

腹部侵袭性纤维瘤病的 CT 及 MRI 特征

苏金亮, 周利民, 纪建松, 王祖飞, 赵中伟

【摘要】 目的:探讨腹内侵袭性纤维瘤病的 CT 及 MRI 特征。**方法:**回顾性分析 18 例经手术病理证实的腹内侵袭性纤维瘤病 CT 及 MRI 表现。术前仅行 CT 检查 9 例, 仅行 MRI 检查 3 例, 同时行 CT 及 MRI 检查 6 例。**结果:**18 例腹内侵袭性纤维瘤病表现为腹膜后或腹腔内软组织肿块。腹膜后肿块以浸润性生长呈不规则形、爪形多见; 腹腔内肿块以膨胀性生长呈圆形、类圆形多见。CT 检查 15 例中, 平扫病灶呈稍低密度 11 例, 等密度 4 例, 病灶内未见坏死、钙化及脂肪密度, 增强扫描动脉期病灶大部分呈不均匀轻度强化, 静脉期病灶持续强化, 延迟期强化最明显, 其中 9 例病灶周边及内部残留有斑片状、条状无强化稍低密度区。MRI 检查 9 例中, T_2 WI 病灶均呈稍高信号; T_1 WI 呈等信号 5 例, 呈稍低信号 4 例; 脂肪抑制 T_2 WI 序列, 病灶呈明显高信号。其中 6 例病灶在各序列中均见有条带状致密胶原纤维形成的低信号影。动态增强扫描动脉期及静脉期病灶轻中度不均匀强化, 延迟期病灶明显强化。**结论:**腹内侵袭性纤维瘤病的 CT 及 MRI 表现具有一定特征性, CT、MRI 检查对该病有较高的诊断价值。

【关键词】 纤维瘤病, 侵袭型; 腹部肿瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R735.4; R814.421; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)05-0497-04

CT and MRI features of abdominal aggressive fibromatosis SHU Jin-liang, ZHOU Li-min, JI Jian-song, et al. Department of Radiology, the Central Hospital of Lishui, Zhejiang 323000, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the CT and MRI appearances of abdominal aggressive fibromatosis. **Methods:** CT and MRI findings of 18 patients with abdominal aggressive fibromatosis proved by pathology were analysed retrospectively. 9 patients underwent only CT scan, 3 patients underwent only MRI examination, and 6 patients underwent both CT and MRI scans. **Results:** The 18 cases presented as masses in the retroperitoneum and in the peritoneal cavity. The masses in the retroperitoneum were mostly infiltrative and irregular, while the masses in the peritoneal cavity were mostly expansive and round or round-like in shape. On plain CT imaging, the lesions showed slightly low density in 11 cases, isodensity in 4 cases, there were no necrosis, calcification and fat in the lesion. On multi-phase contrast scan, enhancement was slight in arterial phase, continued in venous phase and intense in delayed phase, and in some area of the tumor there was no enhancement in 9 cases. On MR imaging, there was slight hyper-intense on T_2 WI in all nine cases, isointense on T_1 WI in 5 cases and slight hypointense on T_1 WI in 4 cases. On fat-suppression T_2 WI the lesions showed marked hyper-intensity. In six of the nine cases there was streaky hypointense area in the lesion. On dynamic enhancement imaging, there was mild to moderate heterogeneous enhancement in arterial and venous phase, and intensive enhancement in delayed phase. **Conclusion:** The appearances of abdominal aggressive fibromatosis on CT and MRI were relatively characteristic, CT and MRI can be a valuable tool for the diagnosis of abdominal aggressive fibromatosis.

【Key words】 Fibromatosis, aggressive; Abdominal neoplasms; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

侵袭性纤维瘤病 (aggressive fibromatosis) 是一种少见的间充质肿瘤, 组织学上以纤维母细胞、肌纤维母细胞增生以及细胞间丰富的胶原纤维为特征。可发生于身体任何部位, 以纤维组织增生为相同的组织学表现, 生物学行为介于良性纤维瘤与纤维肉瘤之间, 不发生转移, 然而, 病变具有浸润性生长方式及倾向于局部复发的特征^[1,2]。近几年文献对其影像学诊断有较多报道^[2-6], 但有关腹内侵袭性纤维瘤病的单独报道尚未见到。本文回顾性分析 18 例腹内侵袭性纤维瘤病

的 CT 及 MRI 表现, 旨在提高对腹内侵袭性纤维瘤病的认识。

材料与方法

搜集 2003 年 6 月~2011 年 2 月我院住院经手术病理证实的腹内侵袭性纤维瘤病 18 例。男 3 例, 女 15 例, 年龄 19~58 岁, 平均 33 岁。12 例有腹部不适或腹痛、腹胀, 8 例腹部可扪及肿块, 5 例于体检时 B 超发现。

18 例患者 9 例仅行 CT 检查, 3 例仅行 MRI 检查, 6 例同时行 CT 及 MRI 检查。CT 检查采用西门子 Somatom Sensation 4 层螺旋 CT 机, 扫描参数:

作者单位: 323000 浙江, 丽水市中心医院放射科

作者简介: 苏金亮 (1964—), 男, 浙江缙云人, 副主任医师, 主要从事 CT 及 MR 诊断工作。

通讯作者: 纪建松, E-mail: jjstc@sohu.com

120 kV, 130 mA, 准直 2.5 mm, 重建层厚 5.0 mm、重建间隔 5.0 mm。全部病例均行 CT 平扫加动态增强扫描检查。静脉注射优维显 100 ml, 注射流率 2.5~3.0 ml/s。对比剂注射后 24 s、70 s、120 s 分别行动脉期、静脉期、延迟期扫描。扫描范围从胸骨剑突至髂嵴水平或耻骨联合水平。

MR 检查: 采用西门子 Symphony 1.5T 超导型 MR 扫描仪, 行冠状面、横断面 T_1 WI、 T_2 WI 序列扫描。常规行 TSE T_1 WI (TR166 ms, TE 4.76 ms)、 T_2 WI (TR 800 ms, TE 72 ms)、脂肪抑制 T_2 WI (TR 800 ms, TE 72 ms)。视野 40 cm×40 cm, 层厚 8 mm, 层距 30%。MRI 对比剂采用钆-二乙烯五胺乙酸(Gd-DTPA), 剂量为 0.1 mmol/kg, 注射流率 2~3 ml/s, 动态增强扫描: 动脉期为 10 s, 静脉期为 50 s, 延迟期为 120~180 s。

结 果

18 例腹内病灶均为单发, 肿瘤直径 3.5~11.8 cm, 直径<5 cm 6 例, 直径>5 cm 12 例, 平均直径 6.8 cm。肿瘤位于腹腔 8 例, 腹膜后 10 例。腹腔内 8 例中 5 例病灶靠近肠系膜根部, 1 例位于小网膜囊区, 2 例位于右下腹回盲部。肿块呈圆形或类圆形 6 例(图 1~3), 不规则形 2 例。所有病灶均有不同程度累及肠壁并推移肠道, 出现不全性肠梗阻者 5 例。腹膜后 10 例中位

于右侧 7 例, 左侧 3 例。肿块膨胀性生长呈圆形或类圆形境界清楚者 4 例; 肿块浸润性生长呈不规则形、爪形境界不清累及周围组织结构者 6 例(图 4)。

CT 检查 15 例, 平扫病灶密度均一, 稍低于腹壁肌肉密度者 11 例, 等于腹壁肌肉密度者 4 例, CT 值 15.0~38.0 HU, 病灶内未见坏死、钙化及脂肪密度。动态增强扫描动脉期病灶呈不均匀轻度强化, CT 值 42.0~51.0 HU, 8 例肿块周边或内部见有粗大的条状血管影; 静脉期病灶持续强化, CT 值 70.0~84.0 HU; 延迟期病灶强化更明显, CT 值 86.0~101.0 HU; 病灶呈逐步持续明显均匀性强化 6 例; 呈不均性强化, 病灶内部及周边残留有斑片状、条状无强化低密度区者 9 例(图 1、2)。

MR 检查 9 例, 病灶 T_1 WI 呈等信号 5 例, 呈稍低信号 4 例, 所有病灶 T_2 WI 呈高于肌肉低于脂肪信号影, 脂肪抑制 T_2 WI 序列, 病灶信号明显增高并清晰显示肿瘤的边界及范围。动态增强扫描动脉期及静脉期病灶呈轻中度不均匀片状强化, 延迟期病灶明显强化(图 3、4)。6 例病灶内部及周边见斑片状及条带状无强化区, 所有病灶均未见坏死囊变信号。

病理所见, 本组病例术后经本院及复旦大学附属肿瘤医院病理科确诊。肿块切面呈灰白色, 条索状, 质韧。镜下肿瘤由梭形纤维母细胞及胶原纤维构成, 细胞形态温和, 核分裂像极少, 呈浸润性生长。免疫组织

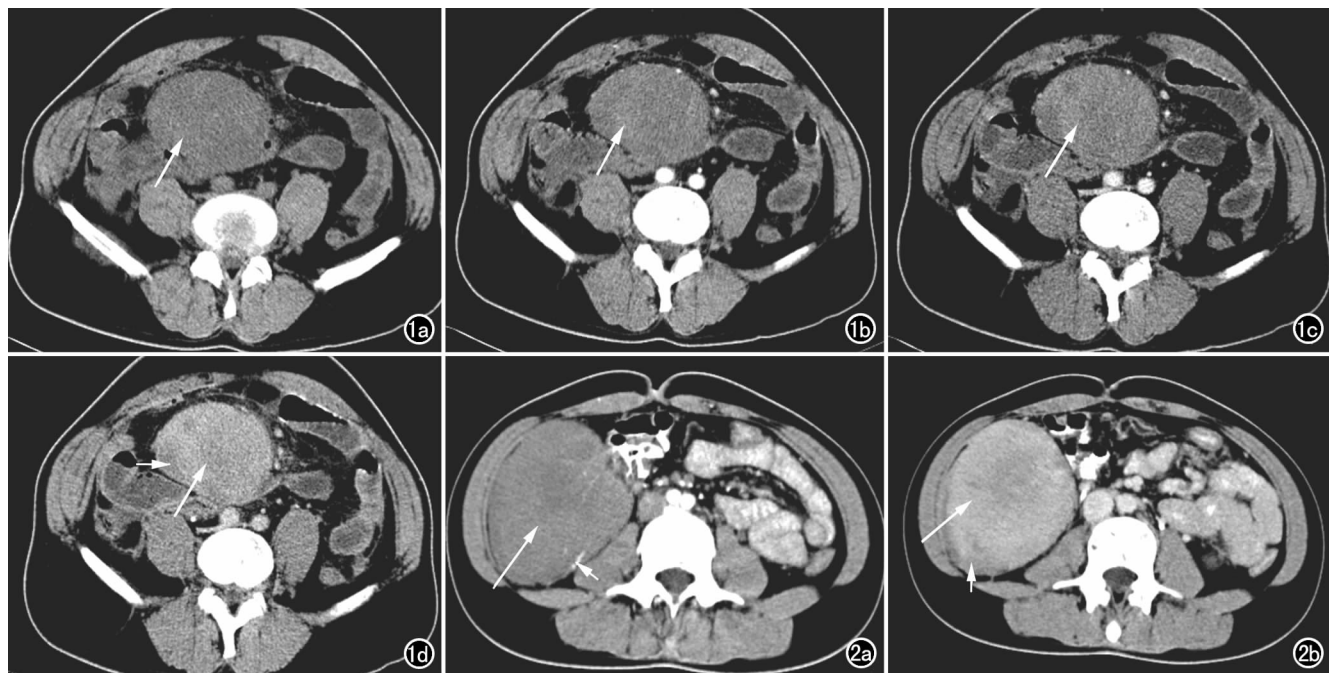


图 1 腹内侵袭性纤维瘤病, 肠系膜根部肿块。a) CT 平扫示腹腔内类圆形软组织肿块, 边界稍模糊, 病灶密度稍低于腹壁肌肉密度(箭); b) 增强扫描动脉期示病灶呈不均匀轻度强化(箭), 肿块周边见有增粗血管影; c) 增强扫描静脉期示病灶持续强化(箭); d) 延迟期示病灶明显强化(长箭), 周边部分残留有斑片状无强化低密度区(短箭)。图 2 腹内侵袭性纤维瘤病, 右侧回盲部肿块。a) CT 增强扫描动脉期病灶呈不均匀轻度强化(长箭), 病灶内后缘可见粗大条状强化血管影(短箭); b) CT 增强扫描延迟期示病灶明显强化(长箭), 周边部分残留有斑片状、条状无强化低密度区(短箭)。

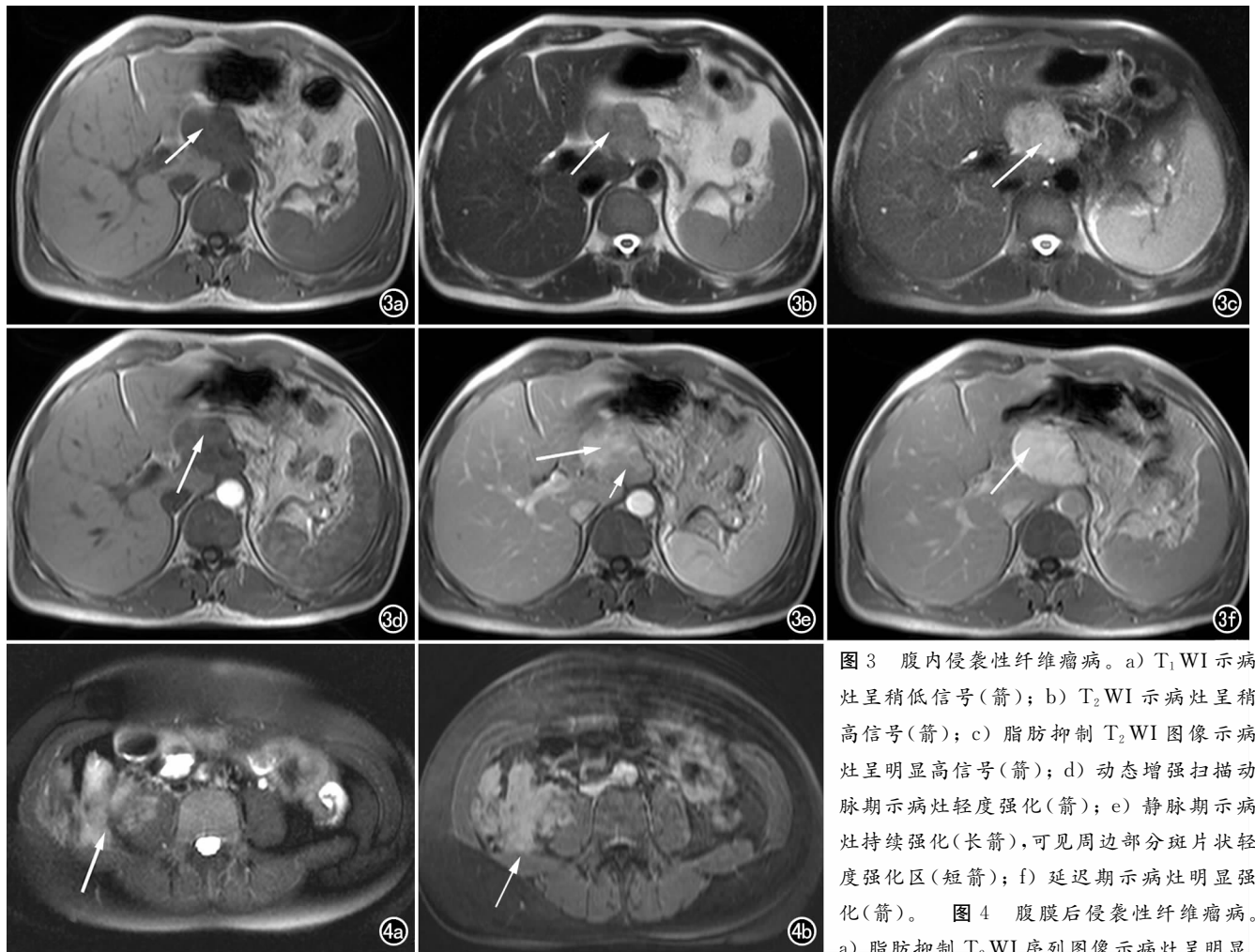


图 3 腹内侵袭性纤维瘤病。a) T_1 WI 示病灶呈稍低信号(箭); b) T_2 WI 示病灶呈稍高信号(箭); c) 脂肪抑制 T_2 WI 图像示病灶呈明显高信号(箭); d) 动态增强扫描动脉期示病灶轻度强化(箭); e) 静脉期示病灶持续强化(长箭),可见周边部分斑片状轻度强化区(短箭); f) 延迟期示病灶明显强化(箭)。

图 4 腹膜后侵袭性纤维瘤病。a) 脂肪抑制 T_2 WI 序列图像示病灶呈明显高信号,形态不规则呈爪形,境界不清,右侧腰大肌受累(箭); b) MRI 动态增强扫描延迟期示病灶明显强化(箭)。

化学示:肿瘤细胞 SMA(+), actin(-), Des(-), S-100(-), CD34(-), CD117(-)。

讨论

侵袭性纤维瘤病是一种罕见的软组织肿瘤,好发于 30~50 岁女性,少数发生于婴儿及儿童。其发生与外伤、手术、激素水平有关。2002 年 WHO 将侵袭性纤维瘤与韧带样瘤和肌肉腱膜纤维瘤病定义为同义词,归为纤维母细胞和肌纤维母细胞肿瘤及肿瘤样病变^[3-6]。侵袭性纤维瘤病根据发病部位分为:①表浅或筋膜纤维瘤病,包括手掌、足跖纤维瘤病、阴茎纤维瘤病及婴儿指、趾纤维瘤病;②深部纤维瘤病,包括腹壁纤维瘤病、腹壁外纤维瘤病、腹腔和肠系膜纤维瘤病和婴儿纤维瘤病^[7]。发生于腹部的侵袭性纤维瘤病可发生在腹壁、肠系膜和腹膜后,以侵犯腹直肌者最多。腹部侵袭性纤维瘤病属 Gardner 综合征(多发结肠息肉病、腹部侵袭性纤维瘤病、骨瘤、纤维瘤、表皮样囊肿)的一部分,约占 Gardner 综合征的 4%~29%^[8,9]。本组 18 例中有 1 例为 Gardner 综合征,同时合并结肠多

发息肉。侵袭性纤维瘤病肿瘤主要有两种生长方式,一种为浸润性生长,肿瘤形态很不规则,呈爪状,无假包膜,境界不清;一种表现为膨胀性生长,病灶常呈圆形或椭圆形,部分边缘可见假包膜,境界部分清楚,部分模糊。位于腹内的肿瘤,体积一般较大,可包绕正常血管及肠管。本组 18 例腹内侵袭性纤维瘤病,病灶均为单发,肿块较大,10 例病灶境界清楚(图 1~3),8 例病灶境界模糊,邻近腹部肌肉或腰大肌受累(图 4)。

腹内侵袭性纤维瘤病 CT 主要表现为腹腔或腹膜后软组织密度肿块,平扫时病灶呈等或稍低密度,CT 密度与肿块内细胞与基质的比例有关,一般肿块密度较周围肌肉组织低。动态增强扫描动脉期病灶大部分呈不均匀轻度强化,静脉期病灶持续强化,呈轻中度强化,延迟期病灶强化最明显。顾雅佳等^[10]认为显著强化的原因是肿瘤含有较多的毛细血管。本组病例 CT 表现与此一致。

腹内侵袭性纤维瘤病主要由束状交织的梭形纤维细胞和不等量的致密胶原组织构成。不同的病例、同一病灶内不同部位,梭形纤维细胞和胶原组织的比例

有所不同, MRI 可真实地反映此种情况。病灶内纤维细胞和胶原组织比例的不同可以使信号发生改变。以细胞为主而胶原成分少的病灶在 T_1WI 上与肌肉相比呈等信号, 在 T_2WI 上呈高信号; 以胶原成分为主而细胞成分少的病灶在 T_1WI 和 T_2WI 上均呈略低信号。以浸润性生长或复发的病灶其细胞成分常常多于胶原成分, 其主要 MRI 征象为病灶 T_1WI 呈等或略低信号, T_2WI 信号变化多样, 分别表现为高信号、略高信号和低信号, 大多数表现为不均匀略高信号, 在脂肪抑制 T_2WI 序列中病灶信号明显增高。在各序列图像中, 多数病灶内可见致密胶原纤维形成的低信号区。需要强调, T_2WI 呈略高信号和肿瘤在各序列中存在低信号的致密胶原成分具有十分重要的诊断及鉴别诊断价值, 有利于缩小诊断和鉴别诊断的范围, 因为绝大多数腹腔及腹膜后其他肿瘤 T_2WI 为高信号, 且信号不均, 常见有更高信号的坏死囊变区, 脂肪抑制 T_2WI 序列病灶信号无明显增高, 动态增强常强化不均。而腹内侵袭性纤维瘤病动态增强扫描动脉期及静脉期病灶轻度强化, 延迟期病灶明显强化, 多数肿瘤表现为中等程度以上强化, 强化较均匀, 致密胶原纤维多者强化不均匀, 可残留条状无强化区, 但多无坏死, 偶尔瘤内可见流空血管影。

总结本组病例的临床、CT 及 MRI 表现, 具有以下特征: ①患者以中青年女性多见, 临床症状不明显; ②腹膜后病灶形态以不规则形、爪形多见, 腹腔内以圆形、类圆形多见; ③CT 平扫密度较均匀, 以稍低于肌肉密度多见, 病灶内未见坏死、囊变, 亦未见钙化及脂肪密度; ④MR 脂肪抑制 T_2WI 序列病灶呈明显高信号并见有条带状致密胶原纤维形成的低信号影; ⑤动态增强扫描病灶呈斑片状、片状逐步持续明显强化, 以延迟期为著, 病灶周边及内部见有粗大的供血动脉; ⑥强化病灶内部及周边常见有斑片状、条带状无强化低

密度或低信号区。本组 8 例肿块周边或内部见有粗大的条状血管影, 12 例病灶周边及内部残留有斑片状、条带状无强化稍低密度区或稍低信号影。

腹内侵袭性纤维瘤病需与间质瘤、神经源性肿瘤、纤维肉瘤、脂肪肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤等相鉴别: 腹内侵袭性纤维瘤病虽然肿块较大, 但内部未出现出血坏死及囊变, 动态增强病灶呈逐步持续明显强化, 而其周边及内部可出现致密胶原纤维形成的低密度或低信号无强化区, 是腹内侵袭性纤维瘤病较有特征性的表现。

参考文献:

- [1] Lewis JJ, Boland PJ, Leung DH, et al. The enigma of desmoid tumors[J]. Ann Surg, 1999, 229(3): 866-872.
- [2] Lee JC, Thomas JM, Phillips S, et al. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation[J]. AJR, 2006, 186(1): 247-254.
- [3] 周建军, 周康荣, 曾蒙苏, 等. 韧带样型纤维瘤病的 CT 和 MR 诊断[J]. 中国医学影像技术, 2007, 23(11): 1700-1702.
- [4] 祁鸣, 宗敏, 李海, 等. 硬纤维瘤 12 例影像学表现[J]. 放射学实践, 2010, 25(2): 198-201.
- [5] 周思源, 龚向阳. 深部纤维瘤病临床及影像学特点分析[J]. 实用放射学杂志, 2009, 25(4): 509-511.
- [6] 张禹, 朱有志, 康健, 等. DWI 结合常规 MRI 在侵袭性纤维瘤病诊断中的应用[J]. 放射学实践, 2010, 25(4): 426-429.
- [7] 刘复生, 刘彤华. 肿瘤病理学[M]. 北京: 北京医科大学和中国协和医科大学联合出版社, 1997. 1016-1019.
- [8] Einstein DM, Tagiabue JR, Desai RK, et al. Abdominal desmoids: CT findings in 25 patients[J]. AJR, 1991, 157(2): 275-279.
- [9] Azizi L, Balu M, Belkacem A, et al. MRI features of mesenteric desmoid tumors in familial adenomatous polyposis [J]. AJR, 2005, 184(4): 1128-1135.
- [10] 顾雅佳, 杨天锡, 王玖华, 等. 侵袭性纤维瘤病的 CT 诊断[J]. 实用放射学杂志, 1997, 13(4): 213-215.

(收稿日期: 2011-01-10 修回日期: 2011-03-15)

《放射学实践》影像学专题征文

随着 CT 和 MRI 技术的发展, 影像学的研究和临床应用领域得到进一步的拓展。本刊拟在 2011 年组织不典型病例影像学(如不典型肺癌、肝癌、肝血管瘤等)、胎儿磁共振功能成像和 MRI 新技术及其临床应用等方面的专题, 欢迎广大读者、医师踊跃投稿。来稿要求为论著或图文讲座形式, 截止日期 2011 年 6 月 30 日。投稿要求参见本刊的投稿须知。

《放射学实践》编辑部