

· 短篇 ·

颈部侵袭性纤维瘤病1例并文献复习*

滨州医学院附属医院放射科 (山东 滨州 256600)

王倩倩 刘新疆 袁丽萍 周倩 杨立光

【中图分类号】R738.6

【文献标识码】D

【基金项目】山东省科技发展计划项目基金资助(基金编号2014GSF118115)

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2019.04.038

侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis, AF)又称韧带样纤维瘤病(desmoid-type fibromatosis)、硬纤维瘤(desmoid)、I级纤维肉瘤(fibrosarcoma grade I)^[1],是起源于肌肉、腱膜、深筋膜中纤维母细胞克隆增生的软组织肿瘤^[2],属于良性肿瘤,但具有浸润生长的恶性表现,无包膜,易复发,但无转移^[3]。发病率占有所有软组织肿瘤小于3%^[3-4],腹部外约65.5%,头颈部发病率较少占全身AF的6%~8%。

1 临床资料

患者,女,46岁,10天前无意发现左颈前肿物,无疼痛不适,无发热,无进食阻挡感,无食欲亢进,无声音嘶哑,无饮水呛咳,无肢体麻木及抽搐。体检:左侧颈前可触及肿物,质硬,边界不清,无压痛,与周围组织粘连较重。双颈部及双锁骨上淋巴结未触及。行细针穿刺活检(FNA)提示:(左)颈查见梭形细胞团,不排除间叶源性肿瘤,建议活检。行颈部CT平扫+增强检查示:左侧颈根部颈总动脉及颈内静脉外后方见团块状软组织密度影,密度不均匀,病变内侧边界欠清,增强扫描病变动脉期轻度强化,静脉期强化程度较动脉期略明显。见图1-2。颈部MR示:左侧颈根部颈总动脉及颈内静脉外后方见团块状长T₁、等长T₂的异常信号影,信号尚均匀,大小15mm×30mm×45mm,见图3-9。

病理示:大体所见:灰红不规则组织一块,体积4×4×3cm,表面附少许脂肪组织,剖开切面见一肿物,体积3.5×3.5×2.5cm,切面灰白质软。镜下所见:(颈部)梭形细胞肿瘤,局部浸润性生长,瘤细胞排列较密集,异型性不著,核分裂像少见,符合

侵袭性纤维瘤病/韧带样瘤。免疫组化:Vimentin+, SAM局部+, Desmin+, S-100-, CD34-, Ki-67阳性率3%,见图10-11。

2 讨论

2.1 临床特点 侵袭性纤维瘤病在软组织肿瘤的分类中属于纤维母细胞/肌纤维母细胞来源^[5],临床罕见疾病,本病头颈部少见。该病的发病原因尚不清楚,可能与遗传、激素、创伤有关。发病机制可能与腺瘤性结肠息肉病(APC)及编码 β -catenin的CTNNB1等肿瘤抑制基因失活有关^[10]。AF常为无痛性肿块,质硬韧,界限不清,在颈部压迫或侵犯周围组织结构时将产生相应症状,如下唇麻木、张口困难、吞咽困难等^[1]。AF以局部复发为主,几乎不发生远处转移。颈部AF预后差,局部复发率达36.8%,高于非头颈部AF(15.7%)^[1,6]。

2.2 影像特点 MRI是首选影像检查,肿瘤形状可不规则无包膜、边缘不光整,周围可见条索样浸润;T₁WI多为等/低信号,T₂WI以高信号为主的混杂信号^[7];T₁、T₂内条带状低信号、无强化,具特征性,可与T₂WI仅呈高信号的绝大多数恶性肿瘤鉴别;筋膜尾征:边缘沿筋膜走形的条索影;脂肪裂隙征:肿瘤与肌肉之间的脂肪信号^[8]。CT难以准确鉴别,大部分CT表现为低密度,密度较均匀,边界不清,可推挤周围脏器或包绕神经、血管,增强程度多与病变成分有关^[9]。

2.3 病理特点 确诊靠病理结果,大体病理:切面白色、有光泽、质硬,有梁状结构;镜下特点:长梭形纤维母细胞、胶原纤维;细胞核无异型性、无核分裂等恶性特征。免疫组化: β -catenin弥漫(+)具

有特征性, SMA(+)、vimentin(+)、cathepsinD(+)、Ki-67(+)、雄激素受体(+)、生长抑素(+), 80%的AF中雌激素受体 β (+)^[3,10]。本例患者Vimentin+, SAM局部+, Ki-67阳性率3%。

2.4 治疗与预后 AF因高复发及易局部侵犯, 以手术为主的个体综合化治疗为原则, 辅助放化疗、激素治疗及保守性治疗等。手术首次彻底切除是预防复发的关键, 主张切除距肿瘤边缘2~3cm的部分的正常组织^[11]。头颈部因, 有重要的血管和神经解剖复杂, 手术难度较大, 彻底切除较困难, 手术切缘阳性率较高。有学者主张对手术切缘阳性的患者术后给予放疗可获得良好的预后^[1]。对于手术切缘阴性者不主张放疗, 避免放疗诱发的并发症^[11]。化疗、激素治疗等仅为不能耐受手术或放疗或为进一步手术治疗做准备。

参考文献

- [1] 刘志萍, 罗京伟, 徐国镇. 头颈部侵袭性纤维瘤病放射治疗研究进展[J]. 癌症进展, 2016, 14(4): 304-307.
- [2] 郝光宇, 张静, 姚沉非, 等. 腹外型韧带样纤维瘤病的CT、MRI

表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2016, 14(4): 84-86, 93.

- [3] 洪洋, 于天宇, 孙辉, 等. 甲状腺乳头状癌合并侵袭性纤维瘤病1例报道[J]. 中国实验诊断学, 2017, 21(9): 1642-1644.
- [4] de Bree E, Zoras O, Hunt J L, et al. Desmoid tumors of the head and neck: a therapeutic challenge[J]. Head Neck, 2014, 36(10): 1517-1526.
- [5] 周建军, 周康荣, 曾蒙苏, 等. 韧带样型纤维瘤病的CT和MR诊断[J]. 中国医学影像技术, 2007, 23(11): 1700-1702.
- [6] Gluck I, Griffith K A, Biermann J S, et al. Role of radiotherapy in the management of desmoid tumors[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2011, 80(3): 787-792.
- [7] 梁静, 刘松, 朱斌, 等. 全身不同部位韧带样型纤维瘤病的CT及MRI表现[J]. 中国医刊, 2017, 52(8): 90-94.
- [8] 谢丽芬, 梁长虹, 李景雷. 韧带样型纤维瘤病的CT、MRI表现[J]. 实用放射学杂志, 2015(1): 116-120.
- [9] 张忠林, 梁长虹, 刘于宝, 等. 韧带样型纤维瘤病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.
- [10] 马冬捷, 张志庸, 李单青. 侵袭性纤维瘤病的诊治进展[J]. 北京医学, 2015(3): 272-275.
- [11] 杨丹, 崔英丽, 李森, 等. 腹壁侵袭性纤维瘤病误诊1例并文献复习[J]. 中国实验诊断学, 2017, 21(2): 338-339.

(本文图片见封二)

【收稿日期】2018-02-11

颈部侵袭性纤维瘤病1例并文献复习*

(图片正文见第106页)

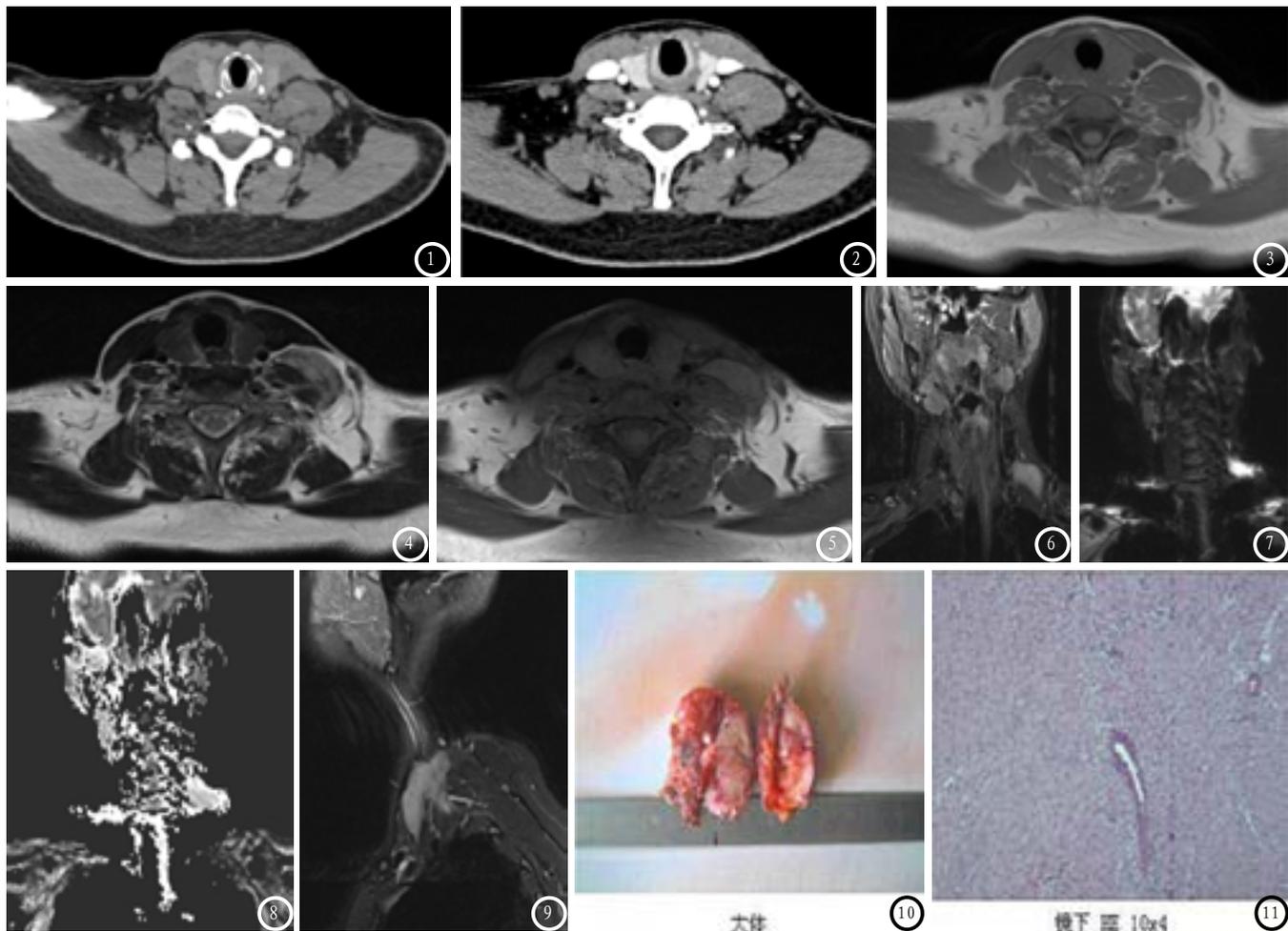


图1-2 颈部CT平扫示左侧颈根部颈总动脉及颈内静脉外后方见团块状软组织密度影，密度不均匀，病变内侧边界欠清(图1)；颈部CT增强病变动脉期轻度强化(图2)。**图3-9** 颈部MRI示横轴位T₁WI呈等信号(图3)；横轴位T₂WI呈高信号(图4)，局部可见条片状低信号；T₁压脂呈等信号(图5)；颈部MRI冠状位T₁WI呈高信号(图6)；冠状位DWI呈高信号(图7)；冠状位ADC呈高信号(图8)；矢状位T₁WI呈高信号(图9)。**图10-11** 大体所见：灰红不规则组织一块，体积4*4*3cm，表面附少许脂肪组织，剖开切面见一肿物，体积3.5*3.5*2.5cm，切面灰白质；镜下所见：(颈部)梭形细胞肿瘤，局部浸润性生长，瘤细胞排列较密集，异型性不著，核分裂像少见，符合侵袭性纤维瘤病/韧带样瘤。