

韧带样型纤维瘤病的影像学表现

汤晓强¹, 马翼¹, 赵家璧², 薛跃君¹, 潘昌杰¹

(南京医科大学附属常州市第二人民医院, 1. 医学影像科; 2. 病理科, 江苏常州, 213000)

摘要:目的 探讨韧带样型纤维瘤病(DF)的影像学表现。方法 回顾分析经手术病理证实的17例DF的影像学表现,分析其CT或/和MRI特征。结果 17例均为单发病变,其中腹壁外型10例,腹壁型5例,腹内型(肠系膜)2例,共进行了10次CT、10次MRI检查,其中3例均行CT和MRI检查。CT检查10例,9例平扫呈等密度,密度均匀,1例腹内型DF平扫局部呈稍高密度;增强扫描5例,其中4例为轻度强化,另1例腹内型DF增强呈环形明显强化;2例延迟扫描呈渐进性强化。MRI检查有10例, T_1 WI均为等信号,9例 T_2 WI、SPIR序列为高信号,内部信号欠均;1例腹内型DF内部见斑片状短 T_2 低信号,SPIR呈低信号。6例DF行增强扫描,病灶呈中度、明显不均匀强化,内部可见点状、条索状、片状无强化区。结论 DF的CT、MRI表现具有一定的特征性,MRI更能反映病灶内组织学特点。

关键词: 磁共振成像; 计算机断层扫描; 侵袭性纤维瘤; 韧带样型纤维瘤病

中图分类号: R 445 文献标志码: A 文章编号: 1672-2353(2017)19-044-04 DOI: 10.7619/jcmp.201719013

Imaging manifestations of desmoid-type fibromatoses

TANG Xiaoqiang¹, MA Yi¹, ZHAO Jiabi², XUE Yuejun¹, PAN Changjie¹

(1. Department of Medical Imaging; 2. Department of Pathology, Changzhou Second People's Hospital
Affiliated to Nanjing Medical University, Changzhou, Jiangsu, 213003)

ABSTRACT: Objective To investigate imaging manifestations of desmoid-type fibromatoses (DF). **Methods** The CT and MRI features of 17 cases with DF were reviewed retrospectively. **Results** All of 17 cases were solitary lesions, of which 10 cases were abdominal wall shape, 5 cases were abdominal wall type and 2 cases were intra-abdominal (mesentery) type. In all the cases, 10 times CT and 10 MRI examinations were performed, of which 3 cases underwent CT and MRI examination. In 10 cases with CT examination, 9 cases of plain scan was density, uniform density, 1 cases of abdominal DF scan showed slightly higher local density. Enhanced CT scanning was performed in 5 cases, including 4 cases of mild enhancement, and the other 1 case of intra-abdominal DF showed annular enhancement. 2 cases of delayed scan showed progressive enhancement. MRI examination was performed in 10 cases, T_1 WI were equal signals, 9 cases of T_2 WI and SPIR sequences were high signals, and internal signals were not uniform. One case of internal DF showed patchy, short T_2 low signal, and SPIR was low signal. 6 cases of DF underwent enhanced scan, the lesions showed moderate and markedly inhomogeneous enhancement, with punctate, funicular and patchy enhancement in the interior zone. **Conclusion** The CT and MRI features of DF have some characteristics, and MRI can reflect the histological features of lesions.

KEY WORDS: magnetic resonance imaging; computed tomography; aggressive fibromatosis; desmoid-type fibromatoses

韧带样型纤维瘤病(DF)又称侵袭性纤维瘤病、韧带样瘤、肌腱膜纤维瘤病,其临床发病率较低。DF具有浸润生长的生物学特性及术后易复发倾向,术前对该病的准确诊断及可切除范围评估尤为重要。作者回顾分析经手术及病理证实的17例DF的影像学表现,现报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

收集本院2011年3月—2017年6月经手术病理证实的17例韧带样型纤维瘤病患者资料,年龄8~67岁,中位年龄36岁;男3例,女14例;

病程最短 1 d, 最长 3 年。原发 13 例, 术后复发 4 例。1 例腹内型 DF 因急性肠穿孔急诊入院; 2 例有逐渐增大肿块史, 5 例为肿块伴疼痛, 其余 9 例为体检或无意中发生。17 例 DF 肿瘤指标均正常。

1.2 仪器与方法

本组 17 例 DF 共行 10 次 CT、10 次 MRI 检查, 其中 3 例均行 CT 和 MRI 检查。10 例行 CT 检查, 5 例(50%) 增强扫描, 其中 2 例(40%) 进行延时扫描。CT 扫描机型为美国 GE Lightspeed VCT 和德国 Siemens Somatom Definition Flash 双源 CT 机。扫描条件: 选择 0.6 s 的螺旋方式, 电压 120 kV, 管电流 350 mA, 层厚 5 mm, 层距 5 mm, 螺距 0.625, FOV 40 cm, 矩阵 512 × 512。采用标准软组织重建算法, 平扫后使用 URich 双筒高压注射器通过肘正中静脉注入碘海醇(300 mgI/mL) 行增强扫描, 注射速率 3 ~ 4 mL/s, 总量 70 ~ 90 mL。腹壁及腹内病变行双期和/或延时增强扫描, 动脉期延时 25 s, 门脉期延时 60 s, 延迟扫描 180 s; 腹壁外肿块行单期增强扫描, 延迟 50 ~ 60 s。

10 例行 MRI 检查, 6 例(60%) 行增强扫描。扫描机型为荷兰 Philips Achieva 1.5 T 和 3.0 T。扫描条件: 根据病变不同的部位选择相适应的线圈, 常规扫描采用快速自选回波序列(FSE), 平扫包括矢状位、横断位 T_1 WI (TR 450 ~ 600 ms, TE 14 ms)、 T_2 WI (TR 3 000 ~ 4 500 ms, TE 90 ~ 120 ms), 横断位或冠状位脂肪抑制序列(频率选择脂肪抑制序列) (TR 2 800 ~ 3 500 ms, TE 60 ~ 100 ms), 增强扫描为矢状位、横断位、冠状位 T_1 WI 加脂肪抑制。经肘静脉常规注射对比剂 Gd-DTPA (马根维显) 20 mL。2 例行弥散加权成像(DWI)扫描。

1.3 图像分析

将所有采集的数据导入 PACS 网络, 由 2 名高级职称影像科医师在不知手术病理结果情况下对图像进行回顾性分析, 内容为病变的位置、大小、边界、密度和/或信号、增强情况、有无邻近脏器侵犯、有无钙化及坏死情况。

2 结果

2.1 病变一般情况

17 例 DF 均为单发, 上肢 4 例(腕关节 2 例, 上臂 2 例); 下肢 3 例(股骨颈 1 例, 大腿 2 例); 颈部 1 例(胸锁乳突肌内); 胸壁 2 例; 腹壁 5 例; 腹内肠系膜 2 例。病灶最大约 25 cm, 最小约 3 cm, 平均约 6.7 cm。病灶呈类圆形 5 例, 不

规则 12 例; 边界清楚 2 例, 不清 15 例。本组病例未见远处转移灶。

2.2 影像学表现

CT 检查 10 例 DF, 所有病灶内未见明显坏死、钙化情况。9 例平扫呈等稍低密度; 1 例分叶状肠系膜 DF 呈稍高、低混杂密度, 病灶边缘见少许低密度气体影。5 例行增强扫描, 其中 4 例呈轻度强化, 另 1 例肠系膜 DF 呈环形明显强化; 瘤体内均见散在点状、局部为片状无强化区。增强病例中的 2 例行延时扫描, 病灶呈渐进性强化。本组 1 例股骨颈 DF 呈膨胀生长, 边缘骨质硬化, 病灶内可见条索状骨嵴。

MRI 检查的 10 例 DF 中, T_1 WI 序列均为等、略高信号(与周围正常肌肉信号相比), 9 例 T_2 WI、SPIR 序列为高信号, 内部信号欠均匀; 1 例肠系膜 DF 病灶内部可见斑片状短 T_2 信号, SPIR 呈低信号。6 例 DF 行增强扫描, 病灶呈中度、明显不均匀强化, 内部均见点状、条索状、片状无强化区。本组 1 例股骨颈 DF 可见条索状短 T_1 短 T_2 信号。2 例(1 例肠系膜、1 例腹壁) 行 DWI 检查, 肿瘤实质部分表现为高信号。

3 讨论

韧带样型纤维瘤病是由 Muller^[1] 于 1838 年提出并正式命名。2013 年, WHO 在关于软组织与骨肿瘤分类中, 将其定义为由深部软组织(肌肉、筋膜或肌腱膜结构)的成纤维或成肌纤维母细胞克隆性增殖而形成的一种纤维性肿瘤, 它局限性侵袭性生长, 侵犯邻近重要结构及脏器, 并且术后易复发, 不易发生远处转移, 故被认为是一种低度恶性的肿瘤^[2]。

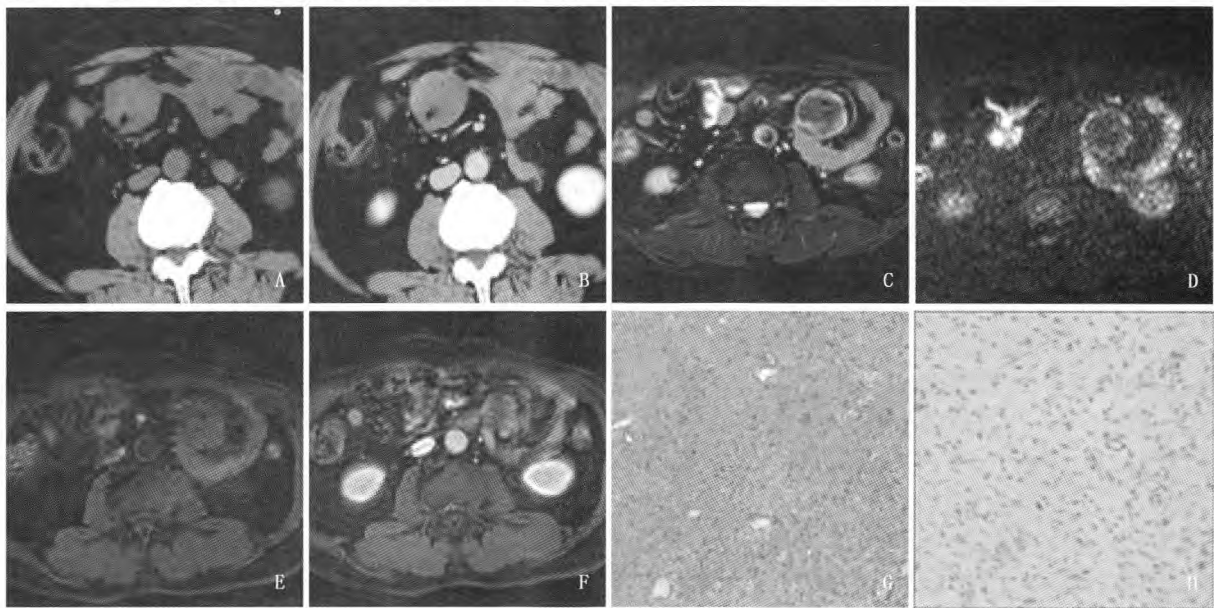
韧带样型纤维瘤病临床上较为罕见, 发病率较低, 每年 2 ~ 4 例/百万, 但其发病率呈逐年上升趋势。它可发生于全身任何部位, 根据发病部位可分为腹壁外、腹壁和腹腔内 3 种类型^[3], 但常见于四肢、腹壁等体表部位, 腹内型较少见。青春期至 40 岁以女性发病为主; 儿童、成年后则无明显差异, 其中儿童以腹壁外型为主, 成年后腹部外及腹部区(包含腹壁及腹内)的发病率相似。腹壁型以腹直肌与腹内斜肌为主, 腹内型以肠系膜、后腹膜为主^[2]。本组 17 例患者中, 女 14 例, 男 3 例; 10 例发生于腹壁外(腕关节、上臂、股骨颈、大腿、颈部及胸壁), 5 例发生于腹壁, 2 例发生于腹内肠系膜。

DF 的发病考虑是一个多因素的致病过程, 其发生与妊娠、创伤、腹壁或腹腔手术、基因突变有

关。相关研究^[2-3]表明家族性腺瘤样息肉病和 Gardner 综合征与该病发生密切相关。本组病例中 2 例有妊娠剖宫产史；1 例有陈旧性骨折病史（3 年前）；4 例为术后复发，其中 1 例多次反复；1 例肠系膜 DF 有食管下段 MT 手术史，复查时发现 DF，可能与胸腹部手术有关；其余病例未外伤、手术及家族性相关病史。

本组 17 例 DF 的影像学表现具有一定的特征性，而腹内型肠系膜 DF 密度（信号）多变。CT 检查共 10 例，9 例病灶平扫均为等稍低密度；本组 1 例肠系膜 DF 瘤体巨大，呈混杂密度，病灶边缘可见少许低密度气体影，结合术中及病理分析，其高密度区与瘤体内局部致密胶原纤维聚集有关，低密度气体是由于肿瘤严重侵犯空肠壁引起穿孔所致，此征象较罕见。5 例（50%）行增强扫描瘤体均呈轻度强化，内部见散在小点片状无强

化区，考虑与肿瘤内间质黏液样变有关，其中 1 例肠系膜 DF 黏液样变范围较大；2 例（40%）行延迟扫描肿瘤呈渐进性强化，考虑与灶内均为细小毛细血管网而无粗大血管有关。2 例肠系膜 DF 显示瘤体周围走形的多支肠系膜血管，局部稍扭曲，但未见明显变形及纠集征象；其中 1 例可见瘤体供血动脉来自肠系膜上动脉。同时作者发现由于肠系膜 DF 呈“爪样”浸润周围脂肪、系膜组织，本组 2 例肠系膜 DF 肿瘤范围内（近边缘）可见条状、斑片状脂肪密度影（图 1），由于样本量较少，尚不能确定此征象对该病的诊断价值。1 例股骨颈 DF 边缘骨质硬化，内可见条索状骨嵴，周围未见明显骨膜反应及软组织肿块，提示该病灶偏良性（图 2）。2 例腕关节 DF 周围尺桡骨骨质吸收破坏，形成骨质缺损，术中提示病灶与骨膜、骨质黏连严重，但能完整分离。



A. 平扫，病灶呈等密度；B. 增强，病灶轻度渐进性强化，边缘呈爪样生长，病灶内（近边缘）可见条索状脂肪密度；
 C. SPIR 病灶内见斑片状低信号；D. WI 病灶边缘高信号；E、F. 边缘环形强化，内部低信号区未见明显强化；
 G. 肠系膜 DF 病理 致密胶原纤维及纤维母细胞(HE 40 倍)；H. β -catenin 少量细胞核(+) (100 倍)

图 1 肠系膜 DF 病灶



A. CT 平扫 MPR 冠状位，病灶囊状扩张，边缘骨质硬化，瘤体内可见条索状骨嵴残留；B、C. MRI，T1WI，SPIR 病灶呈等 T₁ 改变，SPIR 高信号，瘤体内可见短 T₁、SPIR 低信号的条索样骨嵴；D. 肿瘤细胞侵犯骨组织(HE 40 倍)

图 2 股骨颈 DF

MRI 有良好的软组织分辨率, 加上其多平面成像功能, 能很好地显示病灶的部位、形态、结构及邻近组织关系, 对软组织内小病灶的检出、提高 DF 的诊断及术后随访有重要的价值。肿瘤常呈浸润性生长, MRI 较 CT 更易显示肿瘤边缘“爪样”生长特征, 这也符合镜下 DF 边缘肿瘤组织与周围正常肌纤维指状交叉, 类似“触须”状的结构有关^[4]。本组 10 例行 MR 检查的 DF 病灶均很好地显示。有学者^[5]指出肿瘤信号的多变、病灶强化程度的不同与瘤体内组织成分、细胞含量的不同有关, 并可能与肿瘤所处的不同时期有关。早期肿瘤内细胞含量高、胶原成分少可呈现长 T_1 长 T_2 改变, 随着胶原增多、细胞量及间隙减少, T_2 WI 信号逐渐减低, 并呈不均匀改变, 最后因纤维成分增多, 瘤体内可见条索状、斑片状长 T_1 短 T_2 信号, 增强扫描也无强化, 此征象具有一定的特征性。本组行 MR 平扫 9 例 (90%)、增强 5 例 (83.3%), 均符合典型 DF 的 MRI 表现^[6-8]。1 例肠系膜 DF 内见片状等 T_1 短 T_2 信号, SPIR 呈低信号, 增强未见明显强化, 结合病理, 考虑为大片致密胶原纤维 (图 1); 同时病灶内 (近边缘) 可见条索状脂肪信号。股骨颈 DF 非常少见, 瘤内条索状短 T_1 短 T_2 信号考虑残存骨嵴 (图 2)。Oka 等^[9]研究表明, DF 的 ADC 值较组织恶性肿瘤高, 而且其最小值与软组织恶性肿瘤的没有重叠部分。因此, DWI 可以有效的鉴别 DF 与软组织恶性肿瘤。本组 2 例行 DWI 扫描, 瘤体实质部分在 DWI 呈明显高信号。

根据韧带样型纤维瘤病发生位置的不同, 需要与不同的病变鉴别: ① 腹壁外 DF 常与软组织肉瘤鉴别, 其对邻近组织进行推压, 瘤体内大多会出现坏死囊变, CT 呈不均匀强化。本组 1 例股骨 DF 临床罕见, 临床鉴别困难。② 腹壁 DF 一般根据发病年龄, 有无手术病史, 结合影像表现比较容易鉴别。③ 肠系膜 DF 影像学表现多变, 需要与小肠间质瘤、小肠淋巴瘤、炎性肌纤维母细胞瘤、孤立性纤维瘤相鉴别。小肠间质瘤多发生于中老年, 有明显的坏死囊变, 实质部分明显强化, 出血较少^[10-11]。小肠淋巴瘤: 主要表现为肠壁浸润性增厚、肠腔内或肠系膜肿块、肠腔扩张、淋巴结肿大以及腹腔内实质脏器侵犯, 呈“动脉瘤样”或“夹心面包征”。炎性肌纤维母细胞瘤^[12]: 好发于青少年, 常伴发热等症状, 显示为大小不等、类圆形或不规则形软组织肿块, 增强扫描轻中度不均匀强化或环形强化, 实性病灶与本病难以鉴别。孤立性纤维瘤: 有包膜, 境界清晰, 不侵犯肠管,

较大者可呈分叶、囊变、钙化及骨化, 明显强化^[13]。

总之, 韧带样型纤维瘤病的 MRI 和增强 CT 表现具有一定的特征性。通过增强 CT 和 MRI 检查能很好地显示 DF 的位置、了解病变与周围组织的关系, 对于肿瘤选择治疗方法、确定手术切除范围及术后随访评估有着重要的作用。MRI 更能显示病灶内及周围组织的信号差异性, 提高诊断准确率。

参考文献

- [1] Mendez-Fernandez M A, Gard D A. The desmoid tumor: “benign” neoplasm, not a benign disease [J]. *Plast Reconstr Surg*, 1991, 87(5): 956-960.
- [2] Goldblum J R, Fletcher J A. Desmoid-type fibromatoses. In: WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone [M]. Lyon: IARC Press, 2013: 72-73.
- [3] Rampone B, Pedrazzani C, Marrelli D, et al. Updates on abdominal desmoid tumors [J]. *World J Gastroenterol*, 2007, 13(45): 5985-5988.
- [4] Castellazzi G, Vanel D, Le Cesne A, et al. Can the MRI signal of aggressive fibromatosis be used to predict its behavior? [J]. *Eur Radiol*, 2009, 69(2): 222-229.
- [5] Dinuer P A, Brixey C J, Moncur J T, et al. Pathologic and MR Imaging Features of Benign Fibrous Soft-tissue Tumors in Adults [J]. *RadioGraphics*, 2007(1), 27: 173-187.
- [6] Bernard J, Le Breton C, Piriou P, et al. Value of MRI to evaluate extra-abdominal desmoid fibromatosis [J]. *J Radiol*, 2002, 83(6 Pt 1): 711-716.
- [7] Lee J C, Thomas J M, Phillips S, et al. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation [J]. *A J R*, 2006, 186(1): 247-254.
- [8] Tanaka H, Harasawa A, Furui S, et al. Usefulness of MR imaging in assessment of tumor extent of aggressive fibromatosis [J]. *Radiat Med*, 2005, 23(2): 111-115.
- [9] Oka K, Yakushiji T, Sato H, et al. Usefulness of Diffusion-Weighted Imaging for Differentiating Between Desmoid Tumors and Malignant Soft Tissue Tumors [J]. *Journal of Magnetic Resonance Imaging*, 2011, 33(1): 189-193.
- [10] Hong X, Choi H, Loyer E M, et al. Gastrointestinal stromal tumor: role of CT in diagnosis and in response evaluation and surveillance after treatment with imatinib [J]. *Radio Graphics*, 2006, 26: 481-495.
- [11] Baheti A D, O Malley R B, Kim S, et al. Soft-Tissue Sarcomas: An Update for Radiologists Based on the Revised 2013 World Health Organization Classification [J]. *A J R*, 2016, 206(5): 924-932.
- [12] 钱民, 柏瑞, 李小荣, 等. 腹部炎性肌纤维母细胞瘤 CT 表现 [J]. *放射学实践*, 2012, 27(11): 1238-1241.
- [13] Wignall O J, Moskovic E C, Thway K, et al. Solitary fibrous tumors of the soft tissues: review of the imaging and clinical features with histopathologic correlation [J]. *A J R*, 2010, 195: 55-62.