

论 著

腹壁韧带样型纤维瘤病CT和MR表现及病理分析

郑州大学附属洛阳中心医院影像科
(河南 洛阳 471000)

高志翔 周旭峰 何莎莎
李华丽 刘 林

【摘要】目的 探讨腹壁韧带样型纤维瘤病的CT和MR表现及病理基础,旨在提高对本病的认识。**方法** 回顾性分析17例经手术及病理证实的韧带样型纤维瘤病的影像及病理结果。**结果** 17例病例共发现21个病灶,其中单发15例,多发2例。病变位于上腹壁5个,下腹壁16个。病灶呈梭形或椭圆形18个,不规则形3个。其中16个边界清楚,4个边界不清,1个部分不清。浸润性生长5个,其中跨肌间隙3个;膨胀性生长16个。CT检查,共发现病灶17个。与肌肉密度对比,平扫呈等密度8个,稍低密度8个,等低混杂密度1个。增强扫描以中等以上渐进性强化为主,强化均匀(12/17),不均匀(5/17)。MRI检查发现病灶4个,T1WI呈较均匀等信号,T2WI及其脂肪抑制序列呈不均匀稍高或较高信号。增强后呈不均匀显著强化,强化程度高于肌肉。3例病灶内各序列见条带状低信号影,增强后无明显强化。病理上肿瘤多由纤维母细胞和肌纤维母细胞组成,内部见致密纤维组织及胶原组织,常伴有灶性淋巴细胞浸润、粘液样变性、玻璃样变性、小血管增生扩张和出血。**结论** 腹壁韧带样型纤维瘤病的CT和MRI表现有一定特征性,反应了其病理特征,对本病诊断有重要价值。

【关键词】 韧带样纤维瘤病;计算机体层成像;磁共振成像;病理分析

【中图分类号】 R445.2; R735.5

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2018.02.014

通讯作者:高志翔

CT and MR Findings of Abdominal Desmoid-type Fibromatoses with Pathological Analysis

GAO Zhi-xiang, ZHOU Xu-feng, HE Sha-sha, et al., Department of Radiology, Luoyang Central Hospital Affiliated of Zhengzhou University, Luoyang 471000, Henan Province, China

[Abstract] Objective To investigate the CT and MRI features and pathologic basis of abdominal desmoid-type fibromatoses and improve the understanding of the disease.

Methods The images and pathologic results of 17 DF cases proved by surgery and pathology were retrospectively analyzed. **Results** 21 lesions were found in 17 cases, among which 15 cases were single and 2 cases were multiple. 5 lesions were located in the abdominal wall and 16 lesions were located under the abdominal wall. 18 lesions displayed fusiform or elliptic and three lesions were irregular shape. The border of 16 lesions were clear, 4 lesions were unclear, and one lesion was not clear. 5 foci grew aggressively, 3 of which crossed the muscle clearance, while 16 lesions grew expansively. 17 lesions were found on CT, among which 8 lesions were equal to the density of muscle, and 8 were slightly lower than the density of muscle, 1 was mixed density. Most lesions exhibited gradually moderate or obvious enhancement on post-contrast CT. 12/17 were homogeneous, 5/17 were heterogeneous. 4 lesions were found on MRI, which were homogeneous signals on T1WI and high signals or slightly higher signals on T2WI and Fat suppression. The lesions were uneven significant enhancement. The degree of strengthen was higher than the muscle. 3 cases of lesions found low band signal in each sequence and without reinforcement on post-contrast MRI. Tumor was composed of fibroblasts and myofibroblasts on pathologically, among which fibrous tissue and collagen tissue were found, accompanied by focal lymphocytic infiltration, myxoid degeneration, hyaline degeneration, hyperplasia of small vessel expansion and bleeding. **Conclusion** Abdominal DF has some characteristics which reflected its pathological characteristics on CT and MRI, CT and MRI has important significance for its diagnosis.

[Key words] Desmoid-type Fibromatoses; Compute Tomograph; Magnetic Resonance Imaging; Pathology

韧带样型纤维瘤病(desmoid-type fibromatoses, DTF)又称硬纤维瘤、侵袭性纤维瘤病、肌腱膜纤维瘤病,是一类少见的良性纤维母细胞/肌纤维母细胞性肿瘤,起源于肌肉、腱膜或深筋膜,属于深部纤维瘤病^[1]。DTF具有局部侵袭性,影像表现与软组织恶性肿瘤或炎性病变相似,术前准确诊断有一定难度。本文收集经手术病理证实的腹壁DTF 10例,回顾性分析其CT和MRI图像,探讨其影像学特点,以提高对本病的诊断水平。

1 资料与方法

1.1 临床资料 回顾性分析2004年3月至2014年3月本院经手术病理证实的17例腹壁DTF患者资料,均为女性,年龄22~42岁,平均年龄30.2岁。均为已婚女性,15例有生育史,其中7例发病1~2年前行剖宫产;2例有其他腹壁手术史。病程1个月~3年,均为原发。患者均表现为腹壁肿物,质地中等或质硬,边界清或不清,常与周围组织粘连,活动度较差,表面皮肤无异常;其中肿物逐渐增大8例,伴轻微疼痛5例,1例肿块经期时疼痛明显。

1.2 检查方法 行CT检查(平扫和增强)13例, MRI检查(平扫和增强)4例。

CT检查采用东芝Aquilion one320螺旋CT扫描仪, 行轴位平扫和三期增强扫描。扫描参数: 管电压120kV, 采用自动管电流调节技术, 层厚、层距均为5mm, 重建层厚为1.25mm。扫描范围从膈顶至耻骨联合下缘。增强扫描采用高压注射器经手背静脉注入非离子型对比剂(碘必乐370mg I/ml)90ml, 流率为2.5ml/s, 分别于注射对比剂后25s、60s、180s行动脉期、静脉期、延迟期扫描。

MR检查采用GE HDX 3.0T超导MR扫描仪, 8通道体部相控阵线圈。行常规T1WI、T2WI、T2WI压脂序列和T1WI压脂增强扫描。层厚6mm, 层间距2mm, 矩阵 256×224 或 256×192 , 激励次数为2次, 视野 $320\text{mm} \times 320\text{mm}$ 。增强检查采用钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA)经手背静脉推注, 剂量为0.2ml/kg。

1.3 图像分析 观察指标包括: 病灶数目、部位、大小(测量最大径)、形态、边界、生长方式(浸润性/膨胀性, 是否跨肌间隙)、与周围结构关系(是否累及邻近血管神经和骨质); 密度、信号、强化特征。

以周围正常肌肉为对照, 病灶密度、信号分为低、稍低、等、稍高、高5个等级。依据病灶增强与平扫CT值之差, 强化程度分为: 无($<10\text{HU}$)、轻度($10 \sim 20\text{HU}$)、中度($20 \sim 40\text{HU}$)及显著($>40\text{HU}$)。对比T1WI信号将MR增强分为: 无、轻度、中度和显著强化。

1.4 组织病理学检查 所得标本用10%甲醛溶液固定, 行常规石蜡切片、HE染色后及相关免疫

组织化学染色检查。

2 结果

2.1 病灶数目、部位、大小、形态、边界、生长方式 本组17例DTF共21个病灶, 其中单发15例, 多发2例(分别有2、4个病灶)。病变位于上腹壁5个(右侧2个, 左侧3个), 下腹壁16个(右侧13个, 左侧3个)(图1-12); 其中腹直肌17个(图1-4), 腹内斜肌2个, 腹横肌、腹外斜肌各1个。病灶最大径 $21 \sim 117\text{mm}$, 平均约(59.76 ± 25.63)mm。病灶呈梭形或椭圆形18个, 不规则形3个。病灶长轴均与肌肉一致(图4、图12)。边界清楚16个, 边界不清4个, 部分不清1个。浸润性生长5个(图5-8), 其中跨肌间隙3个; 膨胀性生长16个(图1-4, 图9-12)。病灶位于腹壁肌肉内16个(图1-4), 5个与腹膜、腹腔脏器粘连, 其中2个较大病灶局部突入腹腔(图5-8)。无1例见神经血管受累及骨质破坏, 1例肋骨呈受压改变。

2.2 CT、MRI特征 13例行CT检查, 共发现病灶17个。平扫呈等密度8个, 稍低密度8个(图1), 等低混杂密度1个(图5); CT值为 $26 \sim 45\text{HU}$, 平均约(36.94 ± 4.63)HU; 密度均匀14个(图1), 不均匀3个(图5), 病灶内均未见坏死、出血及钙化。增强动脉期轻度(9个)或中度(8个)强化, CT值 $35 \sim 69\text{HU}$, 平均约(53.59 ± 10.22)HU; 静脉期及延迟期呈中度(12个)或显著(5个)强化, CT值 $50 \sim 85\text{HU}$, 平均约(71.65 ± 11.70)HU; 强化较均匀12个(图2、3), 欠均匀5个(图6、7); 均呈渐进性强化(图2-4, 图6-7)。

4例行MRI检查, 共发现病灶4

个。T1WI呈较均匀等信号, T2WI及其脂肪抑制序列呈不均匀稍高或较高信号, 均低于脂肪信号。增强后呈不均匀显著强化, 强化程度高于肌肉。3例病灶内各序列见条带状低信号影, 增强后无明显强化, 见图9-12。

2.3 影像诊断 本组中5例诊断准确, 11例诊断为良性间叶性肿瘤(肌纤维或神经源性), 1例误诊为纤维肉瘤。

2.4 组织病理学 大体标本病灶见完整包膜4例, 余未见包膜, 多边界不清, 肿瘤为实性, 无明显液化、坏死。HE染色见分化良好、形态较均一的梭形细胞, 主要为纤维母细胞和少量肌纤维母细胞, 排列成束状、编织状, 细胞异型性不明显, 核分裂象偶见或无(图8); 间质不同程度胶原化, 常伴有灶性淋巴细胞浸润、粘液样变性、玻璃样变性、小血管增生扩张和出血。病变浸润邻近组织, 周围肌纤维萎缩。不同病灶内梭形细胞密度及胶原化程度不一。

6例行免疫组织化学染色, 其中波形蛋白(Vimentin)强表达3例、灶性表达3例; 平滑肌肌动蛋白(SMA)均灶性表达3例; Ki67表达均 $\leq 5\%$ 。

3 讨论

3.1 DTF概述 韧带样型纤维瘤病(DTF)较少见, 占有肿瘤的0.03%, 发病率2-4人/100万每年^[2]。Muller于1938年将其命名为Desmoid tumors, 即硬纤维瘤。由于DTF常浸润性生长, 具有局部复发倾向, 故又称侵袭性纤维瘤病, 但不具有转移能力, 生物学行为介于良恶性肿瘤之间。2002年WHO软组织和骨肿瘤新分类标准将其归为中间型(局部侵袭

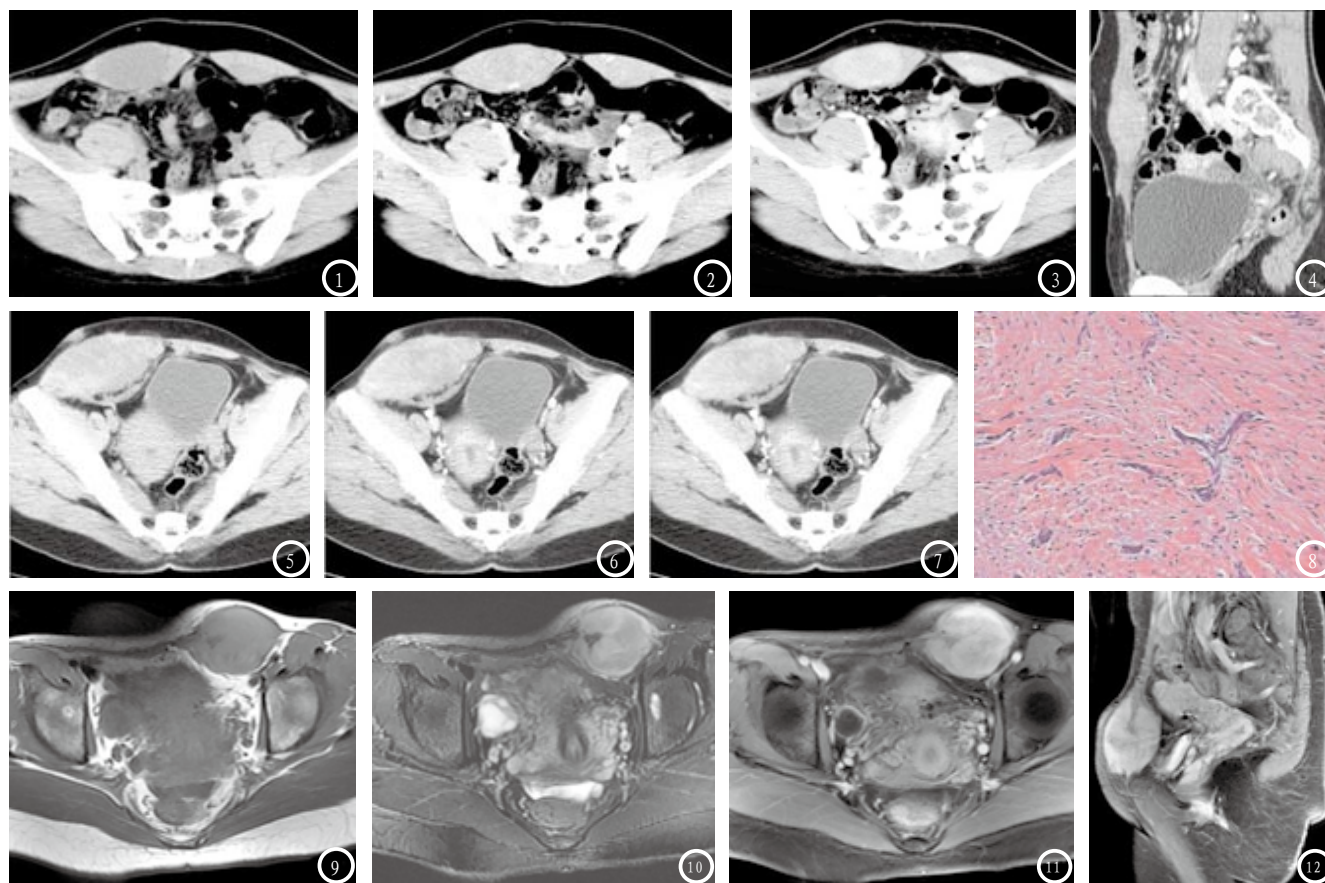


图1~4 女, 30岁 图1 CT平扫示双侧腹直肌椭圆形病灶, 边界较清, 呈均匀稍低密度, CT值约33HU; 图2 动脉期呈中等均匀强化, 强化与肌肉相近, CT值约54HU; 图3 静脉期呈显著均匀强化, 高于肌肉密度, CT值约77 HU; 图4 矢状位示右侧病灶呈梭形, 与腹直肌长轴一致。图5~8 女, 42岁, 有剖宫产史, 腹壁DTF术后1年余。图5 CT平扫示右下腹肌肉内椭圆形肿块, 边界欠清, 局部突向腹腔内, 呈不均匀稍低密度, CT值约36HU; 图6 动脉期呈轻度强化, CT值约49HU; 图7 静脉期呈中等不均匀强化, CT值约56HU; 图8 病理示横纹肌内梭形细胞增生, 异型性不明显, 未见核分裂, 浸润性生长, 未见出血坏死 (HE, $\times 100$)。图9~12 女, 28岁 图9 T1WI示左侧腹股沟区椭圆形肿块, 边界较清, 信号近似肌肉; 图10 T2WI呈不均匀稍高信号; 图11 增强后病灶显著强化, 内见条片状无强化低信号影, 呈长T1短T2信号; 图12 矢状位增强示病灶与肌肉长轴一致。

性)^[3]。DTF镜下见梭形纤维母细胞、肌纤维母细胞呈束状或编织状排列, 细胞外见胶原纤维, 免疫组织化学表达Vimentin和SMA。

目前认为DTF的病因为多因素致病过程, 可能与妊娠、创伤、手术、激素状态及遗传有关^[4]。本组病例中15例有生育史, 其中7例有剖宫产史, 另2例有其他腹壁手术史, 病灶位于手术瘢痕附近。腹壁型DTF好发于妊娠、产后或服用避孕药的育龄期女性^[5], 可能与激素和内分泌因素有关。部分患者伴发家族性腺瘤样息肉病(FAP)或Gardner's综合征, 提示本病与基因突变和遗传相关。

DTF好发于青春期~40岁女性^[4]。本组病例均为育龄期年轻女性(22~42岁), 平均年龄30.2岁。DTF根据解剖部位分为: 腹部

外型(约占50%~60%)、腹壁型(约25%)和腹内型(约15%)^[6]。腹壁型好发于前腹壁肌肉, 多以腹壁肿物为首发症状, 可逐渐增大, 少数伴轻微疼痛。DTF直径通常为5~10cm, 大于20cm者少见; 本组病灶最大径均小于20cm, 平均约(59.76 $\pm$ 25.63)mm。

目前, DTF的治疗尚无统一标准, 手术完整切除(达病灶边缘2~3cm)为主要治疗方法^[7], 但术后复发率高(14%~37%)^[1]。黄凯等随访151例手术完整切除的DTF患者, 局部复发率为20%, 复发率与肿瘤部位及数目相关, 腹部外及多发病灶复发率更高。切缘阳性复发率高于阴性。对不能手术切除、切除不完整或术后复发患者可行放疗或系统治疗^[6, 8]。

3.2 腹壁DTF影像特点及其病

理基础 分析本组病例资料, 总结腹壁DTF影像特点如下: ①本组病例通常为单发病灶(88%), 多位于腹直肌(81%)内, 且右侧(71%)多于左侧, 下腹壁(76%)多于上腹壁, 与文献一致^[9]; 可能是由于妊娠、创伤和手术导致的下腹壁肌肉损伤较多见, 从而诱发DTF的发生。②DTF形态较规则, 呈梭形或椭圆形(86%); 病灶沿着肌筋膜生长, 矢状位显示病灶与肌肉长轴一致(100%)。③病灶边界多较清楚; 以膨胀性生长为主(76%), 也可浸润腹壁肌肉和皮下组织, 或跨肌间隙, 与腹膜、腹腔脏器粘连。④密度较均匀(82%), 尽管少数病灶病理上见微出血, 但影像上并未见明显的出血高密度; 亦未见液化、坏死及钙化; 平扫密度稍低或等于肌肉。⑤动态增

强呈渐进性延迟强化,动脉期轻度强化,门脉期及延迟期呈中度或显著强化,可能是肿瘤内间质胶原化、粘液样变性,及小血管增生扩张,对比剂进入肿瘤较慢所致。病灶强化较均匀(71%)。⑥病灶T1WI呈较均匀等信号,T2WI及其脂肪抑制序列呈不均匀稍高或较高信号,低于脂肪,增强后不均匀显著强化。DTF信号特点及其不均匀性与病灶内组织学成分的比例和分布有关:细胞成分多的区域T2WI信号较高,胶原纤维多的区域T2WI信号较低^[4,7,10]。有文献报道,DTF信号特点还可随其病程变化:随肿瘤进展,胶原沉积增加导致T2WI信号减低^[5]。⑦病灶内各序列见条带状低信号影,无明显强化,病理为致密胶原纤维化和少细胞区,是DTF较特征性的表现^[10-12],有助与其他恶性软组织肿瘤鉴别;本组MRI检查3例可见此征象。

4 鉴别诊断

本组DTF诊断准确率较低(29%),多数影像上未能明确诊断,甚至误诊为纤维肉瘤。腹壁DTF需与以下病变鉴别。纤维肉瘤:生长快,质软,常见坏死、瘤周水肿,易转移;但少数高分化纤维肉瘤表现与DTF很相似,影像难以鉴别^[13]。纤维瘤:有包膜,边界较清,术后不复发。肌肉淋巴瘤:肌肉弥漫性增大,常多处肌肉同时受累,密度与肌肉相似,增强等或稍高于肌肉。腹壁神经源性肿瘤:少见,圆形或类圆形,密度低于肌肉,大者密度不均匀。腹壁切口子宫内膜异位症:表现为剖腹产后腹壁切口硬结或肿物,伴与月经相关的周期性疼痛。腹壁血肿:患者有外伤史,增强后无强化等有助于鉴

别。炎性病变:边缘模糊,压痛较明显,密度不均匀,抗炎治疗有效。

总之,当育龄期女性发现前腹壁有生长缓慢的无痛性质硬肿块,沿肌肉长轴方向生长,密度均匀并呈中等以上渐进性强化;T1WI呈均匀等或稍低信号,T2WI呈不均匀高信号,并不均匀显著强化,尤其当病灶内见条带状无强化低信号影时,需考虑腹壁DTF^[14]。DTFCT、MRI表现具有一定的特征性,有助于准确检出病变,并判断病变累及范围,从而制订恰当的手术方案,减少复发机会;术后影像随访有助于发现早期肿瘤复发。

参考文献

- [1] Kotilgim D, Lazar A J F, Pollock R E, et al. Desmoid tumor: a disease opportune for molecular insights[J]. *Histol Histopathol*, 2008, 23(1): 117-126.
- [2] Escobar C, Munker R, Thomas J O, et al. Update on desmoid tumors[J]. *Annals of Oncology*, 2011, 23(3): 562-569.
- [3] Fletcher C D, Unni K K and Mertens F, Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone[M]. Vol. 4. 2002: Iarc.
- [4] Rhim Jung Hyo, Kim Ji-Hoon, Moon Kyung Chul, et al. Desmoid-type fibromatosis in the head and neck: CT and MR imaging characteristics[J]. *Neuroradiology*, 2013, 55(3): 351-359.
- [5] Dinauer Philip A, Brixey Clark J, Moncur Joel T, et al. Pathologic and MR Imaging Features of Benign Fibrous Soft-Tissue Tumors in Adults[J]. *Radiographics*, 2007, 27(1): 173-187.
- [6] Kreuzberg B, Koudelova J, Ferda J, et al. Diagnostic problems of abdominal desmoid tumors

in various locations[J]. *Eur J Radiol*, 2007, 62(2): 180-185.

- [7] McCarville M Beth, Hoffer Fredric A, Adelman C Scott, et al. MRI and Biologic Behavior of Desmoid Tumors in Children[J]. *American Journal of Roentgenology*, 2007, 189(3): 633-640.
- [8] McDonald Elizabeth S, Yi Eunhee S, Wenger Doris E. Extraabdominal Desmoid-type Fibromatosis[J]. *Radiographics*, 2008, 28(3): 901-906.
- [9] 杨维良, 张好刚, 张东伟, 等. 86例腹壁硬纤维瘤的临床分析[J]. *中华普通外科杂志*, 2007, 22(10): 736-738.
- [10] Liu Qing-Yu, Chen Jian-Yu, Liang Bi-Ling, et al. Imaging manifestations and pathologic features of soft tissue desmoid-type fibromatosis[J]. *Chin J Cancer*, 2008, 27: 535-540.
- [11] 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): 84-87.
- [12] 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.
- [13] Zehani-Kassar A, Ayadi-Kaddour A, Marghli A, et al. Desmoid-type chest wall fibromatosis. A six cases series[J]. *Orthopaedics & Traumatology: Surgery & Research*, 2011, 97(1): 102-107.
- [14] 郑德春, 陈韵彬, 陈英, 等. 侵袭性纤维瘤病的影像诊断及临床治疗分析[J]. *中国CT和MRI杂志*, 2012, 10(3): 91-94.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2017-05-26