

放射病理学讨论

浸润性纤维瘤病

Aggressive Fibromatose

O. Kolokythas, H.-U. Beulig, M. Schulte, E. Merkle

15岁患者1例,右臀部长有一个几乎足球样大小的肿瘤,7年前已手术切除。该肿瘤质地坚实,一直从皮肤深入到臀中央部位,活动度较大,1年前曾做过活检。由于这个区域缺乏周围神经分布,无坐骨神经的瘤性浸润。

在磁共振 T_1 加权像上肿瘤显示为 $22 \times 20 \times 18\text{cm}$ 大小,大部分边界锐利的低信号肿块影(图 1a)。在 T_2 加权像上显示的信号更低,甚至低于肌肉信号。但在肿瘤背侧 T_1 、 T_2 加权均表现为高信号。而在瘤体中央区,特别是在 T_2 加权像上,显示为高信号区(图 1b),说明钆除了在瘤体中央区外大部分不被肿瘤吸收。于是臀大肌的界线显示不清,臀中肌只有部分显示清楚。虽然不能证实肿瘤有骨性浸润,但有一小部分瘤体呈楔型通过了坐骨大孔而进入小骨盆,肿瘤同周围软组织间存在的脂肪层清晰可见。

通过骨盆切骨术、融骨术及坐骨神经松解术,完成了肿瘤根治性切除。

摘除的肿瘤最大直径 22cm ,质地坚实,

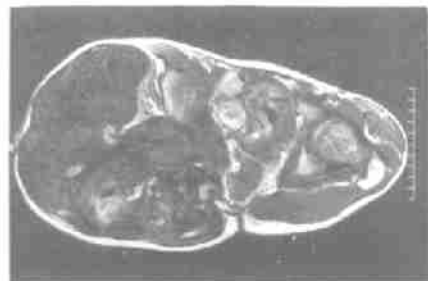


图 1a) T_1 加权平扫轴位上 MRI:大部分肿瘤为低信号强度区,仅在背侧为高信号区。

Abteilung für Röntgendiagnostik, Universitätsklinikum Ulm, Germany.

只在瘤体周边有些弹性。表面呈团块状的瘤体并没有囊,而是富含结缔组织的部分瘤体突出表面形成所谓的假囊(图 2a)。瘤体的横切面呈黄白色,同增生的瘢痕组织类似。

肿瘤在组织学上由两部分构成:坚实而有弹性的部分由致密的单核细胞、细长的梭状细胞构成(图 3a),而最坚实的瘤体部分由缺乏细胞富含胶原纤维的结缔组织构成(图 3b)。偶尔发现有淋巴细胞聚集成慢性炎症灶。结果诊断为硬纤维化瘤,也可称之为浸润性纤维瘤病。

组织学上,这种不均质肿瘤富含大量纤维组织,得以解释为什么在 MRI 上所显示的显著的低信号区。而肿瘤背侧显示的稍高信号区是由于这里富含细胞成份所造成。肿瘤中央高信号灶则是慢性炎症的表现。

根据生长部位不同,浸润性纤维瘤分为腹外型、腹型及腹内型 3 种类型。据此又分为常染色体显性遗传的 Gardner 综合征(肠系膜、腹膜后和腹壁纤维瘤病,伴有结肠、直



图 1b) T_2 加权冠状位成像,低信号强度肿瘤影中央为高信号强度区;肿瘤有一部分很明显呈楔型突出坐骨大孔而进入小骨盆。

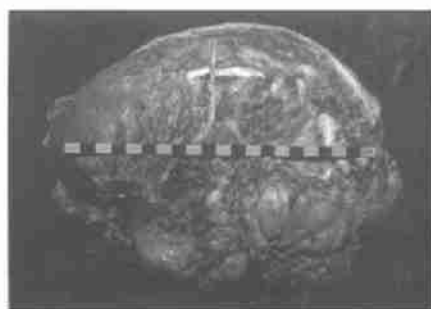


图2 浸润性纤维瘤病。

- a) 伴有团块状瘤体表面同部分皮肤(上面)和界线清楚的肌纤维(标尺的上半部分)。
b) 切面观察。

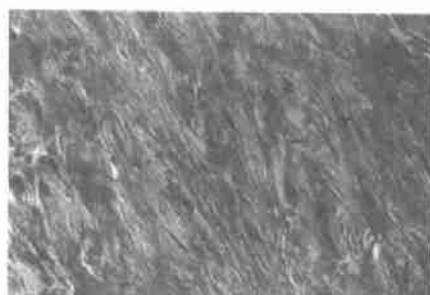
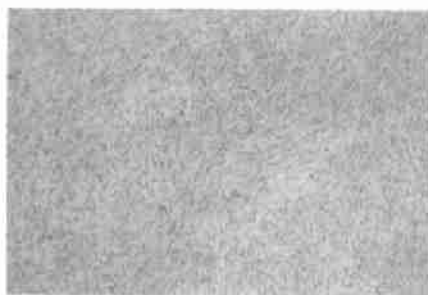


图3 浸润性纤维瘤病由两部分组成。

- a) 排列致密的单核细胞、梭状细胞(HE染色,放大100倍);
b) 缺乏细胞成分的结缔组织,含有胶原纤维(凡吉思染色,放大100倍)。

肠多发息肉,颅骨瘤和皮肤上皮性囊肿)和奥蒙德氏病(腹膜后纤维增生)。

腹外型的定义还可以延伸,我们把向邻近组织浸润者及复发者皆归于此类。腹壁型纤维瘤病的浸润性低于腹外类型。同“真正”恶性肿瘤相比,这类肿瘤从不发生转移。

此病好发于青少年和刚成年者,来源于肌肉的结缔组织、筋膜、腱膜,常发生于肩部、髂部范围,尤其在臀肌及上肢处好发。

浸润性纤维瘤病年发病率为 3/1 000 000 ~ 4/1 000 000,尽管偶见儿童发病,但大多患者为青春期到 40 岁之间,而最多见于 25 ~ 30

岁年龄段。虽然各个文献作者统计数据不同,但总的说来,肿瘤明显好发于男性。在一个家系中最高发病率可达 1% ~ 2%。

根治性手术切除是首选的治疗方法,因为瘤体部分残留易导致复发。在影像学鉴别诊断上,根据以上所提到的信号强弱的关系及部位,本病不仅需与纤维瘤而且亦需与肌瘤相鉴别。如果瘤体小则应想到反应性纤维增生可能。

同济医科大学附属协和医院

汪文东 译

冯敦生 校

Röntgenpraxis, 1996, 49: 279-280

(1997-03-26 收稿)