

论 著

腹外型韧带样纤维瘤病的CT、MRI表现

苏州大学附属第一医院影像中心
(江苏 苏州 215006)郝光宇 张 静 姚沉非
胡 粟 朱 默 王希明
胡春洪

【摘要】目的 分析腹外型韧带样纤维瘤病(extra-abdominal desmoid-type fibromatoses)的CT与MRI表现,以提高对该疾病的影像学诊断水平。**方法** 回顾性分析经病理证实的24例腹外型韧带样纤维瘤病的CT和MRI表现,并与临床资料及组织病理学对照分析。搜集腹外型韧带样纤维瘤病共24例,24患者均行影像学检查,其中20例行MRI检查,增强15例;10例行CT检查,增强2例,其中6例同时行CT、MRI检查。对肿瘤的部位、大小、形态边缘、CT密度、MRI信号及强化方式进行分析。**结果** 24例患者中,14例位于四肢,4例位于胸壁,颈部2例、臀部2例、蝶窦1例,脊柱旁1例。最小径1.9cm,最大径11.2cm,呈椭圆形6例,不规则分叶状18例,边缘清晰5例、模糊19例,14例(58.3%)包绕血管神经,16例(66.7%)有骨膜粘连,3例侵犯骨质(12.5%)。CT显示,10例病灶均呈稍低密度,密度均匀,瘤内未见明显钙化、坏死,2例增强检查呈中等强化。MRI显示,T1WI呈等或稍低信号,T2WI呈高于肌肉低于脂肪信号,增强扫描均呈中等或明显不均匀强化,并随着各期相渐进性强化。其中13例(65%)可见条索状或小斑片状T1W及T2WI低信号,增强后未见强化。**结论** 腹外型韧带样纤维瘤病是一种少见的中间型软组织肿瘤,CT、MRI表现具有一定特征性,因此对其术前明确诊断及预后监测具有重要价值。

【关键词】 磁共振成像;体层摄影术;韧带样纤维瘤病**【中图分类号】** R322.7+3**【文献标识码】** A**DOI:** 10.3969/j.issn.1672-5131.2016.04.026

通讯作者: 胡春洪

CT and MRI Features of Extra-abdominal Desmoid-type Fibromatoses

HAO Guang-yu, ZHANG Jing, YAO Chen-fei, et al., Image Center, the First Hospital Affiliated to Suzhou University, Suzhou 215006, Jiangsu Province, China

[Abstract] Objective To study the CT and MRI findings of extra-abdominal desmoid-type fibromatoses and improve its diagnostic accuracy. **Methods** The data of 24 patients with pathologically proved extra-abdominal desmoid-type fibromatoses were collected. Among all the 24 cases, 9 males and 15 females, median age is 46.5 years old. 21 cases were primary, 3 cases were secondary. 10 cases underwent CT examination (2 cases with enhanced), 20 cases MRI examination (15 case with enhanced), with both 6 patients. Image findings were evaluated in relation to the following: location, size, morphology, margin, CT density, MRI signal and enhancement pattern. **Results** Masses were located in limbs (14 cases), chest wall (4 cases), cervical part (2 cases) and buttocks (2 cases), sphenoid sinus (1 cases), paravertebral gutter (1 cases). Lesions were 1.9~11.2cm in size, including oval round masses in 6 cases and lobular masses in 18 cases, the majority (19/24) of lesions demonstrated ill defined circumscribed border. Neurovascular involvement was detected in 14 tumors (58.3%), periosteal adhesion was seen in 16 tumors (66.7%) and bone destruction was detected in 3 cases (12.5%). 10 cases performed CT examinations, without necrosis and calcification, were slightly low density, 2 cases demonstrating moderate enhancement. Compared with the muscle signal, the lesions showed slightly low signal on T1WI and showed high and low mixed signal on T2WI. After contrast enhancement, the lesions showed moderate enhancement. The stripe and patchy non-enhanced structures with low signal intensity on both T1WI and T2WI were seen in 13 cases (65%). **Conclusion** Extra-abdominal desmoid-type fibromatoses is a rare intermediate soft tissue tumor. With the CT and MRI findings of lesions specific, CT and MRI examinations have important value in diagnosis and monitor after operation.

[Key words] MRI CT Desmoid-type Fibromatoses

韧带样纤维瘤病(desmoid-type fibromatoses, DF)是一种罕见的中间型纤维母细胞或肌纤维母细胞性肿瘤,以女性多见,发病率约为男性的2倍^[1]。由于其具有局部侵袭、局部复发、但不向远处转移的特征,因此韧带样纤维瘤病的早期诊断对临床治疗过程及预后监测均有重要价值。笔者搜集24例经手术和病理证实的腹外型韧带样纤维瘤病的完整资料并结合相关文献探讨其影像学表现及临床特点,旨在提高对该疾病的认识和影像诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 搜集我院2010年5月至2014年8月期间收治的腹外型韧带样纤维瘤病患者资料24例。男9例,女15例,年龄15~72岁,中位年龄46.5岁,其中原发性21例,复发性3例。病程长短不一,最短1月,最长7年,临床主要表现为无痛性肿块16例,局部疼痛8例,其中6例伴有活动受限。

1.2 仪器与方法 24例行CT检查10例,MRI检查20例,其中6例同时行CT、MRI检查。CT扫描机型为Siemens Somatom Definition双源CT机及Siemens Somatom Sensation 64排CT机,进行螺旋CT容积扫描,扫描参数:100/120kV,240~330mAs,层厚与层距5~8mm,薄层重建

层厚和层间距1mm。增强检查采用高压注射器经肘前静脉注射非离子型对比剂欧乃派克(350mgI/ml), 剂量1.0~1.5ml/kg, 注射流率3ml/s。

MR扫描机型为GE Signa 3.0 T磁共振成像系统。根据发病部位不同, 采用不同的线圈。常规扫描采用快速自旋回波序列(FSE), 平扫包括矢状位、横断位T1WI(TR 450~600ms, TE 14ms)、T2WI(TR 3000~4500ms, TE 90~120ms), 矢状位或冠状位脂肪抑制序列(STIR序列或频率选择脂肪抑制序列)(TR 2800~3200ms, TE 42~150ms)。增强扫描采用对比剂Gd-DTPA, 经肘静脉注射, 注射速率为3ml/s, 采集横断位、矢状位、冠状位T1WI图像。

2 结果

本组共24例, 其中发生于四肢14例(肩部2例, 上臂3例, 大腿7例, 小腿1例, 足1例), 位于胸壁4例, 颈部2例、臀部2例、蝶窦1例, 脊柱旁1例。瘤体长径约1.9~11.2cm, 平均5.2cm。其中6例呈椭圆形, 18例呈不规则分叶状, 沿筋膜浸润性生长, 边缘清

晰5例、模糊19例。14例(58.3%)包绕血管神经, 16例(66.7%)有骨膜粘连, 3例侵犯骨质(12.5%)。

10例行CT扫描, 肿瘤平扫均呈稍低密度, CT值约31~38Hu, 内部密度均匀, 略低于肌肉, 瘤内未见明显坏死及钙化。增强扫描2例, 表现为轻度强化。MRI表现: 20例患者行MRI平扫及增强扫描, T1WI上瘤体表现为等信号9例, 稍低信号11例; T2WI上肿瘤均呈不均匀高信号(信号介于肌肉与脂肪组织之间)。13例肿瘤内部在T1WI、T2WI及T2WI抑脂序列上均显示少量条索状或小斑片状低信号, 增强后无强化, 见图1-14。

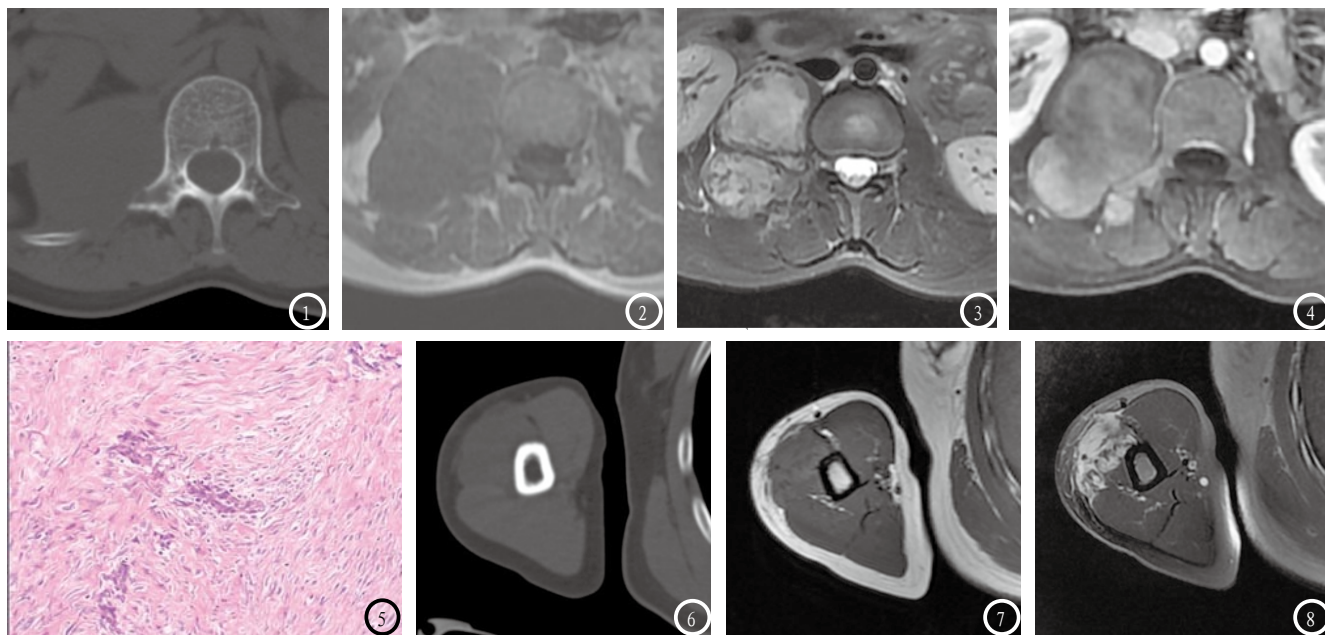
3 讨论

韧带样型纤维瘤病, 又称硬纤维瘤、韧带样瘤、侵袭性纤维瘤病, 是一种起源于筋膜和肌肉、腱膜的罕见良性纤维增生性病变, 发病率占人群3~4/1000000^[1]。1938年, Muller首次提出并命名, 随后1864年Sanger进而提出鉴别要点且沿用至今^[2]。韧带样型纤维瘤病虽为良性, 但术后复发率高,

且往往呈侵袭性生长, 若发生在重要器官周围可导致死亡^[3]。2013年WHO软组织肿瘤分类标准中将其归类为来源于纤维母细胞或肌纤维母细胞性肿瘤, 为交界性软组织肿瘤。最新研究表明, 肿瘤的发生机制与B-catenin基因突变导致的Wnt信号转导通路异常以及APC基因片段的低表达有关^[4]。后者更是腹内型韧带纤维瘤病合并Gardner's综合征的常见原因。

依照其发病部位, Rampone等^[5]将其主要分为三型: 腹外型、腹内型、腹壁型。三型中腹外型最多(50%~60), 之后依次为腹壁型(25%), 腹内型(15%)。腹外型韧带样纤维瘤病于全身骨骼肌及骨骼均可发生, 其中四肢最多, 占总数的35~42%, 胸背部占10~15%, 位于骨骼者罕见^[6]。本组24例腹外型病例中, 包含四肢14例, 4例位于胸壁, 颈部2例、臀部2例、蝶窦1例, 脊柱旁1例。

腹外型韧带样纤维瘤病CT上呈等或稍低密度, 密度可均匀或不均匀, 极少见钙化、坏死。形态上呈不规则形分叶状肿块, 可跨越筋膜间室生长, 浸润周围软组织, 易与神经血管束或骨质粘



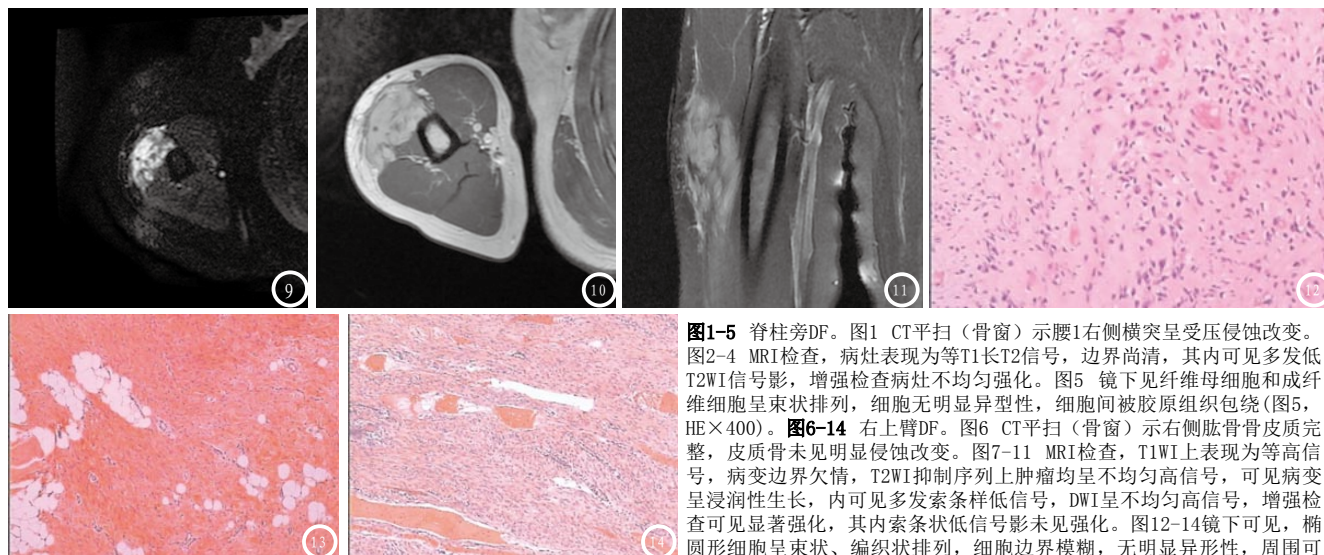


图1-5 脊柱旁DF。图1 CT平扫(骨窗)示腰1右侧横突呈受压侵蚀改变。图2-4 MRI检查,病灶表现为等T1长T2信号,边界尚清,其内可见多发低T2WI信号影,增强检查病灶不均匀强化。图5 镜下见纤维母细胞和成纤维细胞呈束状排列,细胞无明显异型性,细胞间被胶原组织包绕(图5, HE×400)。图6-14 右上臂DF。图6 CT平扫(骨窗)示右侧肱骨骨皮质完整,皮质骨未见明显侵蚀改变。图7-11 MRI检查, T1WI上表现为等高信号,病变边界欠清, T2WI抑制序列上肿瘤均呈不均匀高信号,可见病变呈浸润性生长,内可见多发索条状低信号, DWI呈不均匀高信号,增强检查可见显著强化,其内索条状低信号影未见强化。图12-14镜下可见,椭圆形细胞呈束状、编织状排列,细胞边界模糊,无明显异型性,周围可见大量胶原纤维,细胞间质可见黏液样变性(图12, HE×400),部分病灶周围可见脂肪细胞(图13)及新生血管(图14)。

连。胸壁的病灶可向内侵犯邻近胸膜及相邻的肋骨骨质,即可表现为骨膜反应及边缘侵蚀样改变,又可呈溶骨性骨质破坏。发生于颈部的病变常位于锁骨上窝及颈部肌肉间,可压迫或侵蚀血管神经束,甚至侵蚀性破坏颈椎^[7]。本组CT病例均表现为稍低密度,8例与周围肌肉组织分界不清,6例可见骨膜粘连,符合其侵袭性生长的特点,其中1例为术后复发。1例(图1-5)发生于胸12-腰4脊柱旁,病变呈分叶状稍低密度,内部可见稍高密度分隔影,右侧附件边缘可见侵蚀,增强扫描表现为中度渐进性强化。

MRI对于发生于骨骼肌肉系统的肿瘤有很好的敏感性,并且可以显示肿瘤的组织成分及肿瘤的侵袭性等肿瘤的特异性影像学表现。韧带样纤维瘤病的MRI表现较具特征性,主要特点:①病变好发于肌肉、肌间隙内,长轴与肌纤维走行多平行,沿解剖间隙生长,常累及多块肌肉,可包绕、浸润肌肉及其筋膜、神经血管束;②肿瘤在T1WI、T2WI上信号多变, T2WI上以不均匀高信号为主,这可能与肿瘤中富含胶原、黏液成分或细胞密集程度有

关。STIR上呈明显高信号,有助于明确肿瘤的范围。索条状或斑片状长T1WI短T2WI信号影为其特征性表现(图6-14),这反映了肿瘤内部的致密胶原纤维或低细胞密集区域。肿瘤内极少见坏死或钙化,在T1WI、T2WI上的高信号区域往往代表继发于肌肉萎缩后增多的脂肪组织^[8];③增强检查呈不均匀渐进性强化,这主要与DF富含增生的梭形纤维母细胞和胶原纤维,质地坚韧且灶内主要为细小毛细血管网,故对比剂进入病灶流率较慢,强化峰值延迟^[9]。本研究20例中,13例可见肿瘤内T1WI、T2WI上条索状片状低信号,行增强检查15例,均表现为持续性强化,与文献报道一致。由于韧带样纤维瘤病的复发率较高,故杜恒峰等认为,为了明确显示肿瘤及其范围,在术前MR检查及术后复查时,增强扫描都是必须的,以尽可能避免小病灶的遗漏^[10]。

虽然DF影像表现有一定特点,但常规MRI检查往往难以将其与其他恶性软组织肿瘤相鉴别^[11]。考虑到诊疗方案的选择,误诊将会导致严重的后果,延误病程。DF与软组织肉瘤都具有侵

袭性生长的特点,但后者生长迅速,但瘤内多伴囊变、坏死,甚至出血、钙化^[12],对邻近骨质破坏侵蚀,非压迫性改变,且病理上核异形性多见,前者则不具有这些特征。另外,DF还需与软组织血管瘤鉴别。血管瘤是一种常见的软组织占位,发生在体表的血管瘤一般较软,CT平扫呈等或稍高密度,增强扫描动脉期强化程度与同层邻近血管密度相似,强化程度较DF显著。MRI检查T2WI上可见扩张迂曲的流空信号、血栓形成或陈旧出血信号。而DF质韧,很少伴有出血,动脉期强化程度低于血管瘤^[13]。此外,DF还需与恶性纤维组织细胞瘤(MFH)、结节性筋膜炎及胸膜间皮瘤鉴别,发生在骨骼的病灶有时要与骨巨细胞瘤等相鉴别^[14]。

综上所述,腹外型韧带样纤维瘤病,常累及四肢、胸壁、颈肩部等部位深部肌层间隙,边界多不清,呈不规则形及分叶状生长的特性,坏死囊变少见。CT、MRI表现多样,CT能清楚显示肿块的部位、内部细微结构及与周围组织的关系;

(下转第 93 页)