

## 《请您诊断》病例 62 答案:颅内结节性筋膜炎一例

陈英敏, 郑泓明, 孙吉林

【中图分类号】R 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)04-0471-02

**病例资料** 男, 71岁, 因头晕 10 年就诊。查体: 左颞部可触及局限性膨隆, 按压时可诱发头晕, 听力检查示左侧传导性耳聋。

**影像表现:** 左颞部单发肿块, 类圆形, 下部有分叶, 囊性为主, 跨左颞骨及硬膜内、外生长, 以颅内为主; CT 上呈低密度, 周围绕以薄的高密度环, 周围无水肿(图 1、2);  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 以高信号为主, 上部混以葱皮样低信号,  $T_1$ WI 抑脂序列病变信号无明显变化(图 3~5), DWI 呈低信号(图 6), MRS 无明显波型, MRI 增强病变边缘呈不完整环状强化, 上部呈“葱皮样”强化(图 7)。

**手术及病理:** 左颞骨部分受侵缺损, 开骨窗, 见肿瘤位于硬膜外, 部分为囊性。打开囊壁放出淡黄色稍浊液体, 可见肿瘤实体部分, 质韧, 血供一般。与硬膜粘连紧密, 岩骨受压变薄, 硬膜小部分破坏。病理: 检材为透明变性的纤维结缔组织, 其中可见胆固醇结晶, 符合结节性筋膜炎(图 8)。

**讨论** 1955 年由 Knowaler 等<sup>[1]</sup>首次报告了 8 例皮下结节性筋膜炎(nodular fasciitis, NF)。根据 WHO 肿瘤分类<sup>[2]</sup>, 本病为良性肿瘤, 起源于间充质, 属纤维/肌纤维肿瘤, 亦称假肉瘤性筋膜炎。本病见于全身各部, 按组织层次, 以皮下软组织最常见, 亦可发生于肌肉, 血管内及颅骨 NF 罕见; 按解剖部位, 以上肢最常见, 其次为躯干, 再次为头颈部。典型的颅骨 NF 主要累及颅外板, 与头皮软组织相连续, 亦可向深部发展, 穿透颅内板及脑膜进入颅内。

NF 可发生于任何年龄, 多见于青年人, 发病年龄 20~40 岁, 发生于皮下者无性别差异, 而发生于颅骨者则以男性多见<sup>[2]</sup>。

本病病程短, 发病初期生长迅速, 但随后停止生长或生长缓慢。临床上多表现为无痛性肿块, 个别病例可有轻微疼痛和压痛, 无转移, 术后极少复发。大体标本多为圆形或椭圆形, 边界清楚或浸润性长, 但均无包膜, 质地多较硬, 发生颅骨者中心

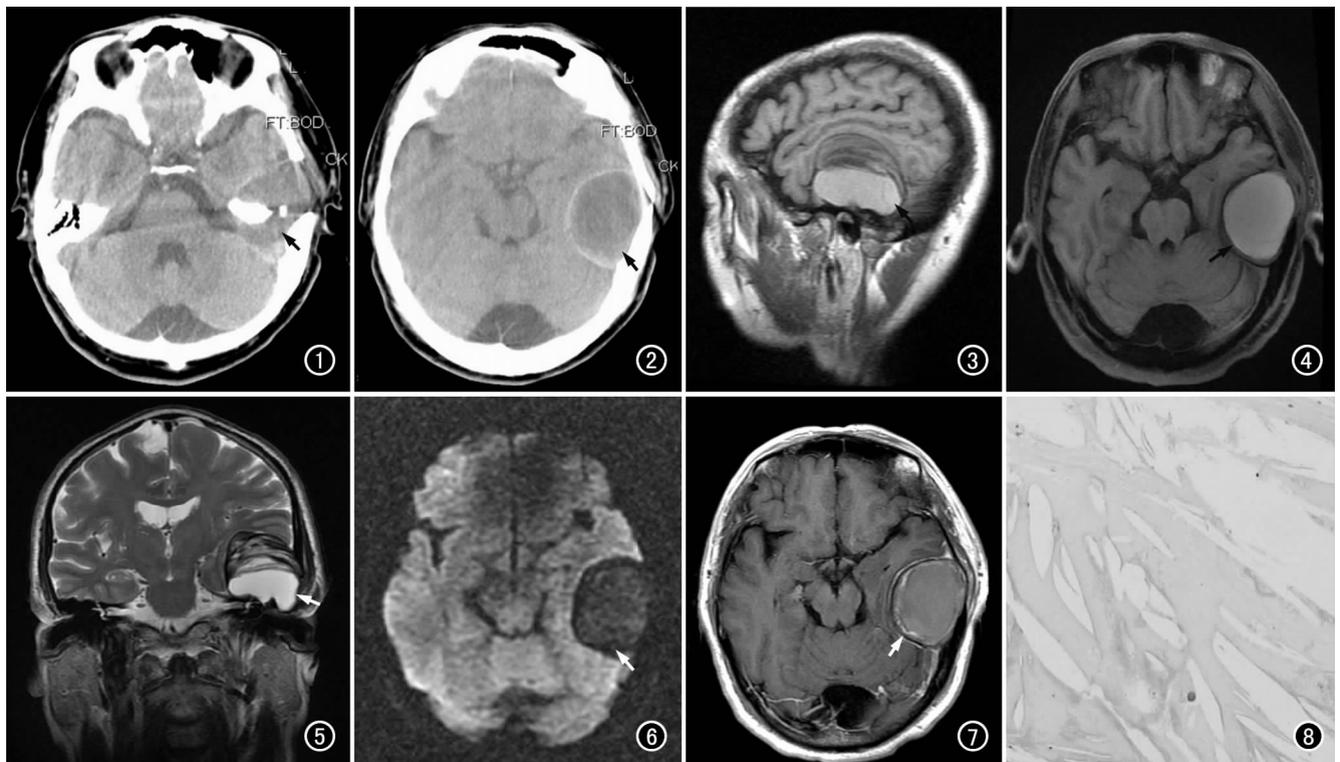


图 1 CT 平扫示左颞部形态不规则肿物(箭), 呈低密度, 包绕左颞骨岩部, 左颞骨侵蚀破坏, 局部缺损。图 2 CT 平扫示左颞部类圆形肿物(箭), 中央密度低, 边缘见环状高密度影。图 3 矢状面  $T_1$ WI 示左颞部病变以高信号为主(箭), 上部为葱皮样高低混杂信号。图 4 横轴面抑脂  $T_1$ WI 示病灶信号(箭)与抑脂前图像比较无明显变化。图 5 冠状面  $T_2$ WI 示病灶信号(箭)与  $T_1$ WI 类似, 大部分为高信号, 上部呈葱皮样高低混杂信号, 边缘可见低信号环, 上部呈类圆形, 下部有分叶。图 6 DWI 示左颞肿物呈低信号(箭)。图 7 横轴面 MRI 增强扫描示左颞部肿物边缘呈不完整环状强化(箭), 中央无强化。图 8 镜下示病变组织大部为透明变性的纤维结缔组织, 其间可见胆固醇结晶( $\times 100$ , HE)。

可发生囊性变或黏液变。组织学上, NF 分为纤维型、细胞型及黏液型, 常混合存在<sup>[2]</sup>。

在影像上, NF 多为表浅、边界清楚的小软组织肿块, 实性多见; 深部者(包括颅骨)则多较大, 边界不清, 可为实性, 亦可为囊性或囊实性, 囊性部分充满粘液, 并可造成邻近结构(如颅骨)浸润破坏。CT 上多与周围软组织密度相似, 或呈低密度, 无特征性。MRI 上信号特征与组织成份有关, 胶原纤维丰富时, 所有序列信号低; 纤维母细胞及肌纤维细胞增生活跃、黏液含量高时, 于 T<sub>2</sub>WI 上信号高; 囊性部分信号由自由水、蛋白含量及有无出血决定。病变的增强由细胞成份多少及微血管密度决定, 细胞型强化明显, 而粘液型及纤维型强化不显著, 强化特征多为均匀、不均匀、不规则环状或结节状强化<sup>[3]</sup>。

硬膜外或跨硬膜内外分布的颅内囊实性病变少见, 鉴别诊断包括表皮样囊肿、胆固醇肉芽肿、囊性脑膜瘤及动脉瘤样骨囊肿等。对于此类病变应拓展思路, 尽可能将更多的病变纳入鉴别。当 T<sub>1</sub>WI 及 T<sub>2</sub>WI 缺乏特征性时, DWI 及增强扫描有时对鉴别诊断有帮助。

#### 参考文献:

- [1] Konwaler BE, Keasbey L, Kaplan L. Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (fasciitis)[J]. Am J Clin Pathol, 1955, 25(3): 241-252.
- [2] Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. World health organization classification of tumours: pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon:ARC Press, 2002: 48-49.
- [3] Kim ST, Kim HJ, Park SW, et al. Nodular fasciitis in the head and neck: CT and MR imaging findings[J]. Am J Neuroradiol, 2005, 26(10): 2617-2623.

(收稿日期: 2011-08-15 修回日期: 2011-09-14)

#### 专家点评

结节性筋膜炎(nodular fasciitis, NF), 又名假肉瘤性筋膜炎, 是以成纤维细胞和成肌纤维细胞增生为特

征的一种相对少见的良性纤维组织增生性病变。病因不明, 国外有学者认为与损伤有关。该病可见于任何年龄, 但主要见于 30~40 岁。最常发生于前臂, 其它部位依次为躯干、上臂、大腿、头颈部、小腿等。发生在颅内者罕见, 主要见于两岁以内婴儿, 好发于男婴, 主要累及颅骨外板和相邻的头皮软组织, 并可向下蔓延穿过颅骨内板进入脑膜, 溶骨性缺损周边常有硬化边缘。

病变为浸润性生长的无包膜结节, 常累及周围浅和/或深筋膜、皮下脂肪、肌肉等, 一般不侵及真皮。临床上结节起初生长快, 尔后渐停生长, 较有特征性。病理上 NF 可分为黏液型、细胞型和纤维型。病变可呈假肉瘤性改变, 纤维组织增生活跃, 易找到核分裂像, 但无病理性核分裂像。尽管组织学为良性, 但临床及组织学行为均表现为侵袭性特征。在免疫表型中, Vimentin、SMA、MSA 均阳性, desmin、S-100 和角蛋白阴性。

NF 的 MRI 表现无特异性, 与病灶内细胞构成、胶原和胞浆的含量、细胞外间隙水分及血管化程度有关。黏液型或细胞型者 T<sub>1</sub>WI 与肌肉信号相等, T<sub>2</sub>WI 信号显著高于肌肉信号, 可类似于脂肪组织信号; 纤维型者 MR 信号在任何序列均低于周围肌肉信号, 病灶周围无水肿, 增强后病灶见中、重度不均匀或环状强化。此外, NF 的 MRI 表现与病变部位有关。有学者在 NF 患者中观察到“反靶征”, 表现为 T<sub>2</sub>WI 外周低信号、中央高信号, 增强后环状强化; 与病灶中央含有更多细胞外基质和液性成分, 周围含丰富的胶原基质有关。本例病灶的上部呈葱皮样 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 低信号(图 5), 较符合此征象。

本病十分少见, 尤其发生在颅内者。MRI 检查可提示病变位置、成分以及累及范围。分析本病例, 可以认为病变起源于脑凸面脑膜或脑膜外, 由病灶信号变化分析病灶可能含粘液物质(大分子蛋白)、胆固醇及纤维(胶原)或钙化成分。相关的鉴别诊断如作者所述。最终明确诊断须依据病理组织学检查。

(大连医科大学附属一院 苗延巍 伍建林)

## 《中国医学创新》杂志 2012 年征订函

《中国医学创新》杂志是中华人民共和国卫生部主管,《中国医学创新》杂志社编辑出版的国家一类医学科技综合性学术期刊。本刊已被万方数据数字化期刊群、中国核心期刊(遴选)数据库全文收录。现为旬刊, 国际标准刊号 ISSN 1674-4985 国内统一刊号 CN11-5784/R 邮发代号 82-189。每期定价 15.00 元, 全年 540 元(包邮资), 全国邮局发行。

主要栏目: 论著、临床研究、基础研究、卫生管理、护理园地、影像与检验、经验交流、学术讲座、医药之窗、医学综合、个案报道等栏目。根据全国继续医学教育委员会的《继续医学教育学分授予与管理暂行办法》学分授予标准, 在本刊发表的论文可获得国家级继续教育学分。

本刊每月 5 日、15 日、25 日出版, 全年 36 期, 对省级以上科研基金项目论文予以优先发表。《中国医学创新》杂志常年接受读者订阅, 预订者可直接向本刊通联部办理邮购订阅业务, 或直接在当地邮局订阅。本刊通联部同时接受破月订阅和补缺。欢迎各医学院校、医药厂家、医学工作者订阅和刊登广告。

地址: 100054 北京市丰台区菜户营 58 号财富西环 15A05 室《中国医学创新》通联部

电话: 010-63357546 传真: 010-51112832

网址: www.zgyxcx.com 邮箱: zgyxcx01@163.com