

## 《请您诊断》病例 170 答案: 颅底侵袭性纤维瘤病

胡中盟, 华蓓, 全冠民, 娄蕾, 袁涛

【关键词】 颅底; 鞍区; 侵袭性纤维瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R739.41; R445.2; R814.42 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2025)09-1192-03

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2025.09.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



**病例资料** 患者,女,51岁。7天前无明显诱因出现头晕,休息后缓解,意识清楚,无头痛、意识模糊、抽搐、呕吐及视物模糊。既往无头部外伤史及手术史,查体无神经系统阳性体征。实验室检查:促甲状腺激素 115.92 mIU/L(正常值 0.35~4.94 mIU/L)。胸部 CT 未见异常。

CT:中颅底偏左见一巨大稍高密度软组织肿物,以鞍区为中心,累及鞍背、斜坡、左侧蝶骨大小翼、左侧破裂孔、左侧颞骨岩部及乳突部,大小 6.0 cm × 5.2 cm × 2.9 cm,实性部分 CT 值 49 HU;上述病变区骨质溶骨性破坏、皮质中断,未见明显膨胀(图 1、2)。MRI:上述肿物呈混杂信号,T<sub>1</sub>WI 以等信号为主,内见条片状低信号(图 3);T<sub>2</sub>WI 呈稍低信号,其内可见条片状更低信号(图 4);FLAIR 呈弥漫性、明显低信号(图 5)。增强扫描上述肿物呈不均匀明显强化,内见条片状低强化区(图 6~8)。病变累及蝶窦,蝶鞍扩大,病变与垂体分界欠清。

手术及病理:全麻下行经鼻蝶扩大入路鞍区肿瘤切除术。术中见肿瘤于蝶窦黏膜下显露,呈侵袭性生长,侵及蝶骨体、斜坡、蝶骨左侧大小翼,行肿瘤大部分切除。肿物呈粉白色,质韧,血供丰富。镜下:肿瘤细胞呈梭形,束状或编织状排列,核分裂像少见,瘤内见宽带状胶原纤维束(图 9)。免疫组织化学染色(图 10):CD34(血管+),Desmin(-),EMA(-),GFAP(-),Ki-67(1%),PR(-),S-100(-),Vimentin(+),CKpan(+),STAT6(-),NF(-),SOX-10(-),SSTR2(-),calponin(局灶+),SMA(+),TTF-1(-),β-catenin(-)。病理诊断:侵袭性纤维瘤病。

**讨论** 侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis, AF),又称硬纤维瘤或韧带样纤维瘤病,为纤维母细胞克隆增生性肿瘤,占所有软组织恶性肿瘤 3%<sup>[1]</sup>,以易浸润软组织、易复发以及缺乏远处转移能力为特点<sup>[2]</sup>。

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院影像科(胡中盟、全冠民、袁涛),病理科(娄蕾);050011 石家庄,河北医科大学第一医院影像科(华蓓)

作者简介:胡中盟(2000-),男,河北沧州人,硕士研究生,住院医师,主要从事神经影像诊断工作。

通讯作者:袁涛,E-mail:yuantaol1976@hebm.u.edu.cn

WHO(2020)软组织与骨肿瘤分类第五版将该肿瘤划分为具有局部侵袭性的中间型肿瘤。AF 病因尚不明确,可能与遗传、物理和内分泌异常等因素有关<sup>[3]</sup>,四肢和腹部多见<sup>[4]</sup>,雌激素水平与 AF 的发病机制密切相关,妊娠期女性较常见,而绝经后女性患病风险显著降低<sup>[5]</sup>。颅内及颅底 AF 罕见,检索中国知网、万方数据库、PubMed,共检索到 15 例颅内及颅底 AL。总结上述报道及本例,颅内及颅底 AF 患者年龄范围为 1 个月~48 岁,男女比例为 7:8,其中 5 例合并家族性腺瘤性息肉病(familial adenomatous polyposis, FAP)。手术切除是头颈部 AF 的首选治疗方法,复发率约 25%~70%,常发生在术后 2 年内;切缘是否阴性与局部复发无关<sup>[6,7]</sup>。AF 具有典型病理学表现:镜下见梭形纤维母细胞呈波浪状或交织状排列于胶原纤维背景中,部分可伴黏液样变性,偶见核分裂象,无明显异型性。免疫组织化学染色特点:Vimentin 阳性,SMA 灶状阳性,CD34、Desmin 及 S100 阴性<sup>[7-9]</sup>。本例光镜下肿瘤细胞呈梭形,细胞无明显异型性,细胞间可见多少不等的胶原纤维,SMA(+),Vimentin(+),S-100(-),Desmin(-),符合 AF 病理特征。

结合文献报道及本例所见,颅内及颅底 AF 影像特点包括:①CT:多表现为边界不清的等密度或稍高密度肿块,侵袭性生长,局部骨骼破坏,但瘤内出血、坏死、钙化罕见,增强扫描肿瘤呈不同程度强化,以轻中度及不均匀强化为主。本例肿瘤位于颅底,呈较高密度,蝶骨、枕骨及颞骨弥漫性、浸润性骨质破坏,稍高密度,与文献报告一致。AF 病变密度与成分相关,成熟胶原纤维及非细胞成分含量越多,密度越高<sup>[2]</sup>。本例病理学检查证实胶原纤维含量较多。②MRI:病变以 T<sub>1</sub>WI 等或低信号为主,T<sub>2</sub>WI 信号多变,可呈高、低信号及混杂信号,取决于其内组织学结构,梭形细胞越丰富,胶原纤维含量越少,T<sub>2</sub>WI 信号越高;反之,胶原纤维越多,T<sub>2</sub>WI 信号越低;其中 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 所见的条带状低信号无强化为 AF 特征,其病理基础为成熟胶原纤维<sup>[2]</sup>。AF 主要沿肌肉及肌间隙蔓延,病变周围肌肉内见类似火焰的羽状强化,具有一定特征性。DWI 无明显扩散受限。增强扫描多呈不均匀强化。本例肿瘤呈 T<sub>1</sub>WI 等信号,T<sub>2</sub>WI 以弥漫性明显低信

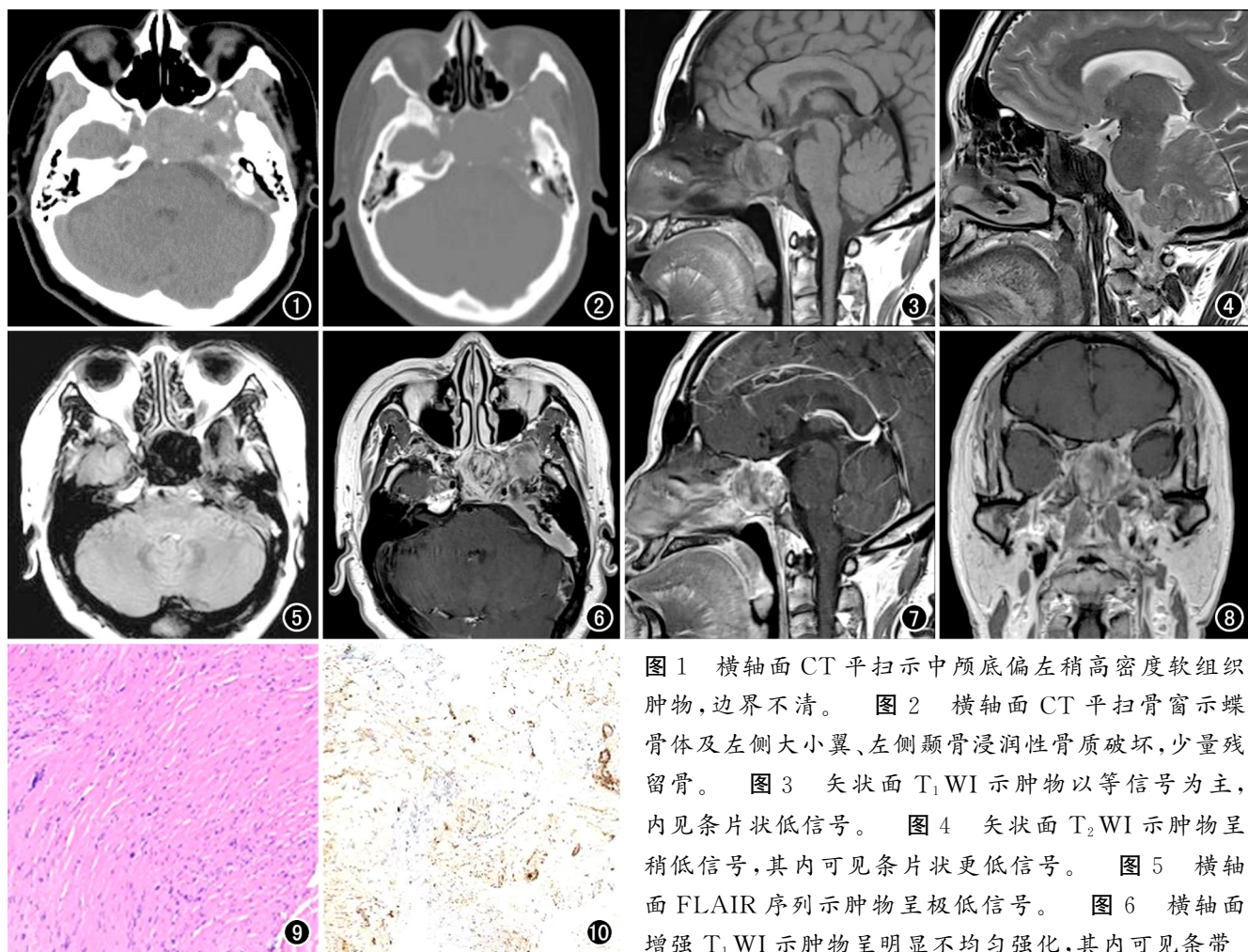


图1 横轴面CT平扫示中颅底偏左稍高密度软组织肿物,边界不清。图2 横轴面CT平扫骨窗示蝶骨体及左侧大小翼、左侧颞骨浸润性骨质破坏,少量残留骨。图3 矢状面 $T_1$ WI示肿物以等信号为主,内见条片状低信号。图4 矢状面 $T_2$ WI示肿物呈稍低信号,其内可见条片状更低信号。图5 横轴面FLAIR序列示肿物呈极低信号。图6 横轴面增强 $T_1$ WI示肿物呈明显不均匀强化,其内可见条带状强化区。图7 矢状面增强 $T_1$ WI示肿物呈明显不均匀强化。图8 冠状面增强 $T_1$ WI示肿物呈明显不均匀强化。图9 镜下示肿瘤细胞呈梭形,束状或编织状排列,核分裂像少见,无异型性,可见胶原纤维束( $\times 100$ ,HE)。图10 免疫组织化学染色SMA(+).

号为主,可见条片状更低信号影,增强扫描呈不均匀明显强化,可见条带状低强化,与既往报道基本一致,但未累及周围肌肉。AF病变强化程度与血管、梭形细胞及胶原纤维含量有关,本例 $T_2$ WI呈弥漫性低信号,其病理基础是胶原纤维含量较多,这也是增强扫描呈不均匀明显强化的原因。

本例AF位于颅底,呈侵袭性生长,影像学上需与以下累及中颅底的疾病鉴别:①侵袭性垂体腺瘤:类圆形或分叶状肿块,边界清楚, $T_2$ WI多呈等、高信号,囊变、坏死较为常见,常包绕颈内动脉。②脊索瘤:CT表现为边界清晰的混杂密度肿块, $T_1$ WI呈等、低信号, $T_2$ WI呈稍高信号,增强扫描呈不均匀“蜂窝状”强化。③软骨肉瘤:多为偏中线生长的等、稍低密度肿块, $T_1$ WI以低信号为主,伴弧线状、斑点状及无定形钙化,增强扫描边缘强化较明显,呈花环状<sup>[10]</sup>。④鼻咽癌侵犯颅底:鼻咽部可见肿块,颅底骨质不连续,正常骨髓脂肪高信号消失,颅底孔道破坏或不规则扩大,

增强扫描呈较均匀明显强化。

综上所述,AF是一种具有局部侵袭性但无转移潜能的增生性肿瘤,颅底AF罕见,其影像表现具有一定特点,但最终确诊依赖于病理学检查。当影像检查发现颅底等、稍高密度肿块,骨质浸润性破坏, $T_1$ WI及 $T_2$ WI呈条带状低信号时,鉴别诊断应考虑该病可能。

#### 参考文献:

- [1] Nuytens JJ, Rust PF, Thomas CR, et al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles[J]. Cancer, 2000, 88(7):1517-1523.
- [2] 王晓霞, 蒋黎, 张林川. 侵袭性纤维瘤病CT、MRI强化特征及病理基础[J]. 中国医学影像学杂志, 2017, 25(9):666-670.
- [3] Kasper B, Baumgarten C, Garcia J, et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG)[J].

- Ann Oncol, 2017, 28(10):2399-2408.
- [4] de Tella OI Jr, Silva LR, Stavale JN, et al. Aggressive intracranial fibromatosis: case report[J]. Arq Neuropsiquiatr, 2006, 64(2B): 516-519.
- [5] 樊世晓, 姚俊, 刘磊峰, 等. 多学科团队协作治疗头颈部罕见巨大侵袭性纤维瘤病 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2024, 30(6): 107-109.
- [6] GURSOY A, Cesur M, Aktas B, et al. Intracranial aggressive fibromatosis presenting as panhypopituitarism and diabetes insipidus[J]. Pituitary, 2005, 8(2):123-126.
- [7] Peroša N, Urbančić J, Felbabić T. Desmoid-type fibromatosis of paranasal sinuses with intracranial extension in a child—case-based review[J]. Childs Nerv Syst, 2021, 37(12):3673-3680.
- [8] Jenny B, Kaye AH, Gonzales MF. Aggressive intracranial fibromatosis: case report[J]. J Clin Neurosci, 2002, 9(4):450-453.
- [9] Ujifuku K, Sadakata E, Baba S, et al. Primary intracranial aggressive fibromatosis arising in sella turcica: illustrative case[J]. J Neurosurg Case Lessons, 2021, 2(12):CASE21396.
- [10] 陆雪芳, 张倩, 查云飞. 《请您诊断》病例 118 答案: 颅底软骨肉瘤[J]. 放射学实践, 2017, 32(1):98-99.
- (收稿日期:2025-02-17 修回日期:2025-04-01)

## 中华医学会第 32 次放射学学术大会(CCR2025)

中华医学会第 32 次放射学学术大会(CCR2025)将于 2025 年 11 月 13 日~16 日在湖南省长沙市举行。

本次会议由中华医学会和中华医学会放射学分会共同主办,湖南省医学会、湖南省医学会放射学专业委员会承办。放射学作为医学领域的重要分支,在疾病的诊断、治疗及预防中发挥着不可替代的作用。随着科技的不断进步,放射学也在迅速发展,新技术、新方法层出不穷。本次会议将邀请国内外知名专家作专题讲座,通过医学影像学多学科融合的国际化学术交流,充分展示我国放射学整体水平和专业特色,努力提升我国医学影像学的学术地位和国际影响力,为中华放射学界医务工作者、科研人员、教师、研究生打造高水平的学术交流平台。

会议还将进行论文发言、论文交流、论文展板、疑难病例讨论等多种形式的学术交流活动,旨在展示国内放射学领域的最新研究成果和技术进展,促进学术交流与合作。现面向全国征集优秀论文,欢迎广大同仁积极参与,踊跃投稿。

美迪康会务通 联系人:王奕/孟菁 18611763225 邮箱:cmacsr@126.com

大会展览 联系人:蒋佳林 18801128979 邮箱:jialin.jiang@lbmedtec.com

订房中心 联系人:刘林 15801588656 联系人:侯萍 13520308802

联系人:王宁 18511172354 邮箱:fangshedingfang@163.com