

• 骨骼肌肉影像学 •

腹外韧带样型纤维瘤病的影像学表现

覃大明, 程晓光, 谭必勇

【摘要】 目的:探讨腹外韧带样型纤维瘤病的 MRI 和 CT 表现。**方法:**回顾性分析 82 例经手术病理证实的腹外韧带样型纤维瘤病患者的影像资料。所有病例行 MRI 平扫, 58 例行增强扫描; 37 例行 CT 平扫, 其中 26 例行增强扫描。**结果:**82 例中单发病灶 62 例 (76%), 多发病灶 20 例 (24%)。原发性病灶 35 例 (43%), 复发性病灶 47 例 (57%)。75 例 (91.5%) 病灶边界不清或部分不清, 48 例病灶 (58.5%) 包绕神经血管束, 16 例病灶侵蚀骨质, 5 例病灶压迫邻近骨质。所有病灶在 T₁ WI 上呈等信号或稍高信号, 在 T₂ WI 上呈高信号, 增强后呈中度或高度强化; 75 例 (91.4%) 病灶信号不均匀, 其内部均可见条索状、条片状区, 在 T₁ WI 和 T₂ WI 上呈低信号, 增强扫描无明显强化; 部分病灶周边可有水肿区。CT 平扫示病灶呈等或稍低密度, 增强后呈中度或高度不均匀强化。**结论:**腹外韧带样型纤维瘤病的影像学表现具有一定特征性, 是该病变与软组织恶性肿瘤的重要鉴别要点。

【关键词】 软组织肿瘤; 腹外韧带样型纤维瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R814.42; R738.6 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2017)09-0971-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2017.09.016

Imaging features of extra-abdominal desmoid-type fibromatosis QIN Da-min, CHENG Xiao-guang, TAN Bi-yong. Department of Radiology, Jishuitan Hospital, Beijing 100035, China

【Abstract】 Objective: To study the MRI and CT characteristics of the extra-abdominal desmoid-type fibromatosis (DF). **Methods:** The CT and MRI data of 82 patients with extra-abdominal DF proved by pathology were analyzed retrospectively. Plain MRI scan was performed in all patients, and post-contrast enhanced MRI in 58 cases, plain CT scan in 37 cases and post-contrast enhanced CT in 26 cases. **Results:** Among the 82 cases, there were 62 cases (76%) with single lesion, 20 cases (24%) with multiple lesions; and there were primary lesions in 35 cases (43%), and recurrent lesions in 47 cases (57%). 75 lesions (91.5%) had an ill-defined or partially ill-defined margin, 48 (58.5%) lesions had neurovascular bundle involvement, 16 lesions had bone erosion and 5 cases showed compression of the adjacent bone. MRI showed that the lesions were iso- or slightly hyper-intense on T₁ WI, hyperintense on T₂ WI, and moderately to markedly enhanced after Gd-DTPA administration, 75 (91.4%) lesions were heterogeneous with linear or curvilinear areas demonstrating low signal on both T₁ WI and T₂ WI and no enhancement. The lesions showed slight hypodensity on plain CT, and inhomogeneous enhancement on post-contrast CT. **Conclusion:** The characteristic imaging manifestations of extra-abdominal desmoid-type fibromatosis can provide important evidence to discriminate these lesion from malignant soft tissue tumors.

【Key words】 Soft tissue tumor; Extra-abdominal desmoid-type fibromatosis; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

腹外韧带样型纤维瘤病 (extra-abdominal desmoid-type fibromatosis, EADF) 是一种少见的软组织肿瘤, 起源于肌肉内结缔组织、被覆筋膜或腱膜, 又称为硬纤维瘤、侵袭性纤维瘤病等。肿瘤组织呈浸润性生长, 通常位于深层软组织, 可侵袭肌肉和皮下组织, 易被误诊为恶性病变。本文回顾性分析经手术病理证实的 82 例 EADF 患者的影像资料, 旨在提高本病的影像诊断水平。

材料与方法

1. 一般资料

搜集 2008 年 6 月—2013 年 9 月北京积水潭医院及恩施州中心医院经手术病理证实的 82 例 EADF 患者的影像资料, 其中男 34 例, 女 48 例, 年龄 4~63 岁, 中位年龄 25 岁, 40 岁以下 66 例 (80.5%)。病变部位包括肩部、上臂、前臂、手、臀部、大腿、小腿、足及腰背部。所有病例行 MRI 平扫, 58 例行 MRI 增强扫描; 37 例行 CT 平扫, 其中 26 例行增强扫描。患者均因发现局部肿块来就诊, 68 例患者有疼痛、跛行及相应肢体活动受限等症状, 16 例患者有外伤及手术创伤史。

2. 影像检查

作者单位: 100035 北京, 北京积水潭医院放射科 (覃大明、程晓光); 445000 湖北, 恩施州中心医院放射科 (覃大明、谭必勇)

作者简介: 覃大明 (1979—), 男, 湖北宣恩人, 硕士研究生, 主治医师, 主要从事肌骨影像诊断工作。

通讯作者: 谭必勇, E-mail: 1138523316@qq.com

使用 GE Signa Excite 1.5T 超导型 MR 扫描仪, 采用 SE T₁WI (TR 500 ms, TE 20 ms)、SE T₂WI (TR 4500 ms, TE 80 ms) 及 STIR (TR 4200 ms, TE 70 ms) 序列, 矩阵 256×256, 层厚 5.0 mm, 间距 0.5 mm。增强扫描对比剂为 Gd-DTPA, 剂量 0.1 mmol/kg。扫描平面包括横轴面、冠状面及矢状面。

使用 Toshiba Aquilion 64 层螺旋 CT 扫描仪(北京积水潭医院)及 GE Lightspeed 64 层螺旋 CT 扫描仪(恩施州中心医院)。扫描参数: 120 kV, 200~350 mA, 512×512, 螺距 1.0, 层厚 0.5 mm, 有效层厚 3.2 mm, 重建间隔 1.6 mm, 标准重建算法及滤过算法。对比剂使用碘海醇(350 mg I/mL), 总量 100 mL, 注射速率 4.0 mL/s。

3. 影像图像分析

由 2 位骨关节影像诊断医师(主治医师以上)分别对 MRI 和 CT 图像进行分析, 意见分歧时经商榷达成一致。

结 果

1. 生长部位及生长特点

82 例患者的发病部位: 上肢 28 例(34.1%), 其中肩部 15 例、上臂 3 例、前臂 9 例、手部 1 例; 下肢 52 例(63.4%), 其中臀部 19 例、大腿 16 例、小腿 8 例、足部 9 例、腰背部 2 例(2.5%)。肿瘤长径 2.1~16.6 cm, 平均 6.4 cm。82 例中, 单发病灶 62 例(76%), 多发病

灶 20 例(24%)。原发性肿瘤 35 例(43%), 复发性肿瘤 47 例(57%)。病灶边界不清或部分不清 75 例(91.5%), 周围可见小卫星灶 20 例(24.4%), 包绕神经血管束 48 例(58.5%), 侵蚀骨质 16 例(19.5%), 压迫邻近骨质 5 例(6%)。

2. MRI 及 CT 表现

所有病灶在 T₁WI 上与肌肉相比呈等信号或稍高信号(图 1a), 在 T₂WI 上呈高信号(信号强度介于肌肉与脂肪之间而接近脂肪; 图 1b), 在 STIR 图像上呈明显高信号(图 1c)。75 例(91.4%)病灶信号不均匀, 其内可见条索状、条片状区在 T₁WI 和 T₂WI 上均呈低信号。增强扫描示病灶呈中等~显著强化, 中心条索状、条片状区无明显强化(图 1d)。62 例病灶周围有水肿区。20 例患者大病灶附近可见数个小的卫星结节灶。

CT 上与肌肉相比病灶呈等或稍低密度, 密度较均匀, 其内无出血、液化、坏死区及钙化灶(图 2a)。增强扫描示病灶呈不均匀中度~高度强化(图 2b)。增强后可清楚显示肿瘤与周围血管的关系及骨骼受侵的范围。

讨 论

韧带样型纤维瘤病是由良性纤维组织增生而形成的一种类软组织肿瘤, 由大小一致、细长的纺锤形或梭形细胞(纤维母细胞)以及大量的胶原蛋白构成^[1]。其

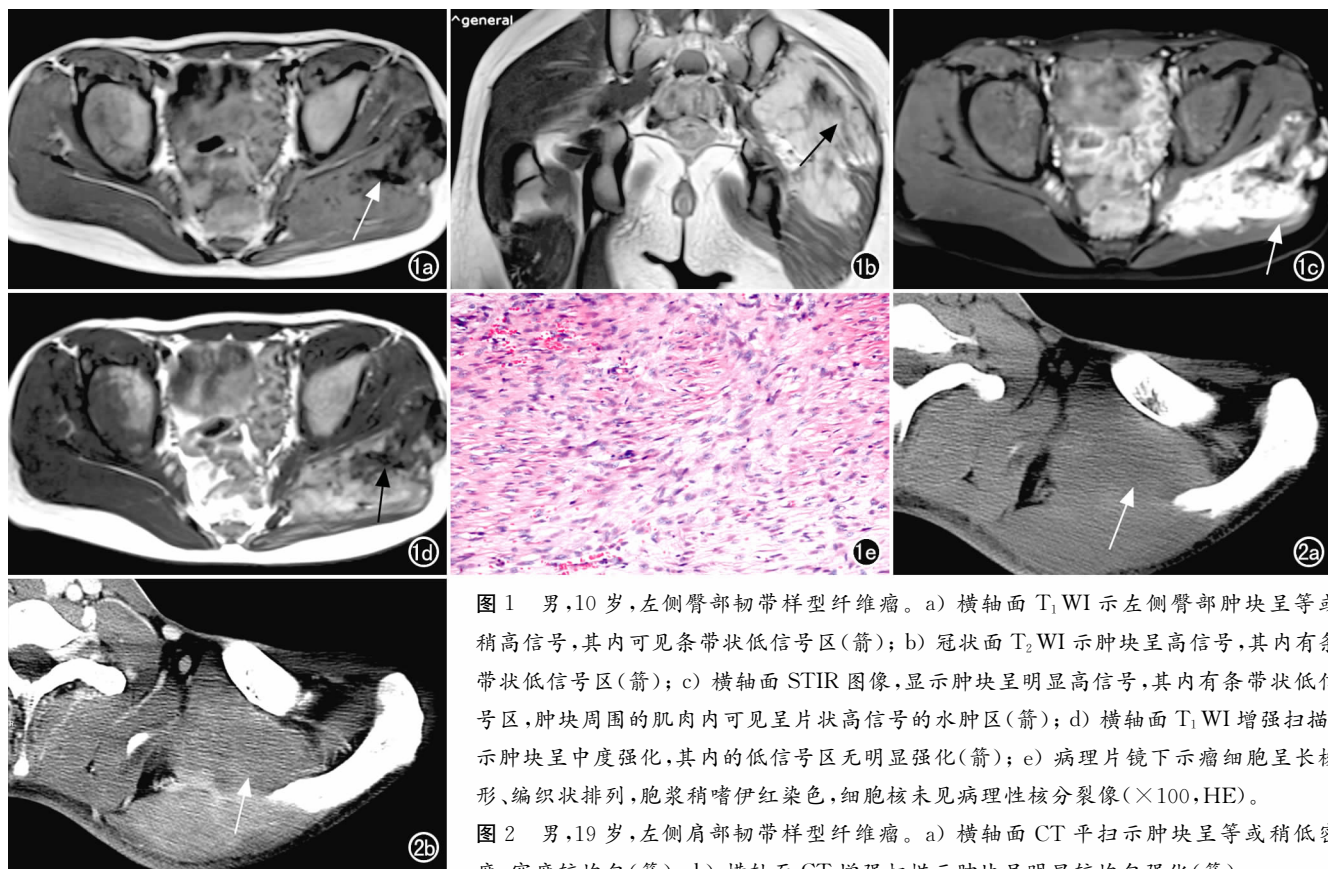


图 1 男, 10 岁, 左侧臀部韧带样型纤维瘤。a) 横轴面 T₁WI 示左侧臀部肿块呈等或稍高信号, 其内可见条带状低信号区(箭); b) 冠状面 T₂WI 示肿块呈高信号, 其内有条带状低信号区(箭); c) 横轴面 STIR 图像, 显示肿块呈明显高信号, 其内有条带状低信号区, 肿块周围的肌肉内可见呈片状高信号的水肿区(箭); d) 横轴面 T₁WI 增强扫描, 示肿块呈中度强化, 其内的低信号区无明显强化(箭); e) 病理片镜下示瘤细胞呈长梭形、编织状排列, 胞浆嗜伊红染色, 细胞核未见病理性核分裂像(×100, HE)。

图 2 男, 19 岁, 左侧肩部韧带样型纤维瘤。a) 横轴面 CT 平扫示肿块呈等或稍低密度, 密度较均匀(箭); b) 横轴面 CT 增强扫描示肿块呈明显较均匀强化(箭)。

生物学特性介于良性纤维性病变(如纤维瘤或筋膜炎)和纤维肉瘤之间。2013 年 WHO 软组织分类标准中将韧带样型纤维瘤归类为来源于纤维母细胞/肌纤维母细胞肿瘤,生物学行为介于良恶性肿瘤之间归为中间性(局部侵袭性)^[2]。肿瘤虽不发生远处转移,但具有侵袭性生长的特点,手术后局部易复发,复发率可高达 65%^[3-4]。本病病因不明,可能与偶发创伤、手术、激素及遗传等因素有关^[5]。

韧带样型纤维瘤病根据其发生部位可分为腹外型、腹壁型和腹内型三型。腹外型韧带样型纤维瘤病常见于青春期至 40 岁的儿童和青年,25~40 岁为高峰年龄,较少在 6 岁前发病,以女性稍多^[1,6]。全身各处均可发病,其中 2/3 以上的患者发生于下肢^[6],其次是发生于上肢,其中又有一半位于肩部^[6]。本组资料中,女性患者 48 例(58.5%),40 岁以下 66 例(80.5%),发生于下肢 52 例(63.4%),发生于上肢 28 例(34.1%),其中位于肩部者 15 例,这些特点均与文献报道相符。本组资料中有 16 例患者具有明确的外伤史,支持创伤可能为本病病因的观点。

韧带样型纤维瘤病常为单发病灶,多发者仅占 10%~15%^[6]。本组资料中单发肿瘤 62 例,多发 20 例(32%),略高于文献报道。与文献报道的复发率接近。肿瘤表现为深部无痛性肿块,可迅速生长,也可缓慢生长,体积较大者可导致关节功能障碍或压迫神经出现放射性疼痛,甚至可导致患者瘫痪。肿瘤在 CT 上稍低于或等于肌肉密度,密度较均匀,其内无钙化及液化坏死区,增强后呈不均匀中度~高度强化。增强后可清楚显示肿瘤与周围血管的关系以及病灶侵犯骨骼的范围。王关顺等^[7]报道的结果与本研究相似。

磁共振成像具有软组织分辨力高、多参数、多方位成像的特点,目前已成为诊断软组织肿瘤的最佳影像学检查手段。韧带样型纤维瘤病的 MRI 表现具有一定特征性,本研究中患者的 MRI 表现与文献报道基本一致^[8-10]。肿瘤在 MRI 上多表现为边界不清、不规则形和分叶状的特点,肿瘤一般沿着肌肉的走行方向生长;在 T₁WI 上与肌肉相比呈等信号或稍高信号,在 T₂WI 上多呈高信号,STIR 像上呈明显高信号。这些特点对小病灶的检出有重要意义。本组资料中有 20 例在大的肿瘤灶附近有小的卫星结节灶。肿瘤在各序列图像上信号多不均匀,其内可见呈条带状低信号的致密纤维成分,这一征象具有一定的特异性^[11],对本病与其它病变的鉴别诊断有重要作用。

腹外型韧带样型纤维瘤病主要需与软组织肉瘤进行鉴别,如滑膜肉瘤、纤维肉瘤以及恶性纤维组织细胞瘤等。①滑膜肉瘤:好发于四肢近关节旁,多见于青壮

年,通常表现为边界清楚的圆形或分叶状软组织肿块,部分病灶内有钙化^[12]。②纤维肉瘤:好发于中年人,男性比女性多见,发生部位广泛,以四肢的大腿及膝部最为常见^[1]。肿瘤常呈分叶结节状,可有假包膜,与周围组织分界清楚,但也可向周围组织浸润。③恶性纤维组织细胞瘤:多见于 50 岁以上的老年人,最常见于四肢深部软组织内,肿瘤恶性程度高,呈浸润性生长,易侵犯邻近组织结构和发生远处转移。肿瘤常为分叶状或不规则形软组织肿块,肿瘤密度或信号不均匀,易发生出血、坏死和囊变。

总之,腹外韧带样型纤维瘤病的 CT 和 MRI 表现较复杂,主要呈现与软组织肉瘤类似的 CT 和 MRI 征象,如肿瘤边界不清、信号不均匀、可包绕神经血管束和侵犯邻近骨质等。但韧带样型纤维瘤病的瘤体常较大,但瘤内通常无出血、坏死和囊变,亦无钙化灶,瘤内可见条带状区在 T₁WI 和 T₂WI 上均呈低信号,这些征象具有一定的特征性,有助于韧带样型纤维瘤病与其他病变的鉴别诊断。

参考文献:

- [1] 潘伟波,叶招明,杨迪生.骨的韧带样纤维瘤的诊治进展[J].国外医学:骨科学分册,2003,24(5):294-296.
- [2] 王坚,朱雄增.2013 版 WHO 软组织肿瘤新分类解读[J].中华病理学杂志,2013,42(6):363-365.
- [3] 祁佩红,郑伟红,薛鹏,等.韧带样纤维瘤病的影像表现及其病理基础[J].影像诊断与介入放射学,2012,21(3):210-213.
- [4] Amiot A, Dokmak S, Sauvage A, et al. Sporadic desmoid tumor. An exceptional cause of cystic pancreatic lesion (online)[J]. Jop, 2008,9(3):339-345.
- [5] Wu C, Amini-Nik S, Nadesan P, et al. Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) is derived from mesenchymal progenitor cells [J]. Cancer Res, 2010,70(19):7690-7698.
- [6] Disler DG, Alexander AA, Mankin H, et al. Multicentric fibromatosis with metaplastic dysplasia [J]. Radiology, 1993, 187(2):489-492.
- [7] 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.
- [8] 王德玲,李卉,谢传森,等.韧带样纤维瘤病的影像学表现及病理特点[J].中国医学影像技术,2012,28(1):148-151.
- [9] 杨献峰,江波,朱斌,等.侵袭性纤维瘤病的 MRI 表现与病理对照[J].实用放射学杂志,2012,40(1):85-91.
- [10] 张忠林,梁长虹,刘于宝,等.韧带样纤维瘤病 CT、MRI 表现与病理对照分析[J].南方医科大学学报,2010,30(11):2495-2497.
- [11] Hartman TE, Berquist TH, Fetsch JF. MR imaging of extraabdominal desmoids: differentiation from other neoplasms [J]. AJR, 1992,158(3):581-585.
- [12] Kang MJ, Park CM, Lee CH, et al. Dual-energy CT: clinical applications in various pulmonary diseases [J]. Radiographics, 2010,30(3):685-698.

(收稿日期:2017-03-29 修回日期:2017-06-19)