

王未, 汪秀玲. 韧带样纤维瘤的影像学表现[J]. CT 理论与应用研究, 2011, 20(4): 551-557.
Wang W, Wang XL, et al. Analysis of imaging manifest of desmoplastic fibromas[J]. CT Theory and Applications, 2011, 20(4): 551-557.

韧带样纤维瘤的影像学表现

王未, 汪秀玲[✉]

(徐州医学院附属医院放射科, 江苏 徐州 221002)

摘要: 目的: 探讨韧带样纤维瘤的影像学表现。方法: 结合文献分析 4 例经术后病理证实的韧带样纤维瘤的病理、临床及影像学表现。结果: 本组 4 例发病部位分别为腹腔、腹壁、胸壁及腋窝和股骨下段。典型的韧带样纤维瘤表现为较均质的单发病灶, CT 平扫比相邻软组织密度稍高或相等, 在 MRI 上可因肿瘤内成分不同而引起 T2WI 信号的变化。增强后有轻度、不均匀强化, 境界不清晰。可破坏周围骨质及肌肉。结论: 韧带样纤维瘤是一种具有侵袭性的良性肿瘤, 影像学表现无特征性, 确诊仍需要病理诊断。

关键词: 韧带样纤维瘤; CT 和 MRI 表现; 侵袭性

文章编号: 1004-4140 (2011) 04-0551-07 中图分类号: R 814 文献标识码: A

韧带样纤维瘤 (desmoplastic fibromas) 是发生于骨骼肌肉系统的纤维组织肿瘤^[1], 于 1832 年 MacFarlane 发现并命名^[2]。通常被称为侵袭性纤维瘤病、肌腱膜纤维瘤病和硬纤维瘤。该病起源于筋膜和肌肉腱膜组织, 临床较为罕见, 发生率为 (2~4)/1 000 000, 在实质性肿瘤里发生率为 0.03%~0.1%, 在纤维性肿瘤里占 3.6%, 可发生在全身各个部位^[3]。该病可侵袭周围组织结构, 产生不同程度的临床症状, 因此, 认识本病具有一定临床意义。既往相关文献多只讨论某一部位韧带样纤维瘤。

本文通过报道本院确诊的 4 例分别发生于不同部位的韧带样纤维瘤的临床、影像学及病理学表现, 并结合相关文献分析, 从而对其主要特征, 尤其是影像学表现进行归纳总结。

1 临床资料

病例 1, 男 48 岁, 因“腹部肿块月余”入院。1 月前无意中发现左中腹有一鸡蛋大小肿块, 无明显不适。查体, 左中腹深部可触及一肿块, 大小约 5.0 cm × 5.0 cm, 质中等, 无压痛, 活动度较差。CT 平扫示 (左肾下方水平) 腹膜后团块状软组织影, 边缘光整, 大小约 4.9 cm × 4.8 cm × 4.8 cm, 病灶大部分密度均匀, 内示多发斑点状钙化影, 周围大量脂肪堆积 (图 1)。

术中所见: 左侧腹膜后软组织肿瘤, 界清, 质韧, 大小约 4 cm × 5 cm, 肿瘤旁探查见数枚大小不等脂肪瘤, 与该肿瘤一并切除。

术后病理: 肿瘤组织为大片纤维组织增生, 较多粗大变性胶原纤维交织, 见较多淋巴、

浆细胞灶性浸润，有生发中心结构，考虑韧带样纤维瘤。免疫组化：梭形细胞束状排列，富胶原，边缘见淋巴细胞鞘样结构，Vim-，CD34-，SMA+，CD117-，S100-，CD99+，符合腹腔韧带样纤维瘤。

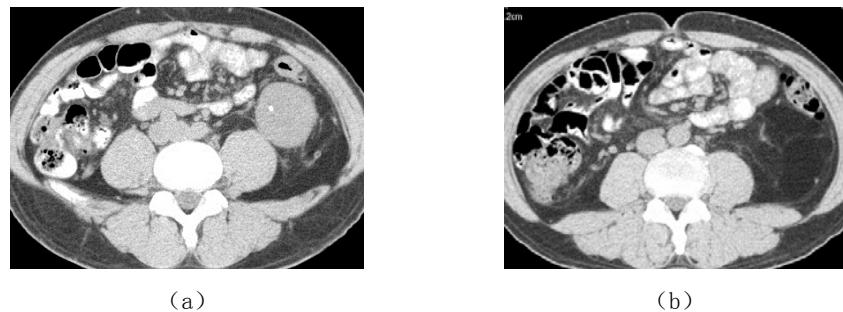


图 1 腹腔韧带样纤维瘤。(a) CT 平扫左侧腹膜后均质、界清团块状软组织影，内示斑点状钙化。(b) 病灶周围大量脂肪堆积

Fig. 1 Desmoplastic fibromas in abdomen. (a) It is a left retroperitoneal soft tissue mass with well-defined margin, homogeneous density and punctate of calcification inside in CT scan. (b) Around the lesion, there is a great quantity of adipose accumulation

病例 2，女 31 岁，因“右胸壁肿块数天”入院。4 天前发现右胸壁肿块，无疼痛不适，无活动性，遂来医院就诊。患者病程中有上肢阵发性麻木症状，多可自行缓解。查体，右胸壁及腋窝可触及一肿块，质硬，无压痛，境界不清，活动度差。胸部 CT 增强示右侧胸壁及腋窝区团块状软组织影，大小约 $12.8 \text{ cm} \times 7.2 \text{ cm} \times 12.5 \text{ cm}$ ，边缘局部部分叶，上缘向肺尖突出，动脉期内示片絮状、条形强化影，包绕右侧锁骨下动脉，静脉期呈持续强化，邻近第 1、2 肋骨见针状骨膜反应（图 2）。术中所见：肿瘤呈不规则广泛生长，质硬、韧，呈纤维瘤状表现，与外周组织分界不清，无包膜，沿肿瘤外围分离切除肿瘤至肋间，入胸腔见部分肿瘤沿腋下、锁骨下动静脉包绕浸润生长，分界不清。术后病理：符合胸壁韧带样纤维瘤。



图 2 胸壁韧带样纤维瘤。(a) CT 增强扫描动脉期右侧胸壁及腋窝区团块状软组织影，上缘向肺尖突出，内示片絮状、条形强化影。(b) 病灶包绕右侧锁骨下动脉。(c) 邻近肋骨见针状骨膜反应

Fig. 2 Desmoplastic fibromas in chest wall. (a) In arterial phase of contrast enhanced CT scan, we can see a soft tissue mass in the right chest wall and axillary area, whose superior border bulges to the apex of lung and in which there are slices and strips enhancement. (b) The subclavian artery is surrounded by the tumor. (c) The spiculated periosteal reaction can be seen in the adjacent ribs

病例3,女21岁,因“左膝疼痛发作3年,发现肿大一月”入院。患者3年前开始出现左侧大腿下段及膝关节疼痛发作,休息后可缓解,活动后加重,近一月疼痛加重,且发现膝关节肿大、压痛。查体,左侧膝关节及左股骨远端肿胀,有压痛,左足背动脉搏动未触及。左膝关节活动度减小。MRI平扫示左侧股骨下段不规则骨质破坏,呈长T1长T2信号,信号不均,周围见不规则软组织肿块影(图3)。

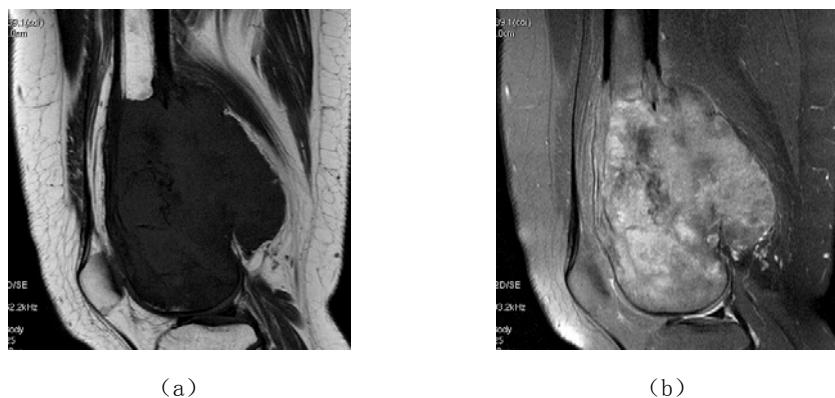


图3 股骨下段韧带样纤维瘤。(a) MR 平扫 T1 加权图像左侧股骨下段不规则骨质破坏,周围见不规则软组织肿块影。(b) T2 加权图像病灶呈不均匀高信号

Fig 3 Desmoplastic fibromas in the underneath of the femur. (a) There is irregular destruction of bone in the underneath of the femur on T1 weighted image, around which presenting some irregular soft tissue mass. (b) The lesion manifests disorder high signal on T2 fat suppressed image

术中所见:左侧股骨下段见肿瘤组织,呈鱼肉样,境界不清,周围骨骼肌肉结构紊乱,予以刮除肿瘤组织。术后病理:送检组织均为梭形细胞,束状排列,异型不明显,未发现明确核分裂相,局灶累及骨骼肌组织,符合左股骨下段韧带样纤维瘤(骨内型)。

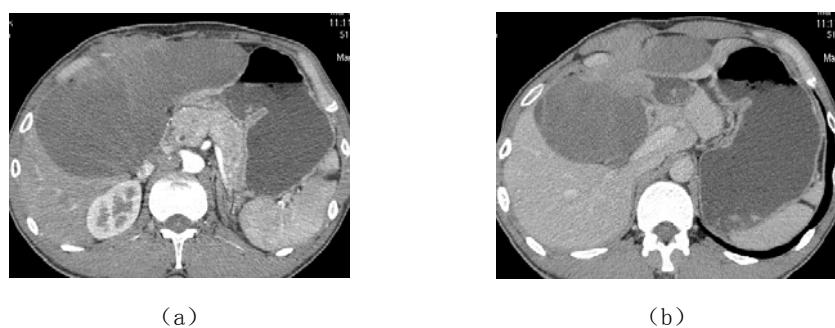


图4 腹壁韧带样纤维瘤。(a) CT 增强扫描右上腹壁巨大囊实性占位,实质部分不均匀强化。(b) 病灶前方与腹直肌分界不清,局部前腹壁增厚

Fig. 4 Desmoplastic fibromas in abdominal wall. (a) In contrast enhanced CT scan, there is a huge complex cystic-solid tumor in upper right of abdominal wall, whose solid component demonstrated heterogeneous enhancement. (b) The lesion has no clear boundary with abdominal rectus ahead, and the local anterior abdominal wall is thickened

病例 4, 男性 32 岁, 因“上腹部胀痛两月余, 外院 CT 示腹腔内巨大占位”入院。患者 4 年前发现右上腹壁肿块, 在外院行腹壁肿块切除术, 术后病理不详。查体, 腹略膨隆, 右上腹肋缘下见一长 6 cm 手术疤痕, 中下腹可触及一包块, 境界不清, 上份固定, 活动度差。CT 增强示右上腹壁巨大囊实性占位, 大小约 19 cm × 7.5 cm × 20 cm, 实质部分不均匀强化, 前方与腹直肌分界不清, 局部前腹壁增厚(图 4)。

术中所见: 肿瘤约 20 cm × 15 cm, 有包膜, 质硬, 与右上腹壁及肋弓明显粘连, 与胃窦部大弯侧粘连不清, 考虑肿瘤起源于腹壁。术后病理: 瘤细胞呈平行状或波浪状排列, 可见梭形纤维母细胞及胶原纤维向周围横纹肌及脂肪组织浸润, 考虑韧带样纤维瘤。免疫组化: 肿瘤成分 Vim+, NF-, Des-, Dog-/-, CD34-, S100-, SMA-, CD117+, Ki-67 阴性细胞约 5%, 结合 HE 切片, 符合腹壁韧带样纤维瘤。

2 讨论

韧带样纤维瘤是一种间充质来源的纤维母细胞克隆性增生性病变, 该病形态上表现良性, 而其生物学行为属于低度恶性, 以浸润性生长和易于局部复发为特征, 但不转移。2006 年 WHO 将其定义为软组织的交界性肿瘤^[1]。临幊上根据其发生部位可分为腹部型和腹外型, 腹部型又可分为腹内及腹壁, 腹内者主要位于肠系膜和肠道, 腹壁者主要起源于腹壁的肌肉^[4]。腹外型最常发生于四肢, 其次为胸壁, 本组 4 例分别发生于股骨、腋窝及胸壁、腹腔和腹壁。

2.1 临幊、病因及病理

本病发病高峰年龄为 25~40 岁, 女性发病率是男性的 1.8 倍, 而育龄期妇女的发病率明显高于其他, 且多有手术史或妊娠史, 好发于腹壁手术切口缘或邻近区域。表浅部位病变的临幊表现一般为疼痛和可触及的肿块, 深部病变多表现为隐匿性生长的坚硬、界限不清的肿块, 很少引起疼痛。部分患者因肿瘤浸润或包绕附近的神经而出现感觉活动能力减弱、放射痛或刺痛等不适^[5]。

本病病因多样, 包括遗传、内分泌和物理因素。韧带样纤维瘤的发生因素中, 创伤占很大比例。有学者统计, 63% 的韧带样纤维瘤患者均有手术或外伤史, 所有患者均在手术或外伤后 2 年左右发病, 发生在腹壁的韧带样纤维瘤多起源于以前的剖腹产和瘢痕^[6]。本组 1 例腹壁韧带样纤维瘤患者亦有腹部手术史。因腹部病变常发生于妊娠期或妊娠后, 肿瘤常在绝经期自发消退, 且在韧带样纤维瘤内发现了孕酮和雌激素受体等, 说明除了创伤, 激素在韧带样纤维瘤的发生发展上亦起到了很大作用。

典型病理表现为梭形的纤维母细胞和肌纤维母细胞成束状排列, 埋在大量的细胞外胶原内。因病史较长, 故病灶内有纤维细胞、纤维母细胞、变性的横纹肌纤维、胶原纤维、脂肪等等混杂交织。早期病变含有大量的细胞和更多的细胞间隙, 而透明的胶原质较少, 而后肿瘤中的胶原质及纤维组织增多, 细胞和细胞间隙逐渐减少。

2.2 影像学表现及鉴别诊断

典型的韧带样纤维瘤表现为单发病灶, 偶可见多发。肿瘤可沿着肌纤维生长。平扫时肿瘤形态较规则, 内部质地较均匀, 无明显钙化及坏死区, 病灶边界大部分模糊不清。CT 平扫与肌肉密度相近或略高, 增强扫描较平扫能清晰显示肿瘤边界, 强化不

规则, 其强化表现与肿瘤成分密切相关。对邻近肌肉及骨骼的影响表现为病变小时局部脂肪间隙模糊、肌肉略肿胀。肿瘤较大时肌肉被肿瘤蚕食, 因周围皮下脂肪相衬而显得边界清晰。病灶中可见条状、小梁状低密度改变, 为残存正常肌肉。增强检查表现为不规则爪样蚕食正常肌肉, 此改变与其侵袭性生长的生物学行为相符, 具有特征性。病变近骨生长时, 会对骨产生压迫性改变, 产生蝶样骨皮质缺损, 甚至形成比较典型的“叶状”改变^[5]。

因复杂的病理学特点造成了肿瘤在MRI上的特征性。早期肿瘤内细胞成分丰富、胶原纤维少, T1WI呈低信号, T2WI呈高信号; 而后由于胶原逐渐增多, 在MRI上可因肿瘤内成分不同而引起T2WI信号的变化, 表现为信号的多样性, 可见条状的低信号; 后期由于大量胶原增生和细胞结构减少, 在T1WI及T2WI上均呈低信号^[7]。MRI检查可以观察病变对周围组织的侵犯、邻近骨骼的改变及是否有水肿, 它对临床确定手术的切除范围及鉴别诊断具有重要价值。

胸壁韧带样纤维瘤在胸部CT上能清晰显示出软组织肿块和邻近肩胛骨、肋骨及椎旁软组织的情况, 邻近骨质可出现骨质破坏和骨膜反应^[8]。四肢的骨韧带样纤维瘤多发生于长骨干骺端, 大部分学者将其分为中心型和边缘型。中心型呈边缘清楚的溶骨性膨胀性改变, 边缘可伴有骨质硬化, 可有骨外软组织肿块。边缘型呈局限性骨皮质压迫性吸收或推移, 常伴软组织内密度增高的肿块影。病变区域内“树根”、“根须”状的新生骨, 其形态较为特殊^[9]。

韧带样纤维瘤需与众多的软组织肿瘤鉴别, 如滑膜肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、纤维肉瘤、结节性筋膜炎等^[10]。前三者病史一般都比韧带样纤维瘤相对短, 其病灶内常有坏死区, 周围软组织常有水肿区。对邻近骨侵蚀破坏, 而非仅仅为压迫性改变。滑膜肉瘤常常有斑点状或条状钙化, 恶性纤维组织细胞瘤好发于50~70岁中老年, 纤维肉瘤除有坏死及异型性明显外可以发生肺转移, 结节性筋膜炎具有生长迅速、体积小及自限性等特点。

腹腔及腹壁韧带样纤维瘤还需与胃肠道间质瘤、淋巴瘤及转移瘤等鉴别。胃肠道间质瘤其生长速度常较快, 易发生出血坏死而致密度不均, 淋巴瘤常为多发, 转移瘤多有原发肿瘤病史。胸部的韧带样纤维瘤要与神经纤维瘤、原始神经外胚叶瘤、急性血肿、肺上沟瘤等鉴别^[4]。其中原始神经外胚叶瘤多见于青少年, 急性血肿多有外伤史, 肺上沟瘤有病侧肩、臂持续性疼痛, 进行性加剧, 同侧上肢麻痹和手部肌肉, 尤其是大小鱼际萎缩及同侧Horner综合征等临床特征。

骨韧带样纤维瘤最易与骨巨细胞瘤相混淆, 良性者如多房性骨囊肿、骨纤维结构不良、骨纤维异常增殖症、非骨化性纤维瘤及软骨黏液样纤维瘤等, 恶性者如低度恶性的中央性骨肉瘤、骨纤维肉瘤以及尤文氏肉瘤或转移瘤等均需与之鉴别^[11]。但是, 综合MRI和病理检查本病的鉴别则不难, 呈骨溶解性改变的骨肿瘤中, 在MRI扫描呈短T2信号的疾病并不多, 大致只有骨巨细胞瘤、骨纤维结构不良、骨淋巴瘤及骨平滑肌肉瘤等几种, 在这几种病变中, T2低信号占优势的只可见于骨巨细胞瘤和平滑肌肉瘤, 但在组织学上易将二者排除在鉴别范围之外。本组中股骨下段及腹腔病灶术前分别误诊为骨肉瘤和脂肪肉瘤。

对于临床工作中遇到发生于腹部或腹外骨骼肌肉系统中具有一定侵袭性的软组织肿

瘤, 临床及影像学表现缺乏特异性, 特别是有手术或创伤史的病人, 应考虑到本病的可能。该病影像学表现无特征性, 确诊需要病理诊断^[12]。

参考文献

- [1] 蔡晓琳, 谢学斌. 腹壁韧带样纤维瘤影像学诊断: 附 3 例报告[J]. 影像诊断与介入放射学, 2010, 19(1): 60-62.
Cai XL, Xie XB. Imaging diagnosis of desmoid tumors of the abdominal wall(Three cases report) [J]. Diagnostic Imaging & Interventional Radiology, 2010, 19(1): 60-62.
- [2] Hartley JE, Church JM, Gupta S, et al. Significance of incidental desmoids identified during surgery for familial adenomatous polyposis[J]. Diseases of the Colon and Rectum, 2004, 47(3): 334-338.
- [3] Murakawa T, Fukami T, Nakajima J, et al. Chest wall desmoid tumor with life-threatening intrathoracic extension[J]. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery : Official Journal of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery, 2009, 35(3): 538-539.
- [4] 李然, 张伟国, 王毅, 等. 胸部韧带样纤维瘤的影像学分析: 附 4 例报告及文献复习[J]. 现代肿瘤医学, 2010, 18(8): 1554-1557.
Li R, Zhang WG, Wang Y, et al. Analysis of imaging presentation of desmoid tumor in chest (Four cases report and literature review) [J]. Journal of Modern Oncology, 2010, 18(8): 1554-1557.
- [5] 朱婧, 杨劼, 朱大江, 等. 胸壁韧带样纤维瘤病[J]. 中国实用医药, 2009, 4(3): 118-120.
Zhu J, Yang J, Zhu DJ, et al. Desmoid tumor in chest wall[J]. China Practical Medicine, 2009, 4(3): 118-120.
- [6] Mendenhall WM, Zlotecki RA, Moni CG, et al. Aggressive fibromatosis[J]. American Journal of Clinical Oncology, 2005, 28(2): 211-215.
- [7] 邓新源, 梁菊香, 罗志程. 韧带样纤维瘤病 MR 征象及病理[J]. 影像诊断与介入放射学, 2010, 19(4): 216-218.
Deng XY, Liang JX, Luo ZC. Clinical, MR imaging and pathological features of desmoid-type fibromatosis[J]. Diagnostic Imaging & Interventional Radiology, 2010, 19(4): 216-218.
- [8] Kabiri EH, Al SA, El AM, et al. Desmoid tumors of the chest wall[J]. European Journal of Cardio-thoracic Surgery: Official Journal of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery, 2001, 19(5): 580-583.
- [9] 喻一东, 刘震宇. 骨韧带样纤维瘤的诊断与治疗现状[J]. 中外健康文摘, 2010, 7(25): 92-93.
Yu YD, Liu ZY. Current situation of diagnosis and treatment of skeletal desmoplastic fibromas[J]. World Health Digest, 2010, 7(25): 92-93.
- [10] 张妮, 罗振东, 陈卫国, 等. 软组织韧带样纤维瘤的 MRI 表现[J]. 医学影像学杂志, 2010, 20(13): 1888-1891.
Zhang N, Luo ZD, Chen WG, et al. Imaging manifestations of soft tissue desmoid tumor[J]. Journal of Medical Imaging, 2010, 20(13): 1888-1891.
- [11] 刘静. 骨韧带样纤维瘤一例[J]. 中华放射学杂志, 2009, 43(5): 557.
Liu J. One case of skeletal desmoplastic fibromas[J]. Chinese Journal of Radiology, 2009, 43(5): 557.
- [12] Demetri GD, Heinrich MC, MeArthur CA, et al. Clinical and molecular studies of the effect

of imatinib on advanced aggressive fibromatosis (desmoid tumor) [J]. Journal of Clinical Oncology : Official Journal of the American Society of Clinical Oncology, 2006, 24(7) : 1195-1203.

Analysis of Imaging Manifest of Desmoplastic Fibromas

WANG Wei, WANG Xiu-ling✉

Department of Radiology, The Affiliated Hospital of Xuzhou Medical College, Xuzhou 221002, China

Abstract: Objective: To explore the imaging feature of desmoplastic fibromas. Method: To evaluate the pathological origination, clinical presentation and imaging presentation of desmoid tumor in four cases with review of the literature. Result: In the four cases, the lesions has different location. One is in abdominal wall, one is in chest wall and armpit, one is in the underneath of the femur and one is in abdomen. CT and MRI scan demonstrates the desmoid tumor originating from muscle with homogeneous formation. The lesion manifests lower attenuation lump contrasted to the adjacent soft tissue in CT scan and the different components of which lead to various signal in T2WI. After intravenous contrast material administration, the lesion which has no clear margin always demonstrates inhomogeneous, slight enhancement. Conclusion: Desmoid tumor is an aggressive benign tumor. Because imaging findings have no characteristic, its diagnosis depends on pathological examination.

Key words: desmoplastic fibromas; CT and MRI presentation; aggressive

作者简介: 王未 (1984-), 女, 徐州医学院附属医院放射科在读硕士研究生, 主要从事 CT 及 MRI 诊断方面的研究, Tel: 13814447173, E-mail: zimoxiong1984@163.com; 汪秀玲✉ (1963-), 女, 硕士学位, 徐州医学院附属医院放射科副主任, 主任医师, 硕士生导师, 主要从事医学影像诊断学的教学、科研究及临床工作, Tel: 13291017180, E-mail: xuzhouwangx1@hotmail.com。