

• 骨骼肌肉影像学 •

硬纤维瘤 12 例影像学表现

祁鸣, 宗敏, 李海, 王德杭

【摘要】 目的:探讨不同部位硬纤维瘤的影像学特征。**方法:**回顾性分析 12 例经病理确诊的硬纤维瘤的影像学特点。**结果:**12 例硬纤维瘤均为单发,其中发生于腹直肌 3 例(右侧 2 例,左侧 1 例),右腹外斜肌 2 例,左腹内斜肌 2 例,腹腔内 1 例,四肢肌肉软组织 4 例(2 例位于前臂,2 例位于小腿)。大部分病灶呈梭形(9/12),少数呈类圆形或不规则形(3/12)。肿块截面大小不等 $1.4\text{ cm} \times 3.5\text{ cm} \sim 2.8\text{ cm} \times 6.4\text{ cm}$,平均 $2.8\text{ cm} \times 4.6\text{ cm}$,长径 $3 \sim 8\text{ cm}$,平均约 5.8 cm 。其中,5 例边界较清晰,7 例边界不清。B 超表现为肌肉内低回声软组织肿块影,边界清楚或不清,内见血流信号。CT 平扫表现为肌肉等密度或稍低密度软组织肿块影,与肌肉分界不清,密度均匀或不均匀,增强后病灶中等度或显著强化。MRI 表现为肌肉内占位性病变, $T_1\text{WI}$ 呈等信号或稍高信号, $T_2\text{WI}$ 呈高信号。**结论:**影像学检查可以较为精确的显示硬纤维瘤的病灶部位、形态以及范围,对该病的诊断及鉴别诊断具有重要价值,术前影像学检出有助于病理取材及临床预后的正确评估。

【关键词】 纤维瘤病,侵袭性; 诊断,鉴别; 病理学

【中图分类号】 R445.1; R814.42; R445.2; R738.6 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)02-0198-04

Imaging Features of 12 Cases of Desmoid Tumor QI Ming, ZONG Ming, LI Hai, et al. Department of Radiology, Pathology, First Affiliated Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210029, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate imaging features of desmoid tumor of various sites. **Methods:** 12 cases of desmoid tumor proved by pathologic examination were retrospectively analyzed. **Results:** The lesions were single in all cases. The masses were in the rectus abdominis muscle in 3 cases (2 in the right, 1 in the left), in the right external oblique muscle of abdomen in 2 cases, in the left internal oblique muscle of abdomen in 2 cases, in the peritoneal cavity in 1 case, and in the extremities in 4 cases (2 in the forearm, 2 in the lower limb). Most masses had fusiform shape (9/12) and a few had round or irregular shape (3/12). The masses were unequal in size. The maximum sectional area of masses was $1.4\text{ cm} \times 3.5\text{ cm} \sim 2.8\text{ cm} \times 6.4\text{ cm}$ with the mean size of $2.8\text{ cm} \times 4.6\text{ cm}$, the long diameter of tumors was $3 \sim 8\text{ cm}$ with the mean diameter of 5.8 cm . The margins of tumors were well-defined in 5 cases and ill-defined in 7 cases. The tumors showed hypoechoic soft tissue masses with blood flow signal inside on sonogram. On plain CT, they often displayed the same density or lower than that of the muscle, and ill-defined with muscle. The density of tumors was homogeneous or heterogeneous. After contrast medium injection, the tumors showed moderate or intense enhancement. On MRI the lesions appeared iso- or slightly hyperintense on $T_1\text{W}$ images and hyperintense on $T_2\text{W}$ images. **Conclusion:** Imaging examination can exactly describe the site, shape and extent of desmoid tumor. It is valuable in detecting and differentiating the desmoid tumor. Accordingly, preoperative imaging depiction can aid in the histological biopsy and prognosis evaluation clinically.

【Key words】 Fibromatosis, aggressive; Diagnosis, differential; Pathology

硬纤维瘤是一种少见的软组织肿瘤,该瘤在组织形态学上没有恶性征象,无淋巴和血液转移现象,但具有侵袭性、易复发性和局部破坏性,因而有时很难与软组织肉瘤相鉴别。本文回顾性分析了 12 例经病理确诊的硬纤维瘤患者的影像学特征,结合其病理组织学改变,以提高对该疾病的认识和诊断水平。

材料与方法

本组 12 例硬纤维瘤,男 5 例,女 7 例,年龄 $29 \sim 73$ 岁,平均 31 岁。患者病史均较长,除 2 例有局部不适,胀痛或影响美观来就诊,其余均无明显临床表现。

作者单位: 210029 南京,南京医科大学第一附属医院放射科(祁鸣、宗敏、王德杭),病理科(李海)
作者简介: 祁鸣(1981—),男,江苏南京人,住院医师,硕士研究生,主要从事影像诊断工作。

发生于四肢者表现为缓慢增大的软组织肿块。腹部病变行 CT 平扫及增强扫描,使用 Siemens Somatom 4 层螺旋 CT,层厚、层间距均为 5 mm ,1 例仅为直接增强扫描,对比剂使用优维显 300 mg I/ml ,用量 $75 \sim 100\text{ ml}$ 。四肢 4 例行 MRI 平扫(其中 2 例同时行 CT 平扫),使用 Siemens expert 1.0 超导型 MR 机。

结 果

12 例硬纤维瘤中发生于腹直肌 3 例,右腹外斜肌 2 例,左腹内斜肌 2 例,腹腔内 1 例,四肢肌肉软组织 4 例(2 例位于前臂,2 例位于小腿)。12 例硬纤维瘤,均为单发,大部分病灶呈梭形(9/12),少数呈类圆形或不规则形(3/12)。肿块大小不等,平均约 5.8 cm 。其中,5 例边界较清晰,7 例边界不清。

本组病例中发生于腹壁的硬纤维瘤最多(7/12), 腹壁硬纤维瘤具有一定的影像学特征, 其肿块均呈梭形或类椭圆形, B 超表现为肌肉内低回声软组织肿块影, 边界清楚或不清, 内见血流信号。CT 平扫表现为密度稍低于、等于或高于邻近肌肉密度, 以稍低密度改变为主。肿块与邻近腹壁肌肉分界不清, 增强后病灶呈均匀或不均匀强化, 以均匀强化为主, 强化程度为中度。肿瘤可较大, 但肿瘤密度均匀, CT 及病理检查均显示其内无钙化或液化坏死区, 这是其影像表现的主要特点(图 1)。范森等^[1]报道的结果与本文相似, 其报道的 8 例儿童臀部硬纤维瘤均为等或稍低密度改变, 肿瘤内无坏死囊变区。增强后肿瘤呈等或高于肌肉的强化。

发生于腹腔内的 1 例(图 2), 女性, 患者早期无症状, 肿块增大后引起腹痛来院就诊。病灶位于肠系膜。术前 CT 提示胰腺体尾部前下方占位。病灶大小约 7.0 cm×5.8 cm, 呈类圆形不均匀密度肿块影, 以软组织密度为主, 内见局灶性低密度区, 边界模糊。CT 增强后呈环状强化, 内见分隔状强化, 下部实性结构较多, 强化明显。胰腺体尾部呈受压表现。切除后病理示病灶位于肠系膜, 并向周围呈浸润性生长, 累及小肠壁, 浸润肠外脂肪结缔组织。

发生于四肢者, 均行 MRI 平扫, 其中 2 例同时行 CT 平扫示局部肌肉密度稍欠均匀, 与周围肌肉密度相仿, 边界不清, 其内无钙化或液化坏死区。本文搜集 2 例 CT 平扫均未见明显软组织肿块。左侧前臂 1 例

(图 3)CT 平扫怀疑静脉曲张, MRI 平扫清晰的显示病灶的形态和累及范围, T₁WI 像示左前臂桡侧皮下肌肉层内一类椭圆形稍高信号, T₂WI 抑脂序列呈高信号, 信号欠均, 可见条带状 T₁WI 及 T₂WI 上低信号区域, 边界不清。

讨 论

硬纤维瘤是一类具有局部侵袭潜能的纤维母细胞/肌纤维母细胞性肿瘤, 也称为韧带样瘤、侵袭性纤维瘤病、肌腱膜纤维瘤病等^[2]。2002 年 WHO 新的软组织和骨肿瘤的病理学和遗传学分类中将其定义为发生于深部软组织的克隆性纤维母细胞增生, 具有浸润性生长、局部复发倾向但不具有转移能力的特点^[3]。

硬纤维瘤并不多见, 每年新发病率大约百万分之 3.7, 其发病率在实体瘤中占 0.03%。好发年龄为 25~40 岁, 发生于小儿少见^[4]。临床上根据其发生的解剖部位将其主要分为腹部外型(约占 50%~60%)、腹壁型(约 25%)、腹内型(约 15%) 3 类。不同部位病灶大体形态和组织学形态相似但复发潜能却不同^[5,6]。无论在任何部位和年龄都倾向于形成一个巨大的浸润性肿块, 如果不能广泛切除干净, 会很快复发^[7]。儿童病变多在腹部以外部位, 无性别差异。从青春期到 40 岁, 多发生于女性的腹壁, 以育龄期经产妇为多见。在 40 岁以后发病部位以及发病性别间没有差别^[5]。本组病例均为原发, 腹部外型占 33.3% (4/12), 腹壁型占 58.3% (7/12), 腹内型占 8.3%

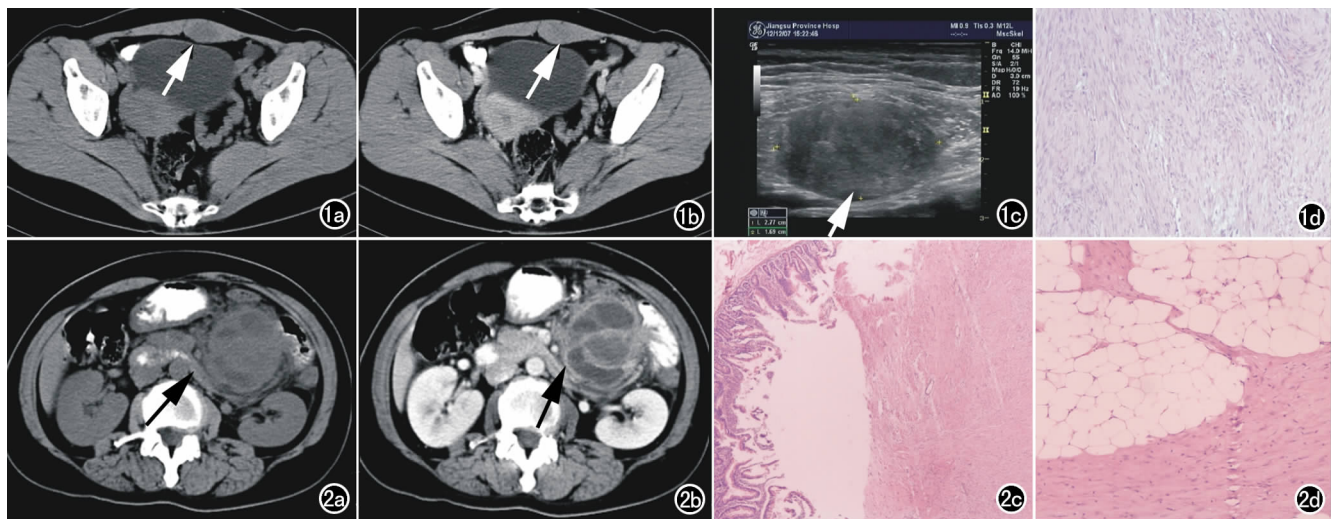


图 1 左腹直肌硬纤维瘤。a) CT 平扫示左腹直肌下段梭形软组织肿块(箭), 密度均匀, 稍低于肌肉, 与周围肌肉分界欠清, 大小约 2.8cm×1.5cm, CT 值约 34HU; b) CT 增强示左腹直肌肿块(箭)中度均匀强化, 边缘不清; c) B 超示肌层内 2.8cm×1.7cm 不均质低回声区(箭), 内见血流信号, 可探及高阻动脉血流频谱; d) 镜下可见增生的纤维梭形纤维母细胞和胶原纤维, 纤维母细胞核染色质稀疏, 未见异形性及核分裂, 细胞呈平行状排列, 符合硬纤维瘤改变(×100, HE)。图 2 腹腔内(肠系膜)硬纤维瘤。a) CT 平扫示左中下腹腔内类圆形不均匀软组织影(箭), 边界不清, 周围脂肪间隙模糊; b) CT 增强示肿块(箭)环状强化, 强化明显。胰腺体尾部呈受压表现; c) 镜下符合硬纤维瘤改变, 肿瘤累及小肠壁(×40, HE); d) 浸润肠外脂肪组织(×100, HE)。

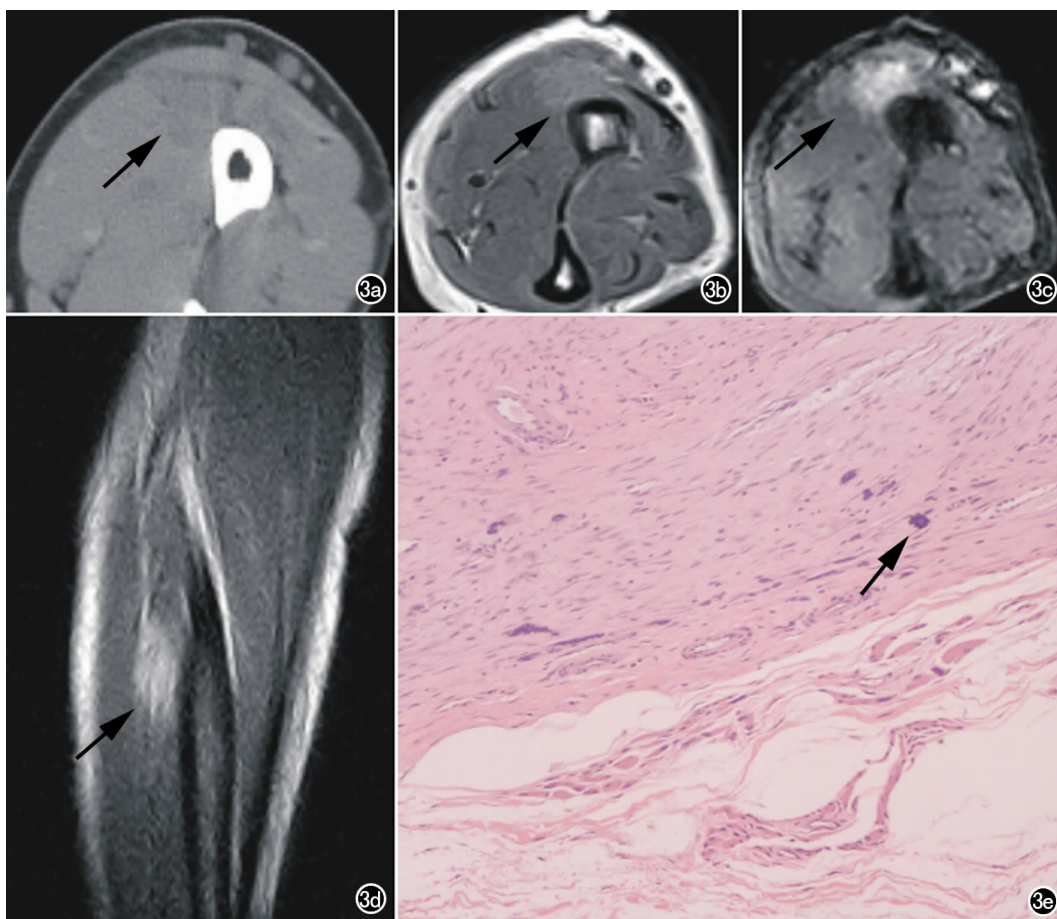


图3 男,73岁,左前臂硬纤维瘤。a) CT平扫示局部肌肉密度稍欠均匀; b) MRI平扫 T_1 WI轴面示肿块(箭)信号与肌肉相仿或略高; c) MRI平扫 T_2 WI轴面抑脂序列示肿块(箭)呈高信号,信号欠均; d) MRI平扫 T_2 WI矢状面示肿块(箭)较肌肉呈高信号,边界不清; e) 镜下符合硬纤维瘤改变,瘤组织向横纹肌侵袭性生长,可见萎缩的横纹肌岛(箭, $\times 100$,HE)。

(1/12),其中男5例,女7例,年龄29~73岁,平均31岁,与文献报道不甚一致,考虑与病例数不多有关。硬纤维瘤发病原因仍不清楚,从目前的研究状况看,是一个多因素的致病过程,其发生与腹部或盆腔手术史有关,其他因素包括有外伤、怀孕、雌激素应用、家族性腺瘤性息肉病(familial adenomatous polyposis, FAP), Gardner综合征。在FAP人群中,其发生率可高达9%~18%,大部分患者发生于小肠系膜,可因恶病质和并发小肠梗阻导致死亡^[4]。笔者搜集的12例患者中2例有手术史,雌激素应用情况不明,无1例发现Gardner征及FAP家庭史,随访至今无一例死于本病。

硬纤维瘤病理由形态一致、细长的梭形细胞和丰富的胶原纤维组成。病变进展缓慢,但肿瘤向周围浸润性生长,也可出现多中心硬纤维瘤。硬纤维瘤形成的不同时期组织学成分不同,这些变化可以在磁共振(MRI)成像中体现出来。超声检查在初期肿瘤评估中有重要价值,超声图像所见肿瘤无包膜回声,表现为以偏低回声为主的混合性回声,局部可见结节样稍强回

声区。因瘤体含有大量的胶原纤维,其后方声衰减较明显。肿瘤边缘不规整,但由于肿瘤与周围软组织回声差异显著,所以肿瘤境界尚清晰。此种肿瘤CDFI检查多数肿瘤内仅可见稀疏点状血流信号,少数肿瘤内部可见较丰富树枝状血流信号,并取到动脉血流频谱^[8]。硬纤维瘤CT表现多样,取决于肿块的成分,与肌肉密度相比,肿块可表现为低、等或稍高密度,但肿瘤密度大多均匀,其内无钙化或液化坏死区。肿瘤可较大,肿块多与邻近肌肉分界不清,增强后病灶呈均匀或不均匀强化,以均匀强化为主,强化程度为中至高度。

硬纤维瘤的MRI特征:肿瘤不同时期表现不同,硬纤维瘤MRI上有特征性但并无特异性表现。信号不均匀的软组织肿块, T_2 WI上与脂肪信号相近,或略低于皮下脂肪, T_1 WI上与肌肉信号相似,纤维成分增加时瘤内可见条带状 T_1 WI及 T_2 WI上低信号区域。硬纤维瘤边界清晰或不清晰,部分患者肿瘤可浸润或包绕附近神经血管束。发生于肢体的硬纤维瘤可以侵犯邻近的骨质。MRI增强扫描肿瘤多表现为中至高度强化,但约10%硬纤维瘤未见实质强化^[9]。

硬纤维瘤诊断需与急性腹直肌血肿和其他软组织肿瘤如纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、淋巴瘤、横纹肌肉瘤等鉴别。腹直肌血肿患者有外伤史,增强后无强化等有助于鉴别。软组织恶性肿瘤一般发展较快,疼痛等症状出现早而重,肿块质地较软,压痛明显,往往与皮肤粘连,局部皮肤温度多有升高,有时可见静脉怒张。CT和MRI检查多显示肿瘤质地不均匀,常常存在散在分布的坏死液化灶,周围组织的水肿、炎症明显,与本病明显不同。少数高分化纤维肉瘤表现与本病很相似,惟有通过病理检查方能鉴别。部分病例需

排除血管瘤可能,可考虑行血管造影。所以,认识本病的影像及病理特点十分重要,掌握本病的好发部位、人群以及病程较缓、不伴疼痛、肿瘤境界不清和质地较硬等特点,就不难作出正确的临床诊断。

硬纤维瘤以手术切除为首选治疗方法。治疗后局部复发率高达 20%~40%^[10],取决于位置、范围和初次切除的完整性。多项研究表明如果病理切缘阴性则复发率下降,放射治疗主要用于手术无法切除的肿块、局部复发和不能完全切除时的残留灶。化学疗法和内分泌治疗对硬纤维瘤有一定疗效。10%的患者可迅速生长侵犯重要器官而致死亡,取决于肿瘤的生物特性。

综上所述,CT 和 MRI 检查对于评估肿块位置、大小、范围及与周围结构的关系具有重要价值,但硬纤维瘤的 CT、MRI 表现复杂,有时呈现与软组织肉瘤类似的 CT、MRI 改变,例如肿瘤边界不清,信号不均匀,包绕神经血管束,侵犯邻近骨质。但硬纤维瘤大多呈梭形,无囊变坏死区,瘤内见 T₁WI、T₂WI 均呈低信号的片状或条带状区,这些征象具有一定的特征,结合患者年龄,外科手术史和影像表现综合分析有助于硬纤维瘤的正确诊断,术前影像学检出同时有助于病理取材及临床预后的正确评估。

参考文献:

- [1] 范森,李子平,孟俊非,等. 儿童臀部纤维瘤病的 CT 表现与病理对照[J]. 影像诊断与介入放射学,2005,14(2):108-111.
- [2] Miettinen M. Diagnostic Soft Tissue Pathology[M]. New York: Churchill Livingstone,2003. 162-164.
- [3] Fletcher CD,Unni KK,Mertens F,et al. World Health Organization Classification of Tumors:Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone[M]. Lyon:IARC Press,2002. 83-84.
- [4] Harvey EL,Teo,MBBS,et al. Case 84:Desmoid Tumor of the Abdominal Wall[J]. Radiology,2005,236(1):81-84.
- [5] Hayry P,Reitamo JJ,Totterman S,et al. The Desmoid Tumor. II. Analysis of Factors Possibly Contributing to the Etiology and Growth Behavior[J]. Am J Clin Pathol,1982,77(6):674-680.
- [6] Burke AP,Sobin LH,Shekitka KM,et al. Intra-abdominal Fibromatosis:A Pathologic Analysis of 130 Tumors with Comparison of Clinical Subgroups[J]. Am J Surg Pathol,1990,14(4):335-341.
- [7] Ballo MT,Zagars GK, Pollack A,et al. Desmoid Tumor:Prognostic Factors and Outcome after Surgery, Radiation Therapy, or Combined Surgery and Radiation Therapy[J]. J Clin Oncol,1999,17(1):158-167.
- [8] 陈涛,袁珍. 肢体侵袭性纤维瘤的高频声像图表现及彩色多普勒血流显像分析[J]. 中国超声医学杂志,2003,19(9):703-705.
- [9] Quinn SF,Erickson SJ,Dee PM,et al. MR Imaging in Fibromatosis:Results in 26 Patients with Pathologic Correlation[J]. AJR,1991,156(3):539-542.
- [10] Zippel DB, Temple WJ. When is a Neoplasm not a Neoplasm? When it is a Desmoid[J]. J Surg Oncol,2007,95(3):190-191.

(收稿日期:2009-07-22 修回日期:2009-08-20)

中华临床医师杂志(电子版)征稿、征订

由中华人民共和国卫生部主管,中华医学会主办,中华医学电子音像出版社出版的中华临床医师杂志(电子版)ISSN 1674-0785 CN 11-9147/R 于 2007 年正式创刊,月刊,以光盘附纸质导读形式面向全国公开发刊,邮发代号:80-728。本刊为《万方数据——数字化期刊群》全文上网期刊,《中国核心期刊(遴选)数据库》《中文科技期刊数据库(全文版)》《中国学术期刊网络出版总库》收录期刊。

主要栏目:述评、专家笔谈、临床研究、实验研究、综述、临床经验、病例报告等。

本刊特色栏目:讲座(视频)、外科手术案例分析(视频)、影像及电生理诊断典型图像分析(动态图像)。欢迎投稿!

2009 年度,本刊将陆续刊出 24 个重点栏目,每期包含 5~10 个精品视频。同时,本刊特别邀请北大第一医院录制病例讨论系列视频。其内容详实,图像清晰,全部由临床一线名家主讲,是广大临床医师难得的学习资料。欢迎订阅!

投稿邮箱:100035 北京市 100035-50 信箱 编辑部 收

电话:010-62219211 传真:010-62234701

电子邮件:Lcdoctor@163.com 网址:www.clinicmed.net