

• 骨骼肌肉影像学 •

侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MRI 表现

王关顺, 谭静, 封俊

【摘要】 目的:探讨 CT 和 MRI 在侵袭性纤维瘤病中的诊断价值。**方法:**回顾性分析 20 例经手术或病理证实的侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MRI 表现。**结果:**瘤体发生于四肢 8 例, 躯干 12 例, 直径 2.5~17.0 cm, CT 平扫与肌肉对比呈等密度者 14 例, 稍高密度者 6 例, 多数呈渐进性强化, 强化不均。瘤体在 MRI T₁WI 上呈等低信号, 在 T₂WI 上呈高信号, 信号不均, T₁WI 增强明显强化, 肿瘤多沿肌纤维生长, 2 例 MRI 可见病灶周围水肿表现, 3 例侵犯邻近骨质。**结论:**侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MRI 表现具有一定特征性, 增强 CT 和 MRI 对侵袭性纤维瘤病的诊断和鉴别诊断有重要价值, MRI 在显示病灶向周围浸润程度及类型、判断疗效及术后复发方面优于 CT。

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

【中图分类号】 R730.44; R730.46 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2011)12-1287-03

CT and MRI manifestations of aggressive fibromatosis WANG Guan-shun, TAN Jing, FENG Jun. Department of Radiology, Yunnan Tumor Hospital, the NO. 3 Hospital of Kunming Medical College, Kunming 650118, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the diagnostic value of CT and MRI in aggressive fibromatosis. **Methods:** CT and MRI findings of 20 patients with surgically and pathologically proven aggressive fibromatosis were analyzed retrospectively. **Results:** There were 8 cases in limbs and 12 cases in trunk. The diameter of the tumors varied from 2.5~17.0cm. The tumors showed isodensity in 14 cases and high density in 6 cases relative to muscle. On contrast-enhanced CT scan, the tumors were generally characterized by progressive heterogeneity enhancement with ill- or well-defined margins. At MRI, aggressive fibromatosis had low signal intensity on T₁-weighed images and high signal intensity on T₂-weighted images with heterogeneity enhancement. The tumors extended usually to spatium intermusculare. It was observed that 2 cases had adjacent muscle edema and 3 cases destruction of bone. **Conclusion:** The CT and MRI features of aggressive fibromatosis are specific, which are valuable in detecting and differentiating this disease. MRI is superior to CT scan in defining the pattern and the extent of involvement, detecting recurrence after surgery and monitoring adjuvant therapy.

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

侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis, AF)亦叫硬纤维瘤(Desmoid), 1838 年由 Muller 首次提出并命名, 因其显示正常的有丝分裂、不转移的特点, 一般认为组织学上属良性肿瘤, 但该病局部呈浸润性生长, 具有侵袭性, 无包膜, 手术切除后易复发, 也具备部分的恶性肿瘤征象^[1]。影像学检查的主要目的在于确定肿瘤的位置、范围和浸润程度, 帮助临床确定治疗方案、治疗后疗效观察及术后随访^[2]。

材料与方法

1. 一般资料

搜集我院 2007 年 8 月~2010 年 12 月经手术或穿刺病理证实的 20 例原发或复发 AF 病例, 其中首发者 17 例, 复发者 3 例。本组 AF 患者男 11 例, 女 9 例, 年龄 6~67 岁, 平均 33 岁, 3 例复发者均为成人。临床多以局部肿块及疼痛就诊。

2. 方法

作者单位: 650118 昆明, 昆明医学院第三附属医院/云南省肿瘤医院放射科

作者简介: 王关顺(1971-), 男, 云南会泽人, 硕士, 主治医师, 主要从事肿瘤影像诊断工作。

所有患者均行 CT 平扫及增强扫描, 9 例行 MRI 平扫及增强扫描。CT 扫描采用德国 Siemens Somatom Sensation 16 层螺旋 CT, 管电压 120 kV, 管电流 140 mA, 层厚 5 mm, 准直器宽 1.5 mm, 增强时静脉高压注射 300 mgI/ml 碘海醇 1.5 ml/kg, 注射流率 3.5 ml/s, 增强扫描 2~3 期(动脉期 25 s, 门静脉期 60 s, 实质期 90 s)。MRI 扫描采用 Seimens avanto I class 1.5T 磁共振扫描仪, 所有序列均采用相同的层位置, 层厚 5~6 mm, 层间隔 1 mm, 行多平面扫描(横轴面、冠状面、矢状面)T₂WI: TR 2000 ms, TE 85 ms, averages 1, 矩阵 256×224; T₁WI: TR 169 ms, TE 4.7 ms, averages 1, 矩阵 256×224, MRI 增强使用钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA), 剂量 0.1~0.2 mmol/kg, 注射流率 3 ml/s。

结 果

1. 病灶部位

上肢 7 例, 下肢 1 例, 胸腹壁 3 例, 臀部 2 例, 腰背部 2 例, 肠系膜 1 例, 骶尾部 1 例, 颈部胸锁乳突肌内 1 例, 腹膜后 1 例, 腹股沟 1 例。发生于四肢者 6 例为

儿童或青少年,2 例为成人,1 例儿童发生于左臀部。

2. CT 表现

4 例病灶局限在单一肌肉,16 例累及多块肌肉。圆形或类圆形 5 例,形态不规则 15 例,最小者约 $2.9\text{ cm} \times 2.5\text{ cm}$,最大者约 $17.3\text{ cm} \times 7.3\text{ cm}$ 。边界清晰者 5 例,可见不完整包膜,边界不清者 15 例,无包膜。平扫与肌肉对比呈等密度者 14 例,稍高密度者 6 例,平扫 CT 值 $20.7 \sim 51\text{ HU}$,增强动脉期轻度强化,实质期、延迟期中度到明显强化,强化最显著者 CT 值约 101.2 HU ,多数呈渐进性强化,平扫密度均匀或欠均匀,所有病例增强后均强化不均,但无钙化、无坏死,1 例边缘呈爪状生长(图 1~4)。

3. MRI 表现

MRI 可清楚显示病灶部位、范围、形态, $T_1\text{WI}$ 呈等低信号, $T_2\text{WI}$ 呈高信号,信号不均,增强明显强化,8 例可见肿块内条索状低信号区,肿瘤多沿肌纤维生长,纵径大于横径,2 例病灶局限在单一肌肉,7 例累及多块肌肉,1 例肿瘤境界清楚、可见不完整包膜,8 例境界不清、无包膜、边缘不规则,未见脂肪组织(图 5、6)。

4. 病灶附近受侵情况

2 例 MRI 可见病灶周围水肿表现。3 例侵犯邻近骨质,致相应骨质不规则破坏(图 2、5)。

讨 论

AF 是一种少见的良性具有侵袭性纤维组织肿瘤,无包膜,组织学特征是成纤维细胞和肌纤维母细胞增殖,梭形的纤维母细胞和肌纤维母细胞常排列成束状,界限不清,埋在大量的细胞外胶原内,细胞异形性不明显^[3-5]。肿瘤好发生在肌肉、腱膜和深筋膜等处。国外资料显示 AF 发病率占软组织肿瘤的 3%,占所有肿瘤的 0.03%。该病病因不清楚,可能与内分泌以及结缔组织生长调节的缺陷等有关。AF 可发生于任

何年龄,包括婴儿和老年人,好发于 10~40 岁,平均年龄 30 岁,男女比例为 1:(2~5),本组发病年龄与文献报道相符,但男性多于女性。肿瘤可单发或多发,可发生于表浅部位及深部组织,直径 5~20 cm,肿瘤大小对预后及治疗效果极其重要,本组直径 2.5~17 cm。年龄是决定肿瘤好发部位的重要因素,儿童患者好发于四肢,而成年患者好发于躯干,本组四肢 8 例,其中 6 例为儿童或青少年,躯干 12 例。AF 临床症状及体征肿瘤发生的部位及大小,常以躯干或四肢无痛性质硬固定肿块就诊,边界不清,常浸润包裹邻近肌束致其变性,肿块上方皮肤正常,一般不出现淋巴转移。其他症状与肿瘤压迫相邻器官相关,如器官梗阻、神经受损、疼痛及功能障碍。文献报道腹腔内 AF 主要发生于肠系膜,很少发生于腹膜后,本组 1 例发生于肠系膜,1 例发生于腹膜后。

超声、CT 和 MRI 都可用来诊断 AF,以 CT 和 MRI 作为主要影像检查方法,能够清楚显示病灶的部位、大小、密度或信号及与邻近组织结构的关系,为手术治疗、治疗后疗效观察及术后随访提供非常有价值的信息^[6,7]。CT 主要表现为肌肉内等或稍高密度肿块,增强后病灶强化不均,边界清楚或不清楚,增强动脉期轻度强化,实质期、延迟期中度到明显强化,一般无坏死、无钙化、无脂肪组织,本组 AF 多具有渐进性强化的特点,这可能对该病的诊断及鉴别诊断有一定意义。CT 可显示病灶对邻近骨质的侵蚀情况,MRI 在显示病灶向周围浸润程度及类型、判断疗效及术后复发方面优于 CT。MRI 表现为肌肉内不规则软组织肿块,肿块与肌群纵轴平行并沿肌间隙延伸, $T_1\text{WI}$ 上与肌肉相比呈低信号或等信号, $T_2\text{WI}$ 信号多变,多以高信号为主,病灶内可见小条状低信号区,增强后强化不均,周围肌肉内可见与病灶延续的斑片状、结节状强化。MRI 的信号差异反映了病灶组织学成分的不

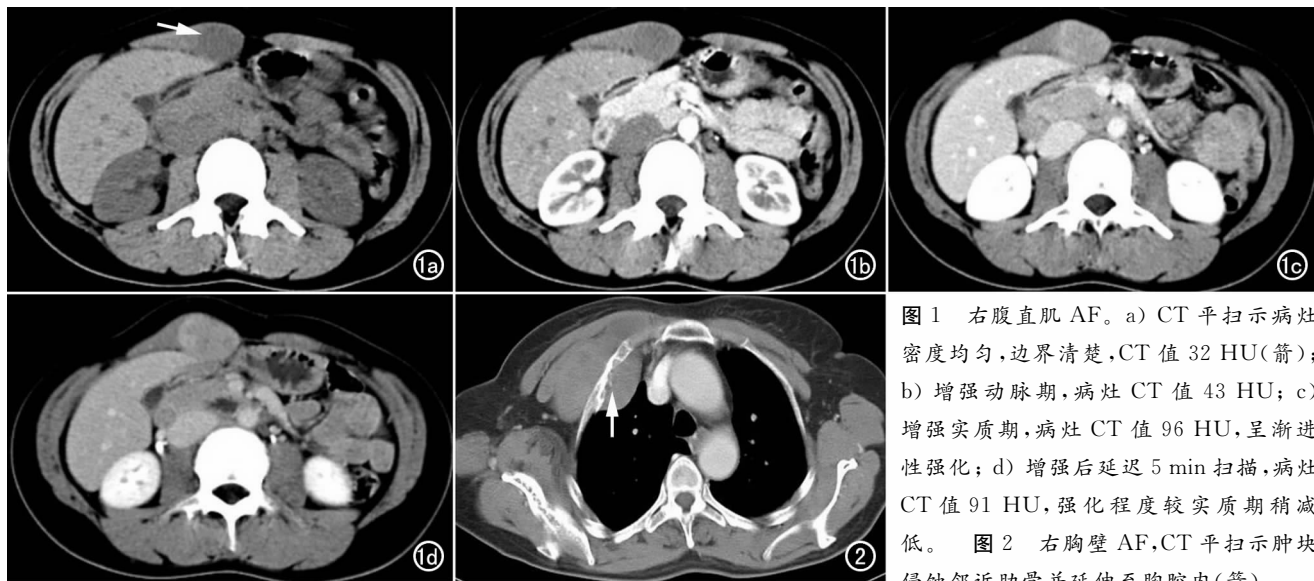


图 1 右腹直肌 AF。a) CT 平扫示病灶密度均匀,边界清楚,CT 值 32 HU(箭); b) 增强动脉期,病灶 CT 值 43 HU; c) 增强实质期,病灶 CT 值 96 HU,呈渐进性强化; d) 增强后延迟 5 min 扫描,病灶 CT 值 91 HU,强化程度较实质期稍减低。图 2 右胸壁 AF,CT 平扫示肿块侵蚀邻近肋骨并延伸至胸腔内(箭)。

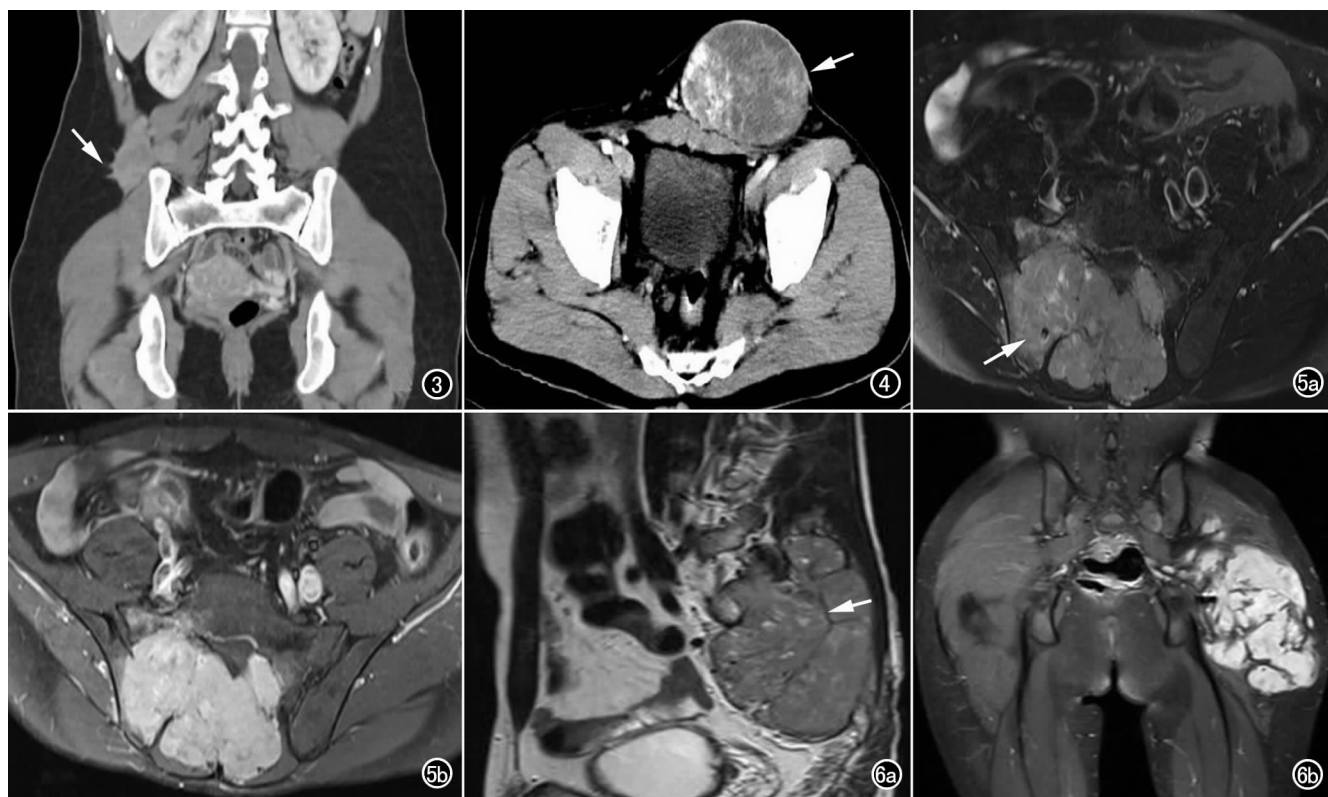


图 3 右腰部 AF,显示病灶边缘呈爪状生长(箭)。图 4 左腹壁 AF,肿块内见斑片状明显强化区,边界尚清(箭)。

图 5 骶尾部 AF。a) 抑脂 T₂WI 示肿块呈稍高信号,边缘呈分叶状,累及骶骨、右侧髂骨及邻近竖脊肌(箭); b) 抑脂增强 T₁WI 示肿块不均匀明显强化。图 6 左臀部 AF。a) 矢状面 T₂WI 示病灶呈稍高信号,病灶内及边缘小条状低信号区(箭); b) 冠状面抑脂增强 T₁WI 示病灶不均匀明显强化,周围肌肉内与病灶延续的斑片状、结节状强化。

同^[8,9],能够为 AF 的生物学行为提供一些征象,如 T₂WI 上高信号表明肿瘤富含水分、生长迅速,但该征象没有特异性,不能与其他实性肿块相鉴别,也不能反映 AF 的预后^[10]。AF 需与纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、粘液瘤、绒毛结节性滑膜炎等鉴别。最终靠组织病理学确诊。外科治疗是侵袭性纤维瘤病的首选治疗,不能手术者选用放疗、化疗及其他治疗。

侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MRI 表现具有一定特征性,MRI 信号的差异反映了病灶组织学成分的不同,MRI 和增强 CT 能够准确地显示病灶的位置、形态、密度(信号)和范围,对侵袭性纤维瘤病的诊断和鉴别诊断有重要价值,MRI 在显示病灶向周围浸润程度及类型、判断疗效、术后复发方面优于 CT。

参考文献:

- [1] Soufi M, Lahlou MK, Bensaid M, et al. Desmoid tumors of the abdominal wall: three cases[J]. Rev Med Liege, 2009, 64(12): 633-638.
- [2] Guglielmi G, Cifaratti A, Scalzo G, et al. Imaging of superficial and deep fibromatosis[J]. Radiol Med, 2009, 114(8): 1292-1307.

- [3] Huang PW, Tzen CY. Prognostic factors in desmoid-type fibromatosis: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 46 cases[J]. Pathology, 2010, 42(2): 147-150.
- [4] Mankin HJ, Hornicek FJ, Springfield DS. Extra-abdominal desmoid tumors: a report of 234 cases[J]. J Surg Oncol, 2010, 102(5): 380-384.
- [5] Valejo FA, Tiezzi DG, Nai GA. Abdominopelvic desmoid tumor[J]. Rev Bras Ginecol Obstet, 2009, 31(1): 35-40.
- [6] Ketelsen D, Hartmann J, Horger M. MR-imaging of aggressive fibromatosis[J]. Rofo, 2008, 180(2): 83-86.
- [7] McCarville MB, Hoffer FA, Adelman CS, et al. MRI and biologic behavior of desmoid tumors in children[J]. AJR, 2007, 189(3): 633-640.
- [8] 杨献峰, 江波, 朱斌, 等. MRI 对侵袭性纤维瘤病的诊断价值[J]. 医学影像学杂志, 2008, 18(2): 147-150.
- [9] 张禹, 朱友志, 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.
- [10] Castellazzi G, Vanel D, Le Cesne A, et al. Can the MRI signal of aggressive fibromatosis be used to predict its behavior? [J]. Eur J Radiol, 2009, 69(2): 222-229.

(收稿日期: 2011-02-10 修回日期: 2011-04-27)