

胸部腹外型侵袭性纤维瘤病的 CT 表现

李婷婷, 张永高, 王海洋, 高剑波

【摘要】 目的:分析发生于胸部的腹外型侵袭性纤维瘤病的 CT 表现,提高对本病的诊断水平。**方法:**回顾性分析 19 例经手术病理证实的胸部侵袭性纤维瘤病患者的 CT 表现。19 例均行 CT 平扫,9 例行增强扫描,1 例行 CTA 检查。**结果:**19 例共检出 23 个病灶,其中 3 例为多发病灶(发生于软组织 1 例、骨骼 2 例)。病变位于软组织 15 例共 16 个病灶(两侧和前胸壁 8 个、背部 5 个、肩部 1 个、腋窝 1 个),位于骨骼 4 例共 7 个病灶(肋骨 5 个、胸肋关节 1 个、胸骨上段 1 个)。16 个软组织肿块中呈类圆形或梭形 13 个,分叶形或不规则形 3 个;边界不清 13 个,边界清晰 3 个(其中 2 个有假包膜);CT 平扫表现为等或低密度肿块 14 个,囊实性肿块 2 个,3 个病灶内可见钙化(分别呈点状、弧形和爆米花样);增强扫描 9 例共 10 个病灶中,表现为轻度均匀强化 2 个,明显不均匀强化 2 个,边缘轻度强化 1 个,边缘明显强化 2 个,轻中度不均匀强化 2 个,多发小圆形轻中度环形强化 1 个;5 个病灶可见肿瘤与骨质粘连伴骨质破坏。4 例共 7 个骨骼病灶,CT 平扫 6 个表现为骨内软组织肿块、膨胀性骨质破坏(1 个出现周缘硬化边),1 个表现为软组织肿块伴有局限性骨皮质压迫吸收;肿块呈较低密度 3 个,等或稍低密度 3 个,稍高密度 1 个;1 例行增强扫描,肿瘤呈轻度~中度不均匀强化。**结论:**胸部侵袭性纤维瘤病的 CT 表现有一定特征性,CT 对本病具有较高的诊断价值。

【关键词】 软组织肿瘤;骨肿瘤;纤维瘤病;胸部疾病;体层摄影术,X 线计算机

【中图分类号】 R734.4; R738.6; R814.42 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2016)04-0359-05

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2016.04.018

CT features of extra-abdominal aggressive fibromatosis of the thorax LI Ting-ting, ZHANG Yong-gao, WANG Hai-yang, et al. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Zhengzhou University, Zhengzhou, 450052, China

【Abstract】 Objective: To analyze the CT findings of extra-abdominal aggressive fibromatosis of the thorax, and to improve the diagnostic accuracy. **Methods:** CT images of 19 patients with extra-abdominal aggressive fibromatosis of thorax proved by surgery and pathology were analyzed retrospectively. All the patients had pre-contrast CT images, and 10 cases had enhanced CT images including one with CTA data. **Results:** 23 lesions were found in the 19 patients, among which 3 cases had multiple lesions (1 case in soft tissue of chest, 2 cases in bone of chest). 16 lesions of 15 cases were originated from soft tissue, including anterior and bilateral chest wall ($n=8$), back ($n=5$), shoulder ($n=1$) and armpit ($n=1$); and 7 lesions of 4 cases were originated from bone, including rib ($n=5$), sternocostal joint ($n=1$) and upper sternum ($n=1$). The 16 soft tissue tumors presented as oval or spindle shape ($n=13$) or irregular shape ($n=3$), with well-defined margin ($n=3$), and pseudocapsule in 2 of the 3 lesions or ill-defined margin ($n=13$). On pre-contrast CT images, there were solid mass with hypo- or isodensity ($n=14$) or cystic and solid mass ($n=2$) on pre-contrast CT images, and calcification was observed in 3 lesions. On contrast enhanced CT images of 10 lesions, mild homogeneous enhancement ($n=2$), significantly heterogeneous enhancement ($n=2$), mild peripheral enhancement ($n=1$), significantly peripheral enhancement ($n=2$), mild to moderate heterogeneous enhancement ($n=2$), and mild to moderate multiple circular enhancement ($n=1$) were found. Bone destruction could be seen in 5 lesions (5/16). Of 7 lesions located in bone, six showed masses with soft tissue density and expansive destruction of bone (with sclerotic rim in one case), and one showed soft tissue mass with compressive change of adjacent bone; the masses were hypodense in 3 cases, iso- or mildly hypodense in 3 case, and mildly hyperdense in one case. **Conclusion:** Extra-abdominal aggressive fibromatosis of thorax has certain characteristics on CT, and CT can be a valuable examination for the diagnosis.

【Key words】 Soft tissue neoplasms; Bone neoplasms; Fibromatosis; Thoracic disease; Tomography, X-ray computed

侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis, AF)是一种起源于筋膜或腱膜结缔组织的较为罕见的软组织肿瘤,其生物学行为介于良性纤维瘤与纤维肉瘤之间,病变呈浸润性生长,局部易复发,但不发生转移,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。AF 可发生于身体的任何部位,根据发病部位可分为腹内型、腹外型和腹壁型,其中腹外型最常见,约占 50%~60%,位于腹外者最常发生于四肢,发生于胸部者较少见^[1]。近年来关于 AF 影像学诊断的文献报道较多^[2-5],但对发生于胸部的侵袭性纤维瘤病的单独报道较少见。本文回顾性分

作者单位:450052 郑州,郑州大学第一附属医院放射科

作者简介:李婷婷(1988—),女,河南周口人,硕士研究生,主要从事胸部疾病的影像诊断工作。

通讯作者:张永高, E-mail:zyg01578@126.com

析 19 例胸部侵袭性纤维瘤病的临床表现、病理资料及影像特点,旨在进一步提高对本病的认识和诊断水平。

材料与方法

1. 研究对象

搜集本院 2011 年 1 月—2015 年 10 月经手术病理证实的 19 例原发或复发胸部侵袭性纤维瘤病患者的影像资料。其中女 8 例,男 11 例;年龄 5 天~85 岁,中位年龄 40 岁;病程 18 天~3 年。18 例为首发,1 例为手术后复发,手术距复发的时间间隔为 3 年。12 例患者无明显临床症状,系偶然或体检发现胸部肿块,其中肿块逐渐增大 3 例,伴轻微疼痛 4 例;3 例因肋骨疼痛或胸骨下段压痛就诊;1 例有外伤史;1 例因双侧甲状腺占位入院;2 例为术后复发。

2. 检查方法和图像分析

6 例使用 Philips Brilliance 16 层 CT 扫描仪,13 例使用 Philips iCT 256 层 CT 扫描仪,扫描范围自胸廓入口至膈肌水平。扫描参数:120kV,250mAs,层厚 5mm,层间距 5mm,螺距 0.9,矩阵 512×512 ,视野 $35\text{cm} \times 35\text{cm}$ 。9 例行增强扫描,对比剂为碘海醇(350mg I/mL),总量 80mL,注射流速 3.5mL/s ,之后以相同流率注射 20mL 生理盐水,分别于注药后 30 和 55s 行动脉期和静脉期扫描。1 例行 CT 血管成像,采用 MIP、CPR、MPR 及 VR 等多种图像后处理技术显示血管和骨骼。

由 2 位具有 5 年以上胸部疾病诊断经验的放射科医师共同阅片,主要观察病灶数目、部位、大小(最长径)、形态、边界、密度、强化方式、生长方式及周围结构受累情况等。CT 值增加 $10 \sim 20\text{HU}$ 为轻度强化,增加 $20 \sim 30\text{HU}$ 为中度强化,增加 30HU 以上为明显强化。

结 果

1. CT 表现

本组 19 例患者共检出 23 个病灶,单发 16 例,多发 3 例(软组织 1 例,骨骼 2 例;病灶 2~3 个)。其中位于软组织者 15 例共 16 个病灶(前及两侧胸壁 8 个,背部 5 个,肩部 1 个,腋窝 1 个);位于骨骼者 4 例共 7 个病灶(肋骨 5 个,胸肋关节 1 个,胸骨上段 1 个)。病灶最大长径 $10 \sim 148\text{mm}$,平均 $(53.5 \pm 32.4)\text{mm}$ 。

16 个位于软组织的肿块中,13 个膨胀性生长呈类圆形或梭形,3 个浸润性生长呈分叶形或不规则形;13 个病灶沿肌肉长轴生长;11 个边界不清,3 个边界清晰(其中 2 个有假包膜),2 个部分不清(1 个位于冈上肌,1 个位于肋间肌并向胸腔内生长)。4 个病灶周围肌肉受压推移,形态失常。6 个病灶沿肋间肌生长,其中 3

个累及胸膜呈结节样增厚,1 个累及皮肤,可见皮下脂肪密度增高,呈“蟹足样”改变;2 个突向胸腔内生长。5 个病灶与骨质粘连伴有骨质破坏,4 个累及肋骨,1 个累及肩胛骨。

7 个位于骨骼的病灶,6 个表现为骨内软组织肿块、膨胀性骨质破坏(1 个出现周缘硬化边)(图 1),其中 1 个脊柱旁肋骨骨质破坏严重,出现病理性骨折;1 个表现为局限性骨皮质压迫吸收改变,并伴有软组织形成。

16 个位于软组织的肿块,CT 平扫表现为等或低密度肿块 14 个(与周围肌肉相比),CT 值为 $24 \sim 54\text{HU}$,平均 $(36.9 \pm 9.5)\text{HU}$;囊实性肿块 2 个,其内以实性成分为主且其密度较邻近肌肉密度稍低,囊性成分表现为病灶中心多发小圆形低密度区,囊壁边界尚清,CT 值 $6 \sim 30\text{HU}$ 。增强扫描 9 例共 10 个病灶中,2 个表现为轻度均匀强化(图 2),1 个表现为边缘轻度延迟强化,2 个表现为边缘明显强化,2 个表现为轻中度不均匀强化,2 个表现为明显不均匀强化(静脉期强化程度进一步加深),1 个表现为轻中度多发小圆形环形强化(图 3);CT 值升高 $12 \sim 62\text{HU}$,平均 $(31.8 \pm 18.0)\text{HU}$ 。3 个病灶内可见钙化影,1 个呈点状,1 个呈多发点状、结节样及弧形,1 个呈爆米花样,此病灶与肋间肌窄基底相连,突向胸腔内生长(图 4)。1 个病灶与肋颈干和肋间动脉关系密切,病灶内可见其末段血管分支(图 5)。

7 个位于骨骼的病灶,5 个位于肋骨,1 个位于胸骨上段,1 个位于胸肋关节。3 个病灶为较低密度肿块,3 个病灶为等或稍低密度,1 个为稍高密度。1 例行增强扫描,表现为轻中度不均匀强化(图 1)。

2. 病理表现

大体病理标本检查:病灶包膜完整 5 个,不完整 2 个,余未见包膜;14 个病灶为实性、质韧、切面灰白,3 个病灶为囊实性、其内有液化坏死。光学显微镜下观察:瘤细胞呈束状、编织状排列,瘤细胞呈长梭形,包浆稍嗜伊红,核为圆形、卵圆形及梭形,无明显异形性,核分裂象罕见,肿瘤呈侵袭性生长,伴胶原纤维增生及不同程度透明变、黏液变(图 2d)。19 例均行免疫组织化学检查,瘤细胞波形蛋白(Vimentin)强阳性 10 例,灶性表达 9 例;结合蛋白(Des)均为阳性;Ki-67 表达均小于 10%;平滑肌肌动蛋白(SMA)阳性 15 例(图 2e);S-100 蛋白均为阴性。

讨 论

侵袭性纤维瘤病又称韧带样纤维瘤病、硬纤维瘤病,是 1838 年 Muller 首次提出并命名的一种少见软组织肿瘤^[6],起源于筋膜、肌肉或腱膜,在软组织肿瘤

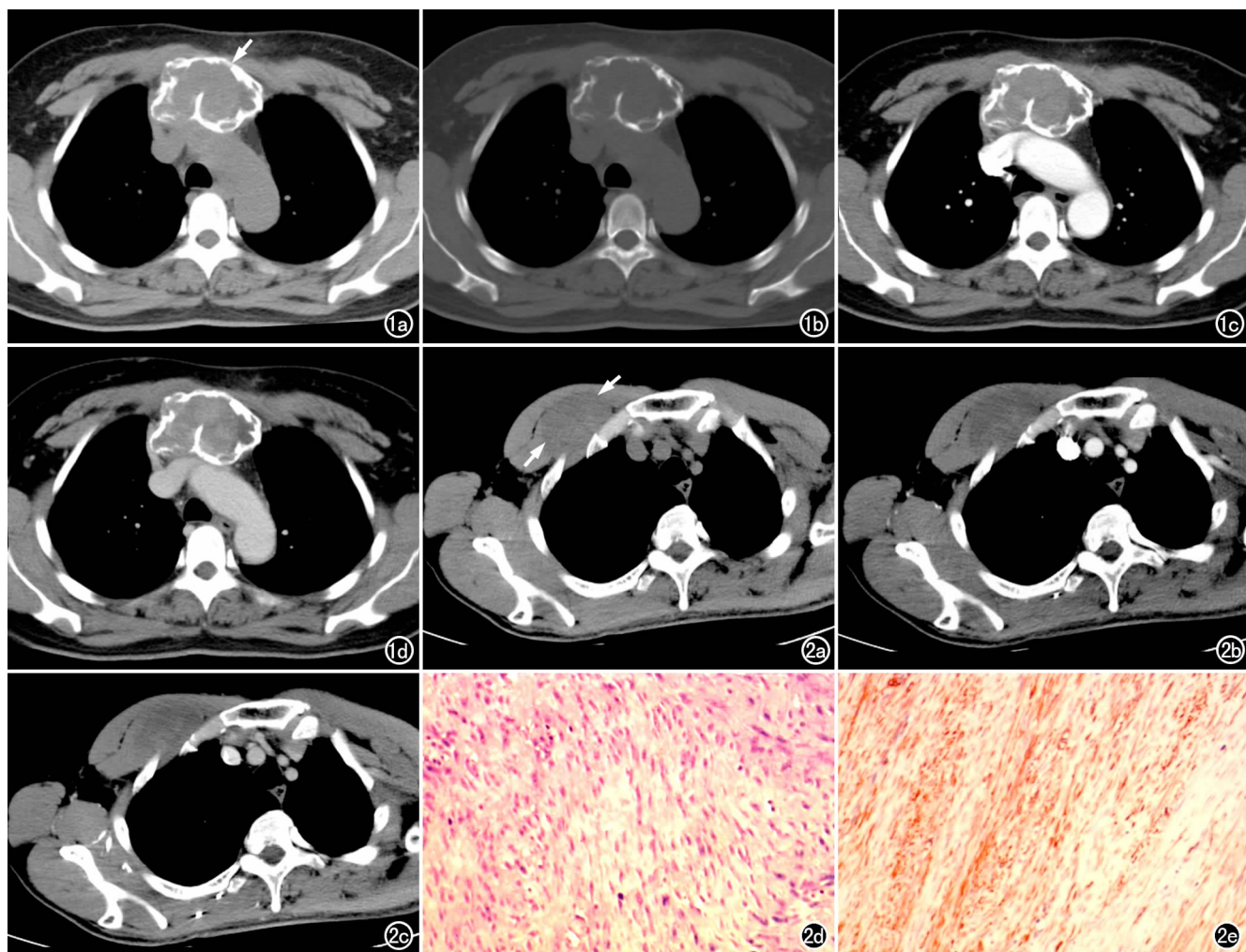


图 1 骨内侵袭性纤维瘤。a) CT 平扫纵隔窗示胸骨上段膨胀性骨质破坏(箭),局部可见分叶状软组织肿块呈等密度; b) 平扫骨窗示骨皮质不连续,可见骨质破坏和增生硬化; c) 增强扫描动脉期示肿块呈轻中度不均匀强化; d) 静脉期示肿块呈持续强化。图 2 右侧胸壁 AF。a) CT 平扫示右侧胸壁胸小肌内缘有梭形低密度肿块(箭),边界不清; b) 增强扫描动脉期示肿块呈轻度均匀强化,邻近骨质未见破坏; c) 静脉期示肿块强化程度稍下降; d) 镜下示瘤细胞呈束状、编织状排列,瘤细胞呈长梭形染色($\times 400$, HE); e) 免疫组化 SMA 染色示肿瘤细胞胞浆染色阳性($\times 100$)。

中其发病率不足 3%。因其具有侵袭性生长方式及术后容易复发、但并不发生远处转移的特点,2002 年 WHO 软组织肿瘤病理学和遗传学分类中将其归为纤维母细胞/肌纤维母细胞源性中间性(局部侵袭性)肿瘤,并定义为深部软组织克隆性纤维母细胞增生^[7]。AF 瘤体由肌纤维母细胞和纤维母细胞组成,周围有大量胶原纤维,细胞排列紧密,呈编织状排列,因此 AF 患者首发体征为无痛性质硬肿块^[8]。本组 12 例患者均以胸部肿块就诊,与有关文献报道的腹外型 AF 的表现一致^[9]。AF 的发病机制目前仍不清楚,可能与内分泌、结缔组织生长调节缺陷、手术、创伤及遗传等因素有关^[10-11],其中创伤是侵袭性纤维瘤发生的主要病因^[12]。本组有 1 例为外伤后 1 月余出现左侧下胸壁肿块,手术后病理检查证实为侵袭性纤维瘤,与上述文献报道吻合。

侵袭性纤维瘤病可发生于任何年龄,包括婴儿和

老年人,高发年龄为 30~40 岁,男女发病率不等 1:2~1:5,女性发病率高于男性。本组胸部侵袭下纤维瘤病 19 例病例中最小发病年龄为出生后 5 天,最大为 85 岁,中位年龄为 40 岁,本组中患者的发病年龄与文献报道基本一致^[13]。但本组中男女发病比例为 11:8 (约 1.3:1),男性发病率高于女性,与以往文献报道不同,可能与本组病例均为胸部腹外型及病例数偏少有关。

侵袭性纤维瘤病根据发病部位分为腹内型、腹壁型及腹外型,所占比例分别为 15%、25% 和 50%~60%,以腹外型最多见。腹外型侵袭性纤维瘤病发病部位比较广泛,全身各部位的骨骼肌和骨骼均可发生,发生于四肢软组织者占 35%~42%,胸壁软组织者占 10%~15%,位于骨骼者较为罕见,仅占全身骨肿瘤的 1.15%~1.20%^[14-15]。本组 19 例发生于胸部的腹外型 AF,有 15 例为软组织 AF,仅 4 例为骨内 AF。

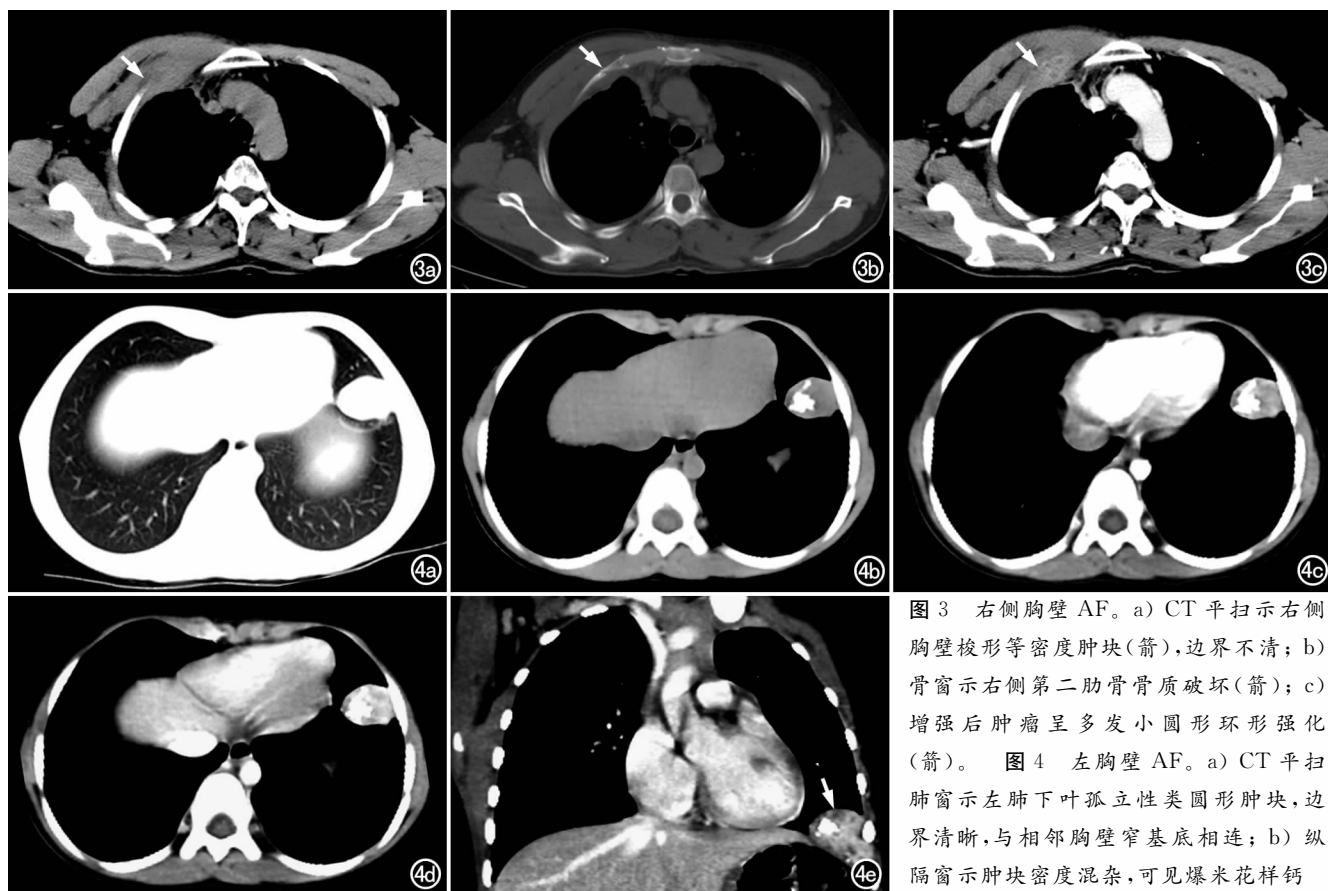


图3 右侧胸壁 AF。a) CT 平扫示右侧胸壁梭形等密度肿块(箭),边界不清; b) 骨窗示右侧第二肋骨骨质破坏(箭); c) 增强后肿瘤呈多发小圆形环形强化(箭)。图4 左胸壁 AF。a) CT 平扫肺窗示左肺下叶孤立性类圆形肿块,边界清晰,与相邻胸壁窄基底相连; b) 纵隔窗示肿块密度混杂,可见爆米花样钙

化; c) 增强扫描动脉期示肿块呈明显不均匀强化; d) 静脉期示肿块强化更明显; e) 静脉期冠状面重组图像,肿块内可见多发小片状低密度区(箭),肿块与肋间肌相连,提示病变为肺外肌源性。

胸部软组织的侵袭性纤维瘤病的主要 CT 表现: 类圆形、梭形或分叶形的等或低密度软组织肿块,跨解剖间腔生长,可单发或多发^[16],本组病例中有 3 例表现为多发病灶。肿块呈侵袭性生长,包膜少见,且为假包膜,系肿瘤缓慢生长、压迫周围组织所致。本组中病理证实 5 例有明确假包膜,CT 仅显示 2 例。肿块体积一般较大,本组肿块平均直径均在 5cm 以上,有文献报道胸内巨大侵袭性纤维瘤病的肿块直径均在 9cm 以上^[17]。肿瘤可起源于前及两侧胸壁、背部、肩部和腋窝等处,大部分沿肌肉长轴生长,少数表现为解剖间腔内孤立性肿块,本组有 1 例病灶位于腋窝,边界清晰,有假包膜。沿胸内壁生长,与肋间肌呈宽或窄基底相连,肿块局部向胸内突起,可压迫相邻肺组织,邻近胸膜呈结节样增厚。本组中 1 例表现为与肋间肌呈窄基底相连,边缘光滑,肿块绝大部分位于胸腔内,表现为肺内孤立性肿块。相邻部位的骨骼可出现侵袭性骨质破坏,表现为骨质表面毛糙、骨质变薄或溶骨性破坏,本组 5 个病灶与骨质粘连伴有骨质破坏。由于肿块由纤维母细胞组成,衬有血管及黏液成分,故 CT 平扫及增强扫描可因其不同的成分比例呈不同的密度及强化表现,当病灶内黏液成分稍多时,内见黏液囊变

区,病灶平扫密度不均匀;胶原纤维稍多时,表现为强化不均匀^[18]。本组中 16 个位于软组织的肿块中,14 个表现为密度均匀的肿块,仅有 2 个病灶呈囊实性,CT 值为 6~30HU;增强后多呈轻至中度不均匀强化,CT 值升高 12~62HU。

胸部骨内侵袭性纤维瘤病较为罕见,可发生于胸部肋骨、肩胛骨、胸骨及脊柱椎体,其影像表现复杂,可分为中央型和边缘型^[19]。中央型主要表现为膨胀性溶骨破坏,边界清晰,伴有硬化边,一般无骨膜反应,可有骨外软组织肿块。边缘型多表现为压迫性骨质吸收,边缘伴密度增高的软组织肿块,常误诊为恶性骨肿瘤或软组织肉瘤。本组中共有 7 个发生于骨骼的病灶,其中中央型 6 个、边缘型 1 个,中央型病灶均表现为膨胀性骨质破坏,其中 1 个病灶周边出现硬化边,边缘型则表现为软组织内密度增高的肿块,未出现骨质压迫吸收改变。本组骨侵袭性纤维瘤病患者的例数较少,需要以后增加样本数进一步分析总结其 CT 征象。

胸部侵袭性纤维瘤需要与神经鞘瘤、胸膜孤立性纤维瘤及胸壁纤维肉瘤相鉴别。胸部神经鞘瘤多位于后纵隔脊柱两侧,其临床症状与发病部位相关,单发圆形或卵圆形稍低密度肿块,有完整包膜,边界清晰,与

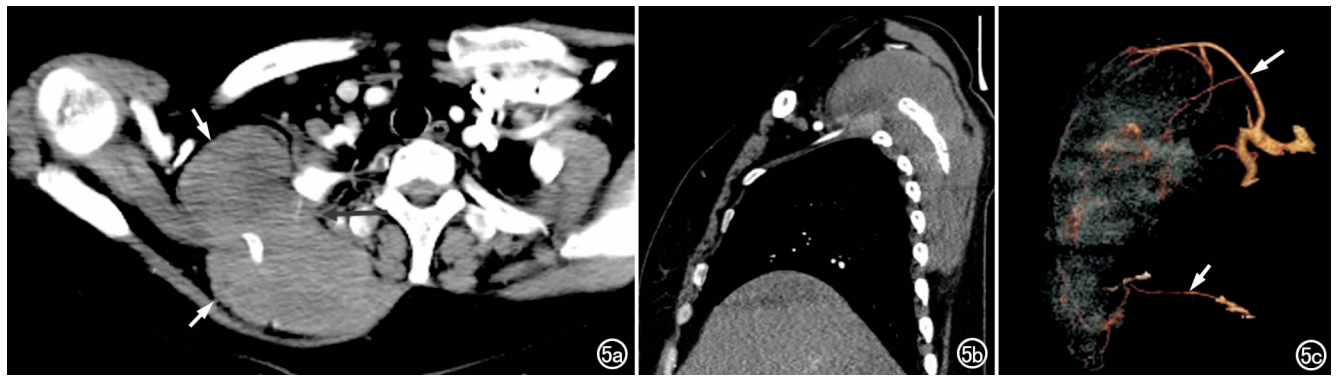


图 5 肩部 AF。a) 增强扫描动脉期示右侧肩背部冈上肌下方巨大不规则软组织肿块(白箭),其内可见血管影(红箭); b) 矢状面图像示病变范围较广,累及多个肌肉并包绕肩胛骨; c) CTA 图像显示病灶与肋颈干(长箭)和肋间动脉(短箭)关系密切,部分血管分支走行于病灶内。

肋骨及椎体相交处可见压迫性骨质吸收的凹陷切迹,局部肋间隙、椎间孔可增宽^[20]。胸膜孤立性纤维瘤 CT 平扫时表现为等或稍高密度肿块,增强扫描呈中度至明显强化,一般不出现骨质破坏,但肿块体积巨大时可有邻近骨骼受压改变^[21]。胸壁纤维肉瘤以宽基底向胸腔内外生长,坏死、囊变及出血易见,故肿瘤内部密度不均,常侵犯邻近肋骨、肺组织和发生远处转移。

综上所述,胸部腹外型侵袭性纤维瘤的 CT 表现具有一定的特征性,CT 可较好地显示病灶的部位、形态及范围,能提高对本病的诊断准确性,并可指导临床进行术前评估。

参考文献:

- [1] Kreuzberg B, Koudelova J, Ferda J, et al. Diagnostic problems of abdominal desmoid tumors in various locations[J]. Eur J Radiol, 2007, 62(2): 180-185.
- [2] 刘啸峰, 丁玉芹, 何德明, 等. 腹内型侵袭性纤维瘤病多排螺旋 CT 和 MRI 诊断价值[J]. 蚌埠医学院学报, 2015, 40(2): 238-241.
- [3] 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.
- [4] 苏金亮, 周利民, 纪建松, 等. 腹部侵袭性纤维瘤病的 CT 及 MRI 特征[J]. 放射学实践, 2011, 26(5): 497-500.
- [5] 谢丽芬, 梁长虹, 李雷雷. 韧带样型纤维瘤病的 CT、MRI 表现[J]. 实用放射学杂志, 2015, 26(1): 116-120.
- [6] Micke O, Seegenschmiedt MH. Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): results of a national patterns of case study[J]. Intern J Rad Oncol Biol Phys, 2005, 61(3): 882-891.
- [7] Fujishima T, Yoshida H, Obi S, et al. Analysis of factors influencing hepatocellular carcinoma detection: efficient use of computed tomography during arterial portography and during hepatic arteriography[J]. Gastroenterol, 2005, 40(3): 266-273.
- [8] 胡丽丽, 唐广山, 董浩. 侵袭性纤维瘤病的 MRI 表现与病理学相关性分析[J]. 临床和实验医学杂志, 2014, 16(1): 84-86.
- [9] 罗振东, 陈卫国, 贾铭, 等. 侵袭性纤维瘤病 CT 表现及鉴别诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2012, 20(6): 405-408.

- [10] Zehani-Kassar A, Ayadi-Kaddour A, Marghli A, et al. Desmoid-type chest wall fibromatosis: a six cases series[J]. Orthop Traumatol Surg Res, 2011, 97(1): 102-107.
- [11] Rhim JH, Kim JH, Moon KC, et al. Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults[J]. Radiographics, 2007, 27(1): 173-187.
- [12] Mendenhall WM, Zlotecki RA, Monrris CG, et al. Aggressive fibromatosis[J]. Am J Clin Oncol, 2005, 28(2): 211-215.
- [13] Ferenc T, Sygut J, Kopczy J, et al. Aggressive fibromatosis (desmoid tumors): definition, occurrence, pathology, diagnostic, problems, clinical behavior, genetic background[J]. Pol J Pathol, 2006, 57(1): 5-15.
- [14] 胡亚彬, 杨青, 段峰, 等. 四肢侵袭性纤维瘤病的 MRI 表现[J]. 齐鲁医学杂志, 2011, 7(1): 13-16.
- [15] Tolg C, Poon R, Fodde R, et al. Genetic deletion of receptor for hyaluronan-mediated motility (Rhamm) attenuates the formation of aggressive fibromatosis (desmoid tumor)[J]. Oncogene, 2003, 22(44): 6873-6882.
- [16] 王关顺, 谭静, 封俊. 侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MRI 表现[J]. 放射学实践, 2011, 26(12): 1287-1289.
- [17] 郑汉朋, 林速建, 邱乾德. 胸内壁巨大侵袭性纤维瘤病 CT 表现[J]. 中华放射学杂志, 2012, 46(11): 1036-1038.
- [18] 梁汉欢, 张洪, 彭可雨. CT 动态增强扫描对腹部侵袭性纤维瘤病的诊断价值[J]. 中国临床医学影像杂志, 2014, 25(5): 357-360.
- [19] 程勇, 牛艳坤, 廖昕, 等. 骨韧带纤维瘤的影像学表现分析(附 12 例报告)[J]. 中国医学影像技术, 2006, 22(1): 125-128.
- [20] 龙德云, 魏剑锋, 张联合, 等. 胸部神经鞘瘤的 CT 诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2007, 15(6): 465-467.
- [21] 王玉婕, 黄遥, 唐威, 等. 胸膜孤立性纤维瘤的 CT 表现[J]. 放射学实践, 2015, 30(2): 136-140.

(收稿日期: 2015-10-09 修回日期: 2016-02-01)