

论 著

腹盆部韧带样纤维瘤的影像学表现与病理对照分析*

1. 广州医科大学附属第三医院放射科 (广东 广州 510150)

2. 广州市中医医院放射科 (广东 广州 510130)

董天发¹ 吴美仙² 刘 伟¹
麦 慧¹ 陈永露¹ 曹 晶¹

【摘要】目的 探讨CT及MRI在腹盆部韧带样纤维瘤 (desmoid fibromatosis, DF) 诊断中的应用价值。**方法** 回顾性分析13例经手术病理证实腹盆部DF患者的CT、MRI资料和病理结果, 其中 4例行CT检查, 6例行MRI检查, 3例同时行CT、MR检查。**结果** 7例病变位于腹壁、2例位于腹腔内, 4例位于盆部肌间隙跨坐骨大孔或闭孔向盆腔蔓延。CT表现: 平扫7例为软组织密度, 与邻近肌肉相近, 未见钙化、坏死, 3例内见条索状稍高密度影, 增强扫描均匀或不均匀强化。MRI表现: 与肌肉相对比, T1WI上 7例表现为不均匀等低信号, 2例为均匀等信号, T2WI上病灶信号不均匀, 呈高信号或略高信号, 7例内可见条索状低信号区, 增强扫描8例呈中等或明显不均匀强化, 1例轻度强化, 其中长T1短T2信号区未见强化。组织病理学上肿瘤组织内成纤维细胞、纤维母细胞呈束状、编织状排列, 细胞间胶原组织包绕, 偶见核分裂。**结论** 腹盆部DF的CT和MRI表现有一定的特征性, 对其术前诊断有重要的价值; MRI优于CT, 能更好的显示肿瘤内部结构及周围神经、血管、深部脏器等结构的关系。

【关键词】 韧带样纤维瘤; 体层摄影术; X线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R738. 6; R445. 2; R445. 3

【文献标识码】 A

【基金项目】 广东省医学科学技术研究基金项目 (A2015103)

DOI: 10. 3969/j. issn. 1672-5131. 2016. 11. 027

通讯作者: 吴美仙

The Comparative Analysis between the Imaging Findings and Pathological result of Abdominal and Plevic Desmoid Fibromatosis*

DONG Tian-fa, WU Mei-xian, LIU Yi, et al., Department of Radiology, The Third Affiliated Hospital of Guangzhou University, Guangzhou 510150, Guangdong Province, China

[Abstract] Objective To investigate diagnostic value of CT and MRI in abdominal and plevic demoid fibromatosis(DF). **Methods** To analyze the CT and MRI images of 13 patients with DF confirmed by operations and pathology retrospectively. Four patients underwent CT scan, 6 patients underwent MR scan, 3 patients underwent both CT scan and MR scan. **Results** Seven cases of DF were located in the abdominal wall, 2 cases in the abdominal cavity, 4 cases in spatium intermuscula of pelvic crossed foramen ischiadicum majus or obturator spreading to the pelvic cavity. CT examination revealed: 7 cases with plain CT scan showed soft tissue density similar to muscle without calcification and necrosis, 3 cases with linear or reticular slightly high density, all tumors were homogeneous or heterogeneous enhancement. MRI examination revealed: compared with muscle, 7 cases showed inhomogeneous low signal and 2 cases homogeneous iso-signal on T1WI; all cases showed inhomogeneous high or slightly high signal and 7 cases with linear or reticular low signal area on T2WI. Eight cases showed moderately or obviously inhomogeneous enhancement, 1 case showed mild enhancement, and no enhancement in long T1 and short T2 signal area after contrast administration. Histopathologically, the arrangement of tumor tissue was composed of fiber cells and fibroblast arranged in cords and weaves, intercellular collagen tissue wrapping, and occasionally nuclear fission. **Conclusion** Demoid fibromatosis of the abdomen and plevic have certain CT and MRI characteristics, which have important value for the preoperative diagnosis, but MRI is superior to CT, which could better show the internal structure of tumor and the relationship of peripheral nerve, blood vessel, deep organs around the tumor.

[Key words] Desmoid Fibromatosis; Tomography; X-ray Computed; Magnetic Resonance Imaging; Pathology

韧带样纤维瘤是一种罕见的具有局部侵袭性的成纤维细胞肿瘤, 又称为硬纤维瘤或侵袭性纤维瘤病。2013年世界卫生组织有关软组织肿瘤的类型中, 将此病变划分为成纤维细胞或肌纤维母细胞肿瘤类型^[1]。腹盆部DF通常表现为质坚韧、边界清楚或边界不清的深部软组织肿块, 组织病理学介于良性纤维增殖性病变与低级别纤维肉瘤之间, 但其生物学行为具有局部侵袭性、高复发率。目前, 对于腹盆部DF的影像学报道较少, 笔者在复习了国内外文献的基础上, 回顾性分析经病理证实的13例腹盆部DF患者的CT和MRI资料, 探讨其影像学表现及病理特征, 旨在提高该部位DF的诊断准确率。

1 材料和方法

1.1 一般资料 收集我院及孙逸仙纪念医院2011年6月至2015年12月经手术或穿刺病理证实的13例腹盆部DF患者CT、MRI资料, 男3例, 女10例, 年龄18~55岁, 中位年龄37岁, 其中2例6~9月内复发。本组病例中4例接受CT检查、6例接受MRI检查、3例同时行CT、MR检查, 除1

例MR检查外其它均行增强扫描。

1.2 CT扫描方法及三维重建技术 采用Toshiba Aquilion 64层螺旋CT进行平扫和多期增强扫描,层厚5mm,层间距5mm,螺距0.8,准直器64×0.625,感兴趣区多平面重建。采用非离子型碘对比剂碘海醇60~80ml,Medrad双筒高压注射器,流速2.5~3.0ml/s。

1.3 MRI扫描参数 采用PHILIPS Achieva 3.0T超导磁共振成像系统,体线圈,常规扫描系列包括T1WI自旋回波、T2WI快速自旋回波、T2WI-SPAIR及脂肪抑制e-THRIVE动态增强扫描。T2WI: TR 1250ms, TE 70ms,层厚4mm,层间距1mm,矩阵284×225,FOV 360×240mm,采集次数2,并行SPAIR脂肪抑制序列; T1WI: TR 550ms, TE 8ms,层厚5mm,层间距1mm,矩阵284×225,FOV 300×300mm,采集次数2;对比剂Gd-DTPA0.1~0.2mmol/Kg,注射流率约2.5~3ml/s,采用e-THRIVE脂肪抑制系列行横断位动态增强扫描及冠状位、矢状位增强扫描。

2 结果

2.1 病灶部位、大小、生长方式 7例病变位于腹壁(5例有妊娠或腹部手术史)、2例位于腹内,4例位于盆部肌间隙并通过坐骨大孔或闭孔向盆腔蔓延(3例右侧、1例左侧);病变最大径3.4~17.3cm,平均8.5cm。6例类圆形或椭圆形、7例形态不规则;3例边界清楚(图5),10例边界模糊不清(图2);2例为术后6~9个月内复发。2例见完整包膜,11例向周围浸润性生长,4例包绕周围血管束、3例累及坐骨神经(图1-3),3例跨坐骨大孔(图1-3)1例

跨闭孔向盆腔内生长,1例侵犯周围小肠(图9-11),本组病例中未见明确骨质破坏。

2.2 CT、MRI平扫及增强 7例病变CT平扫为软组织密度,CT值约为30~45HU;2例主要累及腹壁肌肉,2例贴着腹壁生长(图5),密度均匀,略低于、等于或略高于邻近肌肉密度;3例位于臀部并沿坐骨大孔向盆腔浸润生长,密度不均匀,内见条索状稍高密度影(图1-3),增强扫描瘤灶呈渐进性中度以上均匀或不均匀强化(图3、5-8),条索状稍高密度影未见强化。MRI T1WI上7例为不均匀等低信号,2例为均匀等信号;T2WI信号不均匀,表现为略高或高信号,其中7例内见条索状、斑片状低信号区(图2、10),T2WI/SPAIR示瘤灶内不含脂肪成分;增强扫描8例呈渐进式中度以上不均匀强化,1例仅轻度强化,其中T1WI、T2WI上条索、斑片状低信号区增强扫描未见强化(图3、11)。

2.3 CT、MRI与病理对照 大体观呈灰白色、质坚韧肿块,2例包膜完整,11例包膜不完整,与周围组织分界不清;光镜下显示肿瘤主要由不同比例的纤维母细胞和胶原纤维组成,纤维母细胞交错或旋涡状排列,周围胶原纤维束围绕,肿瘤中未发现囊变或坏死。细胞缺乏核深染、细胞异型性,有丝分裂水平低(见图4)。DF病理特点与CT、MR表现对比表明,CT所见条索状稍高密度影及MRI上长T1短T2信号区,镜下为较少的纤维母细胞和较密集的胶原纤维组成。此外,T2WI稍高、高信号区域为不同比例的纤维母细胞、粘多糖、增生血管等组成,纤维母细胞、粘液成分越丰富,T2WI信号越高。

3 讨论

3.1 腹盆部DF的分类、病因 韧带样纤维瘤1938年由Mueller命名,具有局部侵袭性和复发性生物学行为,一般不发生远处转移。DF分为表浅型和深部型,有学者将发生于腹盆部深部组织这种侵袭性纤维瘤根据解剖部位分为腹外型、腹壁型、腹内型^[2]。腹外型主要累及盆部骨肌系统,沿解剖间隙浸润性生长,腹壁型累及腹壁肌肉膨胀性生长为主,而腹内型相对少见,主要累及肠系膜、腹膜后。DF发病部位与年龄有关,儿童好发于四肢,成年人好发于躯干^[3],本组腹盆部DF中无1例为儿童,与文献报道一致。

韧带样纤维瘤病因仍未清楚,目前研究情况表明,是一个多因素的致病过程,其发生与妊娠、创伤、腹腔或盆腔手术、家族性腺瘤样息肉病和Gardner综合征有关。大约10%的家族性腺瘤样息肉病、三分之一的Gardner综合征病人患有此病。研究证明一部分韧带样纤维瘤的5号染色体上有腺瘤样息肉大肠杆菌基因突变,其作用是对B-连环蛋白的调控,韧带样纤维瘤中这种蛋白的升高,促进了肿瘤的增殖^[4-5]。

3.2 腹盆部DF的临床特点 DF主要有膨胀性、浸润性两种生长方式。膨胀性生长者多呈圆形或类圆形,边界多较清楚,包膜完整或不完整;浸润性生长者形态不规则,边界不清楚,破坏间室屏障,跨解剖间隙生长常见,可与周围血管神经束黏连甚至包绕^[6,8],本组4例(4/13)以此种生长方式生长。结合文献分析,腹外型DF多呈浸润性生长,并粘连或包绕周围血管、神经,而腹壁型或腹内型多为膨胀性生长,

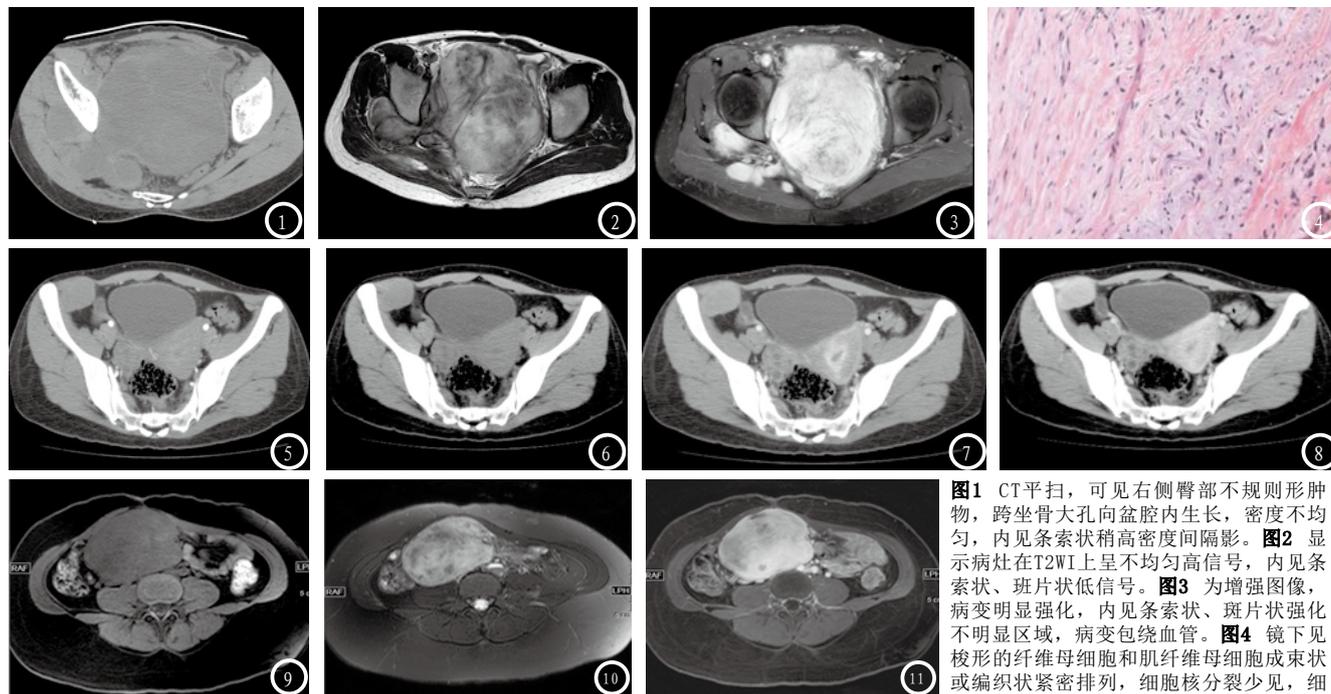


图1 CT平扫, 可见右侧臀部不规则形肿物, 跨坐骨大孔向盆腔内生长, 密度不均匀, 内见条索状稍高密度间隔影。图2 显示病灶在T2WI上呈不均匀高信号, 内见条索状、斑片状低信号。图3 为增强图像, 病变明显强化, 内见条索状、斑片状强化不明显区域, 病变包绕血管。图4 镜下见梭形的纤维母细胞和肌纤维母细胞成束状或编织状紧密排列, 细胞核分裂少见, 细胞外大量胶原包绕, 胶原不同程度瘢痕纤维化并可见扩张的裂隙, 背景见增生血管、黏液样结构, 肿瘤坏死、液化不明显。图5 病变位于右侧腹内斜肌内侧卵圆形等密度肿块, 密度均匀, 与邻近肌肉边界欠清, 图6-8分别为病灶增强扫描动脉期、静脉期、延迟期, 呈渐进式均匀强化。图9-11 图中腹部肿块呈卵圆形, 部分边界与小肠分界不清, T1WI呈等低信号, T2WI呈高信号, 内见特征性低信号区, 不均匀明显强化。

可能与邻近组织解剖空间大小有关。

Hayry等认为腹盆部DF多发生于腹壁, 创伤、怀孕、雌激素与其形成有关, 从青春期到40岁, 以育龄期经产妇多见^[7]。本组腹盆部DF中11例为原发, 2例复发。腹外型占30.8%4例(4/13), 腹壁型占53.9%(7/13), 腹内型占15.3%(2/13), 以腹壁型多见, 女性占76.9%(10例), 中位年龄37岁, 符合文献报道。

DF组织学为良性肿瘤, 但具有局部侵袭性和高复发率生物学行为, 主要原因是肿瘤组织与周围正常肌纤维呈指状交叉, 类似“触须”状。刘庆余等认为DF术后复发率高达65%, 其高复发率主要与肿瘤体积、生长方式和病灶边缘是否完全切除有关^[8]。腹外型DF以浸润性生长方式为主, 更具有侵袭性, 容易复发, 本组2例(2/4)位于盆部肌间隙病例6~9月内术后复发。

3.3 腹盆部DF的 CT、MR特征及其与病理相关性

CT软组织分

辨力较差, DF平扫主要表现为边界清楚或不清楚、向周围膨胀性或浸润性生长软组织肿块, 与邻近肌肉密度接近, 较均匀, 部分瘤灶内可出现条索状稍高密度分隔, 一般无出血、液化坏死, 无钙化, 这与腹盆部深部其它软组织肿瘤不同。本组3例盆部肌间隙瘤灶出现条索状稍高密度间隔, 肿瘤内这种条索形稍高密度间隔镜下为较少的纤维母细胞和较密集的胶原纤维组成。DF多期增强扫描大部分呈渐进式中度以上强化, 主要原因是肿瘤由增生的纤维母细胞、胶原纤维和细小丰富的毛细血管网组成, 而无粗大的动静脉, 对比剂进入瘤灶内流速缓慢, 故强化峰值延迟。

MRI具有良好的软组织分辨率及任意平面成像能力, 能更好的反应肿瘤内部结构及周围血管、神经、深部脏器等结构的关系。与肌肉对比, T1WI上DF多表现为不均匀等低信号(本组7例)或均匀等信号(本组2例); T2WI信号多变, 大多为不均匀高信号或略高

信号, 少数为均匀高信号, SPAIR未见脂肪信号衰减; DF强化方式多样, 多数表现为渐进式不均匀、中度以上强化, 少数表现为轻度强化。DF强化方式及T2WI信号多样性反映了肿瘤内部胶原纤维束、纤维母细胞、粘多糖的分布和比例不同的病理特点, 也可能与肿瘤所在的时期有关^[9-10]。如果瘤灶内纤维母细胞、粘多糖含量丰富, 细胞含水量较高, 而胶原纤维含量低, 则T1WI表现为较均匀低信号, T2WI表现为较高信号, 增强后明显强化; 胶原纤维成份增多, 则T1WI、T2WI信号混杂, 出现的条索状、斑片状低信号区, 此低信号区为聚集密实的胶原纤维, 增强扫描该低信号区未见强化, 本组病例7(7/9)例出现该低信号区, 对照手术标本病理检查, 符合文献报道; 胶原纤维进一步沉积, 纤维母细胞数量、体积下降, 细胞间隙缩小, 含水量减低, 则T1WI、T2WI信号减低, 增强后轻度强化^[10-11]。

(下转第 102 页)