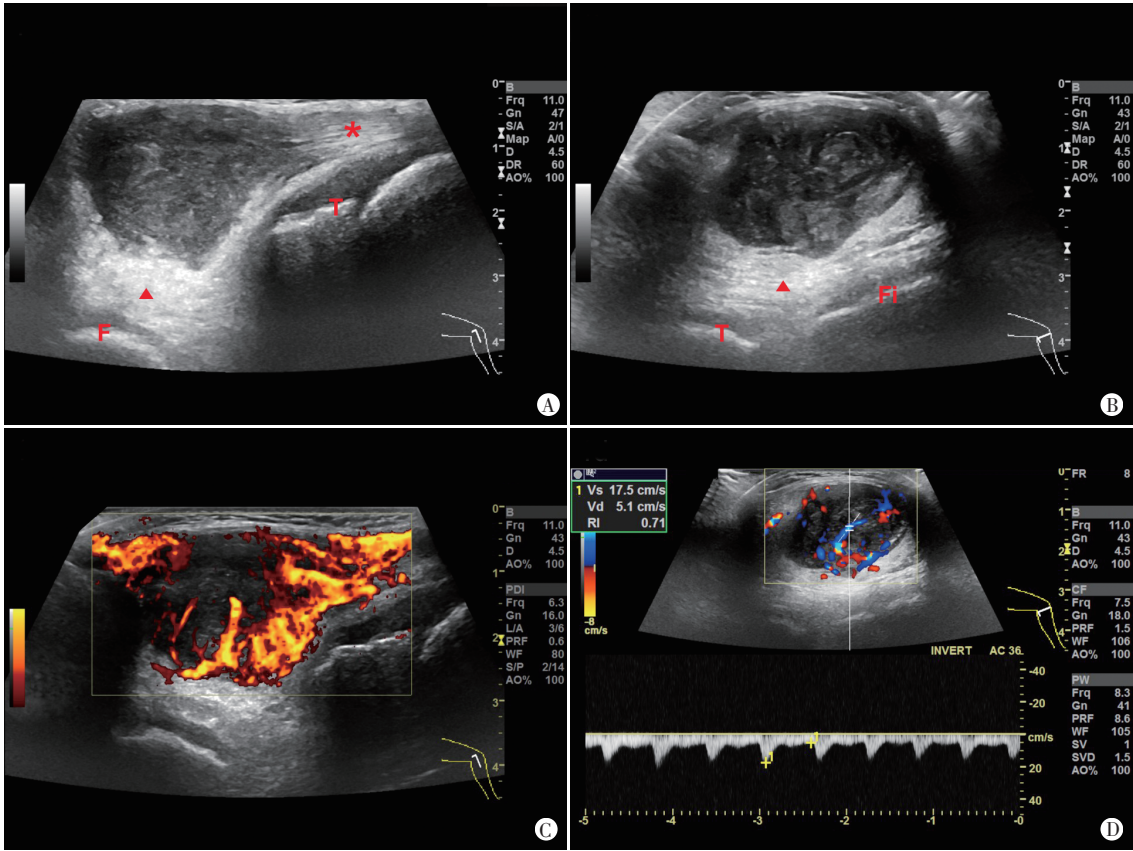
朱笔挥 杨裕佳

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]B

患儿男, 11 岁, 因“左膝疼痛 1 年余, 加重伴左膝包块 4 个月余”来我院就诊。体格检查: 步态跛行, 左侧膝关节前方肿胀, 轻度屈曲畸形, 屈曲 100°, 伸直-5°, 压痛明显, 以髌前为主, 屈伸活动可诱发疼痛。超声检查: 左侧髌腱及髌下脂肪垫内均见一大约 35 mm×25 mm×33 mm 团状弱回声, 边界较清晰, 形态

较规则, 与髌骨下极分界不清晰; 左侧髌腱增厚, 最厚处约 7.5 mm, 回声减低(图 1A、B); 能量多普勒于低回声内探及丰富血流信号(图 1C), 左侧髌腱内血流信号丰富; 频谱多普勒于弱回声内探及动脉频谱(图 1D), 收缩期峰值流速 17.5 cm/s, 舒张期峰值流速 5.1 cm/s, 阻力指数 0.71。超声提示: ①左侧髌腱及髌下脂



A、B: 二维超声示髌腱(\*)及髌下脂肪垫(▲)内见一团状弱回声(F: 股骨; T: 胫骨); C: 能量多普勒于弱回声内探及丰富血流信号; D: 频谱多普勒于弱回声内探及动脉频谱

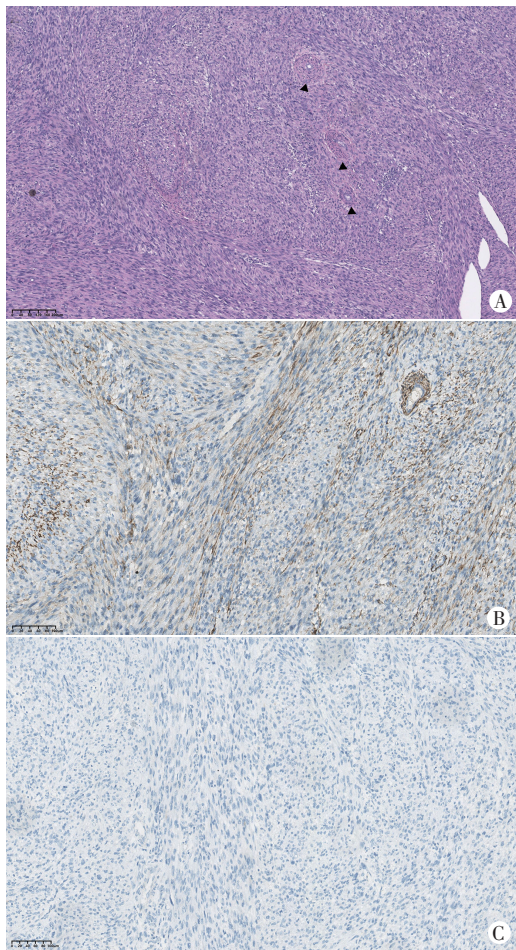
图 1 恶性肌纤维母细胞肉瘤/恶性肌血管周细胞瘤超声图

基金项目: 国家自然科学基金项目(82102064)

作者单位: 610041 成都市, 四川大学华西医院超声医学科

通讯作者: 杨裕佳, Email: 441288637@qq.com

脂肪内实性占位,考虑肉瘤?②左侧髌腱增厚。行左膝关节肿瘤切除活检术+髌骨活检术+膝关节清理术+石膏固定术,术中见病灶累及髌韧带内侧及中份,累及髌骨下极髌骨骨髓,关节腔滑膜充血水肿,软骨完整无明显破坏,髌骨骨质疏松严重;剖开肿瘤可见鱼肉样组织与纤维样组织。病理检查:梭形细胞肿瘤,核分裂象约 10 个/10 高倍视野,可见异常核分裂象。免疫组化检查:Desmin(-)、SMA(部分+)、PanTRK(-)、S-100(-)、CD34(-)、EMA(-)、TLE-1(-)、H3K27me3(+)、ALK(-)、Caldesmon(-)、myoD1(-)、Ki-67(约 10%+)、INI1(+)、ERG(-)、CD99(±)、STAT6(-)。见图 2。FISH 检测:未检出 RELA、SS18 基因易位;基因突变检测:未检出 CTNNB1 基因(exon3)突变。综合以上检查结果诊断为恶性肌纤维母细胞肉瘤/恶性肌血管周细胞瘤。



A:病理示卵圆形至梭形细胞在血管(▲示)周围呈同心圆状排列,同时可见梭形细胞呈浸润性束状排列(HE染色,×200);B:免疫组化示肿瘤细胞SMA部分阳性(×100);C:免疫组化示肿瘤细胞Desmin阴性(×100)

图2 恶性肌纤维母细胞肉瘤/恶性肌血管周细胞瘤病理图和免疫组化图

讨论:恶性肌纤维母细胞肉瘤是一种罕见的非典型肌纤维母细胞肿瘤,可累及机体任何部位,常见于四肢和头颈部,好发于成年人,儿童罕见,目前尚缺乏统一的诊断标准<sup>[1]</sup>。该肉瘤可表现为梭形肿瘤细胞束状排列、弥漫浸润性生长等侵袭性纤维瘤病样特征,肿瘤细胞也可在骨骼肌纤维间生长,与纤维肉瘤等恶性肿瘤具有相同的组织学特征,如均存在肌纤维母细胞

分化,因此鉴别诊断时需结合免疫组化检查和电镜分析<sup>[2]</sup>。其超声表现为不均匀团状回声伴丰富血流信号,同时还具有破坏性影像学特征<sup>[3]</sup>。本例患儿为男性青少年,发病年龄不典型,临床和超声特征基本符合恶性肌纤维母细胞肉瘤表现,病理检查结果显示细胞呈梭形并浸润性生长,提示肉瘤可能。

恶性肌血管周细胞瘤也称恶性肌周细胞瘤,是一种与肌周细胞瘤具有相同组织学和免疫组化特征但伴有恶性特征的肿瘤<sup>[4]</sup>,其组织学特征与肌纤维瘤、血管平滑肌瘤等重叠,形态上构成连续谱系。该肿瘤临床极为罕见,好发于男性,儿童患者更少见;可发生于机体各部位,好发于肢体远端,呈浸润性生长,常伴有局部复发和远处转移<sup>[5]</sup>。恶性肌周细胞瘤由卵圆形至梭形的肌样细胞构成,有明显向血管周肌样细胞和肌周细胞分化的趋势,在血管周围呈显著的同心圆状排列,有丝分裂活跃、细胞密集、呈多形性。二维超声表现为单发的均匀或不均匀团状回声,边界较清晰,与周围组织可粘连<sup>[6-7]</sup>;多普勒超声显示肿瘤表现为富血供,有助于与神经源性肿瘤鉴别诊断<sup>[8]</sup>。本例患儿临床表现为左膝关节包块伴疼痛性肿胀,超声表现为髌腱及髌下脂肪垫内侵袭性生长的团块状弱回声,与周围组织分界不清晰,其内血流信号丰富,符合恶性软组织肉瘤特征,最终经病理确诊。

总之,恶性肌纤维母细胞肉瘤和恶性肌血管周细胞瘤临床罕见,超声表现无明显特异性,但有助于判断软组织肿瘤的良恶性,也可提供肿瘤大小、形态、边界、血供及与周围组织关系等重要信息,辅助临床决策,最终确诊仍依靠病理诊断。然而本例患者属于罕见易混淆类型,病理最终也难以确定具体类型。

## 参考文献

- [1] Lijuan T, Hua X, Huanhuan G, et al. Primary low-grade myofibroblastic sarcoma: a rare case report of this tumor in the orbit and literature review[J]. Eur J Ophthalmol, 2022, 32(2): 67-70.
- [2] Demarosi F, Bay A, Moneghini L, et al. Low-grade myofibroblastic sarcoma of the oral cavity[J]. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod, 2009, 108(2): 248-254.
- [3] Navarro OM. Pearls and pitfalls in the imaging of soft-tissue masses in children[J]. Semin Ultrasound CT MRI, 2020, 41(5): 498-512.
- [4] Patrick A, Soares-de-Almeida L, Heinz K. Malignant myopericytoma: report of a new case and review of the literature[J]. Am J Dermatopathol, 2016, 38(4): 307-311.
- [5] Eubanks BN, Hall JR, Hall KH, et al. Malignant myopericytoma: case report and review of the literature [J]. J Cutan Pathol, 2023, 50(1): 39-42.
- [6] 董盼盼,刘玉林,郭小芳,等.腹膜后肌周细胞瘤1例并文献复习[J].肿瘤防治研究,2018,45(7):510-511.
- [7] 姜自容,周祖邦,时润莉.下肢巨大肌周细胞瘤超声表现1例[J].中国超声医学杂志,2021,37(3):302.
- [8] Choi GW, Yang JH, Seo HS, et al. Myopericytoma around the knee: mimicking a neurogenic tumour [J]. Knee Surg Sports Traumatol Arthrosc, 2016, 24(9): 2748-2751.

(收稿日期:2024-03-20)