

· 骨骼肌肉影像学 ·

钙化性腱膜纤维瘤的 MRI 诊断(附 5 例报道并文献复习)

金腾, 汪巧玲, 李小明, 王仁法

【摘要】 目的:探讨钙化性腱膜纤维瘤(CAF)的 MRI 表现,提高对该病的影像学诊断水平。**方法:**回顾性分析经手术及病理证实的 5 例钙化性腱膜纤维瘤的临床及 MRI 表现,所有腱膜纤维瘤患者均行 MRI 检查,其中 2 例加行 MRI 增强扫描。**结果:**5 例 CAF 中 3 例病灶位于手部,1 例位于肘窝,1 例位于跟腱,所有病例均可见软组织肿块,病灶紧贴肌腱生长并向邻近软组织浸润。 T_1 WI 上 4 例病灶呈与肌肉等等的信号,1 例信号比肌肉稍低; T_2 WI 上 5 例 CAF 均呈不均匀高信号或混杂信号,即高信号背景下可见点片状低信号;2 例病灶内可见团状 T_1 WI、 T_2 WI 均呈低信号的钙化灶;2 例增强扫描病灶呈中等强化,低信号区不强化。**结论:**MRI 可以完整显示钙化性腱膜纤维瘤的部位、大小、信号特点,可为术前诊断提供重要信息。

【关键词】 钙化性腱膜纤维瘤;磁共振成像;病理学;诊断,鉴别

【中图分类号】 R738.6; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2015)05-0587-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.05.019

MRI diagnosis of calcifying aponeurotic fibroma (report of five cases and review of the literature) JIN Teng, WANG Qiao-ling, LI Xiao-ming, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical college, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: Investigating the imaging findings of calcifying aponeurotic fibroma (CAF), in order to improve the level of diagnosis in this disease. **Methods:** The MR images of 5 CAF cases were retrospectively evaluated. All were confirmed calcifying aponeurotic fibroma by surgery and pathology. All the patients were examined by MRI, and two of them received contrast enhanced MRI, and the literature was reviewed. **Results:** Of the five cases, three of them were located in hands, one in achilles and one in elbow. MRI as a representative of imagings with CAF appeared as focal lobular masses adjacent to tendon, tendon sheaths or articular capsule. On T_1 WI, the signal intensities of the calcifying aponeurotic fibroma were equalled to those of muscle in 4 cases and were lower than those of muscle in one cases. On T_2 WI, the signal were mixed, you can see flake-like low signal were distributed in high signal background. Calcification were seen on two cases which is both low in T_1 WI and T_2 WI. The lesions were moderately unhomogeneous enhancement following Gd-DTPA administration and the low signal which seen in T_2 WI showed no enhancement. **Conclusion:** MRI can show the position, size, signal characteristics, which are very conducive to establish the pre-surgical diagnosis of calcifying aponeurotic fibroma.

【Key word】 Calcifying aponeurotic fibroma; Magnetic resonance imaging; Pathology; Diagnosis, differential

钙化性腱膜纤维瘤(calcifying aponeurotic fibroma, CAF)是一种少见的发生于肌腱、腱鞘或关节滑囊的良性纤维母/肌纤维母细胞增生性病变,特别好发于儿童或青壮年的四肢远端。CAF 患者大多以缓慢生长质硬的无痛性包块而就诊,其典型的病理形态学表现为由少量的梭形细胞及致密胶原纤维性间质组成,包含一定数量的腔隙状血管腔隙^[1]。CAF 属于极其罕见疾病,国内基本全以个案形式报道,至 2008 年,国外文献报道不足 150 例,本文搜集 5 例 CAF 并回顾性分析其 MRI 征象,旨在提高对本病的认识。

材料与方 法

搜集本院 2011 年—2013 年经手术、病理证实的 CAF 5 例,其中男 4 例,女 1 例。5 例患者均行 MRI 检查,其中 2 例加行 MRI 增强扫描。MRI 检查采用超导型 1.5T(GE sinal 1.5T)或 3.0T SimensMR 扫描仪,头颈部线圈及腹部线圈。所有病例均行常规冠状面 T_2 WI 序列(TR 1900~3200 ms, TE 40~80 ms)、矢状面 T_2 WI 序列(TR 2300~4400 ms, TE 40~80 ms)、轴面 T_1 WI 序列(TR 500~700 ms, TE 11~20 ms)、轴面 T_2 WI 序列(TR 3000~5000 ms, TE 60~80 ms)扫描,增强扫描对比剂为 Gd-DTPA(剂量为 0.2 mmol/kg 体重),层厚 3 mm,层间距 1 mm。

结 果

1. 发病年龄及症状

作者单位:430030 武汉市,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:金腾(1988—),男,湖北当阳人,硕士,主要从事骨骼肌肉影像学诊断工作。

通讯作者:李小明, E-mail: lilyboston2002@163.com

5 例患者的发病年龄为 6~80 岁,平均年龄 42 岁;5 例患者 3 例以无痛性缓慢生长的包块就诊,2 例因按压痛明显、近期明显增大的肿物而就诊,肿块质地不均匀。5 例患者中术后随访 2 例患者原位复发,3 例情况良好。

2. 发病部位

病灶位于手掌侧屈肌腱 2 例,第 3 指骨背侧伸肌腱 1 例,左足跟腱 1 例,肘关节肱二头肌(屈肌腱)肌腱 1 例;5 例病灶全部包绕相应肌腱生长。

3. 肿瘤大小

腱膜纤维瘤病灶大小范围不一,病灶最长直径为 11.0~61.2 mm,平均长径约为 42.1 mm。

4. 肿瘤的形状及边界

2 例手掌 CAF 病灶呈团块状,边界尚清晰;1 例手指 CAF 病灶呈圆形,发生于足跟腱与肘关节部位的 CAF 病灶为沿肌腱走形的梭形肿块,边界欠清晰。另外,5 例 CAF 中 2 例可见明显包膜,3 例包膜不明显,5 例病灶表现出向周围软组织浸润性生长的迹象,邻近骨质均未见侵犯。

5. 肿瘤 MRI 信号特点

5 例 CAF 中 4 例 T_1WI 呈等、高信号,与病灶周围肌肉信号等同,1 例 T_1WI 呈稍低信号; T_2WI 上 5 例 CAF 均呈不均匀高信号或混杂信号,2 例 CAF 多发钙化非常明显(T_1WI 低信号、 T_2WI 低信号,图 1),

除钙化外,5 例 T_2WI 混杂信号表现为高信号背景下多发条状低信号分隔,而低信号分隔在 T_1WI 相应区域也表现为低信号(图 2)。2 例增强扫描病灶呈不均匀中等强化,强化区域与 T_2WI 高信号区相一致,而钙化区、低信号分隔区均未见明显强化。

6. 病理组织学

镜下可见散在的纤维母细胞、胶原纤维组织、钙化灶及部分软骨组织,部分病灶可见裂隙状血管腔隙。免疫组化示 Caldesmon、Vimentin、SMA、CD99 呈阳性表达,EMA、DES、Bcl-2 为阴性(图 3)。

讨 论

1. CAF 的基本概况

CAF 又称为幼年性腱膜纤维瘤,于 1953 年由 Keasbey^[2] 首次报道,至 2008 年国外文献报道少于 150 例^[3],值得注意的是 CAF 多见于幼年患者,所以称为“幼年性腱膜纤维瘤”,但近年来发现 CAF 也可发生于成人,故弃用“幼年性腱膜纤维瘤”而采用“腱膜纤维瘤”,又因为大多数腱膜纤维瘤都含有钙化灶,故腱膜纤维瘤如今均以“钙化性腱膜纤维瘤”来命名^[4]。CAF 发病年龄为 0~64 岁,平均年龄为 12 岁,男女比例约为 2:1,而本文仅 1 例患者为儿童,平均年龄约为 42 岁,说明 CAF 在成年人的发病率处于上升趋势。CAF 好发于手掌、足底等部位,亦可发生于颈部、背

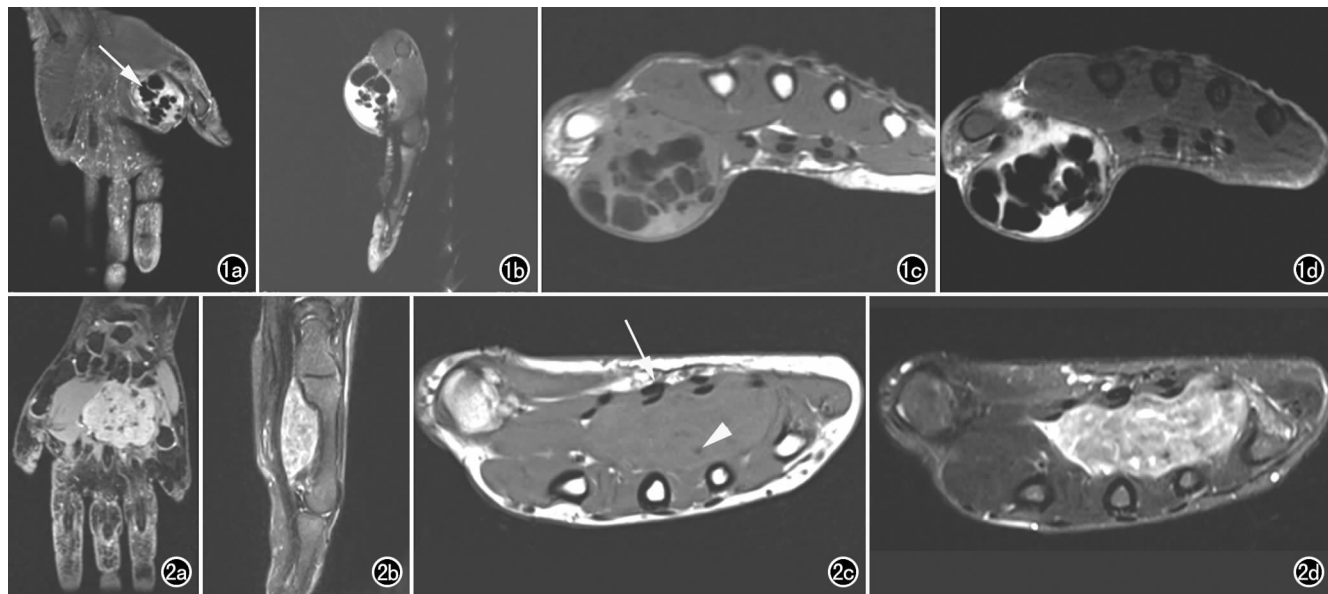


图 1 左侧拇指根部钙化性腱膜纤维瘤患者,男,37 岁。a) 冠状面抑脂 T_2WI 示左侧拇指根部团块状软组织肿块,背景高信号,其内可见多发片状低密度影(箭),病理证实为钙化灶; b) 矢状面抑脂 T_2WI 示拇指根部软组织肿块包绕、侵蚀拇长屈肌腱,除钙化低信号外,病灶呈与肌肉相同或稍高的信号; c) 轴面 T_1WI 图像; d) 轴面抑脂 T_2WI 示除钙化低信号外,病灶背景呈明显高信号,肿瘤向前侵及第 1、2 掌骨之间的软组织,但邻近骨质未见侵蚀。 图 2 右手掌钙化性腱膜纤维瘤患者,男,24 岁。a) 冠状面抑脂 T_2WI 示病灶呈团块状高信号,其内可见多发点状低信号; b) 矢状面抑脂 T_2WI 示病灶压迫掌骨,但未见明显骨质破坏征象; c) 轴面 T_1WI 示病灶信号与周围肌肉等同,病灶包绕指深屈肌(箭),其内可见点状低信号(箭头); d) 轴面抑脂 T_2WI 示病灶呈高信号,其内信号欠均匀,其低信号区匹配于 T_1WI 低信号区,为钙化灶或胶原纤维。

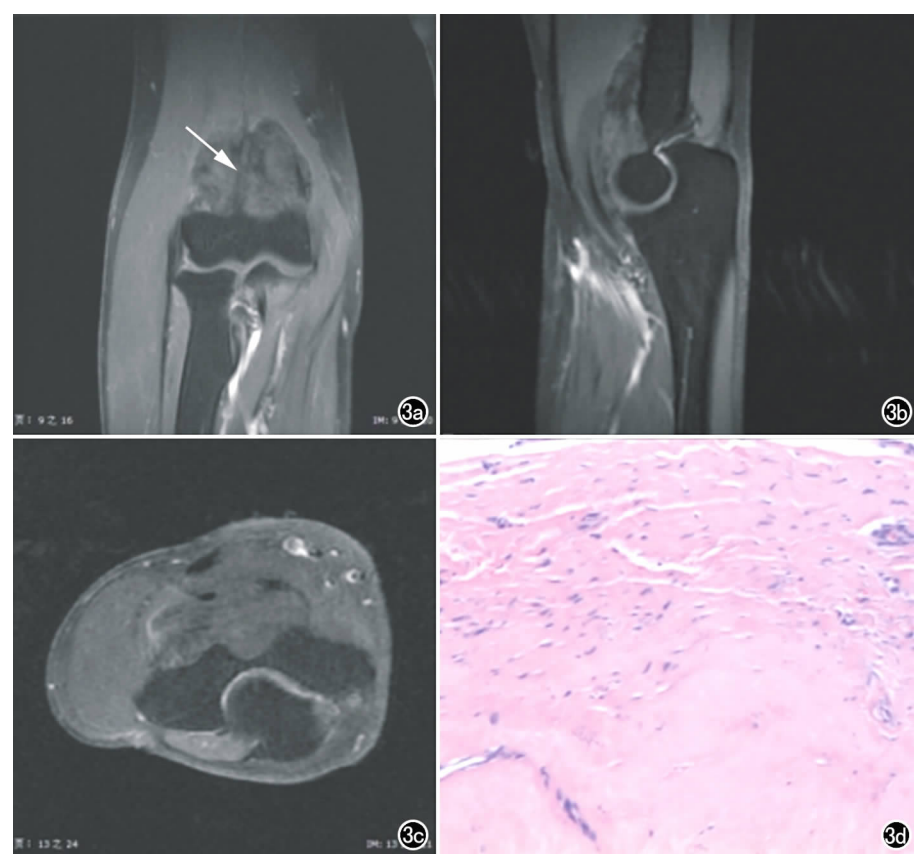


图3 右侧肘关节腱膜纤维瘤伴广泛玻璃样变性患者,男,59岁。a) 增强扫描冠状面图像示病灶包绕并侵犯肱二头肌肌腱(屈侧肌腱,箭),边界不清,向邻近软组织扩散,肿瘤呈中等强化,低信号区不强化;b) 增强扫描矢状面图像可更加清晰地显示肿瘤与周围组织的关系;c) 增强扫描轴面图像;d) 镜下示纤维组织、部分软骨组织以及玻璃样变性物质,免疫组化示 CD34 散在(+),SMA(-),考虑腱膜纤维瘤伴广泛玻璃样变性($\times 40$, HE)。

部、腹壁。CAF 与腱鞘或肌腱的关系甚为密切,本文 5 例病灶全部包绕或镶嵌于肌腱中,3 例位于屈侧肌腱,1 例位于伸肌腱,说明 CAF 某种程度上更好发于屈侧肌腱。CAF 的诊断必须依赖于病理,其组织病理学主要由两部分组成:①结片状钙化,小圆形细胞与软骨细胞呈栅栏状环绕于钙化灶周围。②梭形纤维母细胞,位于钙化结节之间^[5]。CAF 的邻近组织侵蚀性与原位复发率均较高,有文献报道病灶若紧密镶嵌于肌腱或腱鞘内,单纯分离病变外的组织而不根除生长点,势必会增加 CAF 的复发率,所以手术在保护局部功能的前提下尽量选择根除。

2. CAF 的 MRI 表现(含病理对照)

MRI 可显示 CAF 病灶的信号特点、大小、位置以及周围软组织的侵犯情况。CAF 在 MRI 中主要表现为发生于皮下的一个或多个团状软组织肿块,病灶与肌腱或者腱鞘相连,CAF 也可发生于滑膜组织,本组 4 例为单发病灶,1 例为跟腱的散发病灶,全部包绕或侵蚀肌腱,边界尚清楚,但有邻近组织扩散趋势。Kim 等^[6]报道 CAF 存在着早期与晚期的双期发展,早期时

相更多见于儿童,此时肿瘤有高度的邻近软组织侵蚀性且缺乏钙化征象;晚期时相肿瘤呈更为严实的结节,此期钙化与软骨化多见。由于 CAF 是发生于腱膜或腱鞘的肌纤维母细胞增生性肿瘤,故其或多或少含有纤维源性肿瘤的 MRI 特点,本文 5 例病灶 T_1 WI 上 4 例呈与肌肉等同(或稍高)的信号,1 例信号偏低,信号稍高可能与病灶中含有顺磁性较强的蛋白基质有关^[7],这一点符合纤维瘤的特点;5 例 CAF T_2 WI 上主要表现为混杂高信号,即高信号背景下多发低信号条状分隔,当间质硬化明显、细胞明显减少时病灶区 T_2 WI 背景呈低信号表现,当细胞密集、黏液样变性时 T_2 WI 背景多表现为较高信号^[8],而 T_2 WI 低信号分隔在 T_1 WI 上同样表现为低信号,病理证实该分隔为胶原纤维,而非瘤内骨化、含铁血黄素所致。CAF 在 MRI 上的表现除了具有纤维瘤的一些基本特点外,还有其它特征性的表现:①病灶多发生在深部肌腱、腱鞘或深筋膜周围,很少累及皮肤表面,本组 5 例 CAF 全部发生在深部软组织肌腱周围,无 1 例累及皮肤表面,且 3 例 CAF 病灶围绕屈侧肌腱生长,说明 CAF 可能更好发于屈侧肌腱。②肿瘤有向周围软组织浸润的趋势, T_2 WI 抑脂序列可显示病灶邻近软组织侵犯程度。③特征性的“双低信号”,本组 5 例 CAF 中 3 例在 MRI 上发现明显的团块状 T_1 WI、 T_2 WI 低信号,术后病理证实为结节状的钙化灶,这符合 Nashio 等^[9]报道的所有 MRI 序列出现的多发球状低信号,值得注意的是,MRI 上团块状(或球状)双低信号(T_1 WI、 T_2 WI 均为低信号)并不一定是钙化灶,因为病灶的大量胶原纤维聚集或肿瘤细胞密集同样也可表现为双低信号(但此低信号多为线条状,团状少见),增强扫描两者均不会强化,精确区分需依赖病理。④增强扫描有助于显示 CAF 病灶的范围^[10],增强扫描病灶一般呈中等强化,而钙化、胶原纤维及囊变坏死区基本不强化。

3. 鉴别诊断

需要与 CAF 鉴别的肿瘤不多,但单纯从影像上进行鉴别有一定难度,最终鉴别仍需依赖病理。①婴幼

儿纤维瘤病,婴幼儿纤维瘤病多发生于头颈、肩胛、臀部、大腿等部位,而 CAF 大多发生于手掌、脚等部位,纤维瘤病多累及皮肤及皮下软组织,与肌腱、腱膜关系不大,皮肤色素沉着多见。②神经纤维瘤,神经纤维瘤多沿神经分布,与肌腱关系不大, T_2WI 上可显示特征性的“靶征”,即周围高信号包绕中央低信号,中央低信号为胶原纤维。③软组织内软骨瘤,表现为边界清楚的软组织肿块,好发于手腕,病灶包绕肌腱、腱鞘以及指间关节囊生长,X 线片可显示 30%到 70%的病灶内钙化,MRI 上肿瘤由于存在软骨成分而在 T_1WI 上表现为低信号, T_2WI 上表现为高信号,软骨钙化则在软组织内表现为点状、环状低信号^[6],另外 CAF 的病灶周围出现肌纤维母细胞束也可在病理上将两者鉴别开来。④腱鞘巨细胞瘤。腱鞘巨细胞瘤起源于腱鞘或者关节滑膜层,与 CAF 一样也可包绕肌腱生长,腱鞘巨细胞瘤病灶内一般无钙化,伴或不伴压迫性骨质侵蚀^[11-12],而 CAF 一般不伴骨质的侵蚀。另外,腱鞘巨细胞瘤在 T_1WI 上多接近于骨骼肌信号, T_2WI 信号多介于骨骼肌与脂肪信号之间,肿瘤同样可以出现特征性的“双低”信号,但为肿瘤反复出血、含铁血黄素沉着所致。腱鞘巨细胞瘤的强化一般较 CAF 明显,且呈比较均匀的强化。

总之,钙化性腱膜纤维瘤是一种良性纤维母/肌纤维母细胞增生性病变,多发生于手掌、足部的屈侧肌腱周围,有着特征性的病理组织学表现,MRI 上主要表现为包绕或侵袭肌腱、腱鞘的软组织肿块, T_1WI 多呈等信号, T_2WI 呈高信号背景下低信号分隔或团块状低信号,肿瘤可向邻近软组织侵袭生长,增强扫描呈不均匀中等强化, T_2WI 低信号区不强化。笔者认为抓

住以上临床及影像特征,可提高钙化性腱膜纤维瘤的诊断信心。

参考文献:

- [1] 薛卫成,方志伟. 软组织肿瘤[M]. 北京:北京大学医学出版社, 2011:203-207.
- [2] Keasbey LE. Juvenile aponeurotic fibroma (calcifying fibroma): a distinctive tumor arising in the palms and soles young children [J]. Cancer, 1953, 6(2): 338-346.
- [3] Weiss SW, Goldblum JR. Soft tissue tumors[M]. Louis: Mosby, 2008: 289-292.
- [4] 黄传胜,施全,崔华娟,等. 钙化性腱膜纤维瘤 5 例临床病理分析[J]. 诊断病理学杂志, 2013, 20(11): 714-716.
- [5] 陈俊柱. 中指钙化性腱膜纤维瘤 1 例[J]. 实用医学杂志, 2009, 25(16): 2648.
- [6] Kim OH, Kim YM. Calcifying aponeurotic fibroma: case report with radiographic and MR features[J]. Korean J Radiol, 2014, 15(1): 134-139.
- [7] 马小龙,汪建华,陆建平,等. 黏液纤维肉瘤的 MRI 表现与组织病理学对照[J]. 放射学实践, 2011, 26(2): 216-219.
- [8] 毛荣军,樊长殊,杨克非,等. 腱鞘纤维瘤 39 例临床病例学分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2012, 28(5): 533-538.
- [9] Nishio J, Inamitsu H, Iwasaki H, et al. Calcifying aponeurotic fibroma of the finger in an elderly patient: CT and MRI findings with pathologic correlation[J]. Exp Ther Med, 2014, 8(3): 841-843.
- [10] Hasegawa HK, Park S, Hamazaki M, et al. Calcifying aponeurotic fibroma of the knee: a case report with radiological findings[J]. J Dermatol, 2006, 33(3): 169-173.
- [11] 唐翠松,李文彬,杨世坝,等. 腱鞘巨细胞瘤的 MRI 诊断价值[J]. 上海交通大学学报(医学版), 2008, 28(1): 13-15.
- [12] 陈海松,韩燕,耿青,等. 良恶性骨肿瘤的 MRI 鉴别诊断[J]. 磁共振成像, 2014, 5(4): 291-295.

(收稿日期:2014-07-23 修回日期:2014-09-26)