

刘欢欢, 张欢, 庞丽芳, 等. 腹内硬纤维瘤的CT表现与病理对照研究[J]. CT理论与应用研究, 2014, 23(1): 159-165.
Liu HH, Zhang H, Pang LF, et al. The comparative study of CT and pathology in intra-abdominal desmoid tumors[J]. CT Theory and Applications, 2014, 23(1): 159-165.

腹内硬纤维瘤的CT表现与病理对照研究

刘欢欢^a, 张欢^{a✉}, 庞丽芳^a, 石磊^a,
潘自来^a, 陈晓炎^b, 陈克敏^a, 严福华^a

(上海交通大学医学院附属瑞金医院 a. 放射科; b. 病理科, 上海 200025)

摘要: 目的: 探讨腹内硬纤维瘤(DT)的CT表现及病理学特征。材料和方法: 回顾性分析10例经手术病理证实的腹内DT的CT表现,并与病理进行对照分析。结果: 10例腹内DT中,位于腹腔6例,腹膜后4例。肿瘤最长径4.3~17.1 cm。4例DT形态不规则,6例呈椭圆形;5例边界清楚,5例边界不清或部分不清;3例可见完整或部分包膜。10例均行CT平扫加增强检查,平扫3例密度均匀,7例密度不均匀,其中1例可见不规则出血灶,所有病灶内均未见坏死及钙化,肿瘤密度均低于髂腰肌密度;增强扫描10例动脉期均呈轻度不均匀强化,门脉期呈渐进性强化。病理: 镜下梭形纤维母细胞呈束状、编织状排列,无明显异型性,核分裂罕见,呈浸润性生长,伴胶原纤维增生及粘液样变。免疫组织化学: Vimentin阳性率100% (10/10), CD34、S-100阴性率均为90% (9/10), CD117阴性率100% (10/10), SMA阴性率80% (8/10)。结论: 腹内DT的CT表现具有一定的特征性,对该肿瘤的诊断和鉴别诊断有一定的意义。

关键词: 硬纤维瘤; 体层摄影术; X线计算机; 免疫组织化学

文章编号: 1004-4140 (2014) 01-0159-07 中图分类号: R 814 文献标志码: A

硬纤维瘤(Desmoid Tumor, DT)又称为侵袭性纤维瘤病、韧带样型纤维瘤及纤维瘤病,是一类少见的起源于肌肉、筋膜、腱膜的软组织肿瘤,患病率约占所有肿瘤的0.03%,占软组织肿瘤的3.00%^[1]。DT可发生在任何部位,但以肩部、胸腹壁及四肢最常见,发生于腹内者较少,约占所有DT的5%^[2]。目前国内外已有较多学者^[1-9]对DT进行报道,但是针对腹内DT的文献报道较少。在临床工作中,DT仍是一类容易被误诊的疾病。

本文回顾性分析10例经手术病理证实的腹内DT,分析其CT及病理学特征,旨在提高对本病的认识。

1 材料和方法

1.1 一般资料

回顾性分析我院2007年7月至2012年10月经手术病理证实的10例腹内DT,其中男6例,女4例,年龄22~63岁,中位年龄为36.3岁。10例均为原发病灶。10例腹内DT患者中,1例为胎心监测时发现腹部肿块,1例临床表现为右肾绞痛,2例表现为胃肠道不适,2例表现为腹部疼痛,2例为患者本人触及肿块就诊,1例因阑尾切除术后3年随访发现肿块,1例为体检偶然发现。肿瘤指标CA 125、CA199、AFP、癌胚抗原CEA等均未见升高。

收稿日期: 2013-06-30。

1.2 CT 检查方法

所有患者均行 CT 平扫及增强检查。5 例采用 GE LightSpeed 16 层螺旋 CT 机, 1 例采用 GE LightSpeed VCT 64 层螺旋 CT 机, 2 例采用 GE Discovery CT750 HD64 层螺旋 CT 机, 2 例采用 Siemens Somatom Definition Flash 64 层螺旋 CT 机。管电压 120 kV、管电流 130~250 mA、层厚 5 mm、层间距 5 mm。

增强扫描使用高压注射器以 3.0 mL/s 的速率经肘前静脉团注碘海醇(300 mgI/mL)80 mL。动脉期采用 Smart-pre 软件技术(利用低剂量曝光实时监测腹主动脉 CT 值, 当达到设置的阈值 100 Hu 时自动启动正式扫描), 静脉期延迟 60 s 进行扫描。

1.3 图像分析

观察肿瘤的部位、大小、形态、边界、密度(髂腰肌的密度)、强化程度和方式以及与毗邻组织器官的关系。

1.4 病理学检查

所有病理标本均经常规石蜡包埋, 行 HE 染色和免疫组织化学检查, 观察 Vimentin、CD34、CD117、S-100、SMA 等指标情况。

2 结果

2.1 CT 表现

2.1.1 部位、大小

10 例 DT, 4 例位于腹膜后(图 1); 6 例位于腹腔, 其中 1 例位于胃壁, 2 例位于小肠肠系膜, 2 例位于右半结肠(图 2), 1 例位于乙状结肠。肿瘤最长径为 4.3~17.1 cm, 平均 9.9 cm, 其中 2 例直径<5 cm, 3 例直径 5~10 cm, 5 例直径>10 cm。

2.1.2 边界、形态

5 例 DT 边界清晰, 1 例边界不清, 4 例边界部分不清, 其中 1 例与右侧输尿管分界不清, 其余 3 例病灶边缘局部呈蟹足样浸润周围脂肪组织。4 例 DT 形态不规则, 6 例呈椭圆形。2 例可见完整包膜, 1 例见部分包膜。

2.1.3 密度及强化特点

平扫 3 例密度均匀; 7 例密度不均匀, 其中 2 例 DT 可见大片状囊变区, 3 例见小片状囊变区, 1 例病灶内见不规则片状出血灶, 1 例可见圆点状脂性密度灶。所有病灶内均未见坏死及钙化。平扫实性成分 CT 值范围为 24~45 Hu, 其密度均稍低于同扫描层面的髂腰肌密度。增强扫描, 10 例肿瘤的实性成分动脉期呈轻度强化, CT 值为 29~60 Hu, CT 值平均增加 11.3 Hu。门脉期病灶呈渐进性强化, CT 值为 35~82 Hu, 相对于动脉期 CT 值平均增加 14.2 Hu, 相对于平扫 CT 值平均增加 25.6 Hu。囊变区动脉期未见明显强化, 门脉期呈轻度强化。9 例 DT 病灶见肠系膜分支血管影, 其中 1 例血管穿行于病灶内部。

2.1.4 毗邻结构

1 例病灶与右侧输尿管分界不清, 并引起右侧肾盂扩张积水。2 例周围见反应性肿大淋巴结。

2.1.5 病理学表现

肿瘤呈不规则或椭圆形，切面多数呈灰白或灰黄色，质地多数较韧。1例质地较软，2例可见完整包膜，1例见部分包膜。镜下梭形瘤细胞呈束状、编织状交错排列，细胞异型性不明显，核分裂少见。肿瘤呈浸润性生长，侵及周围肌组织及脂肪组织。肿瘤组织部分可见粘液变性，并见胶原纤维增生及散在增生的血管。免疫组织化学：10例DT中，Vimentin均为阳性，9例CD34、S-100呈阴性，10例CD117呈阴性，8例SMA呈阴性。

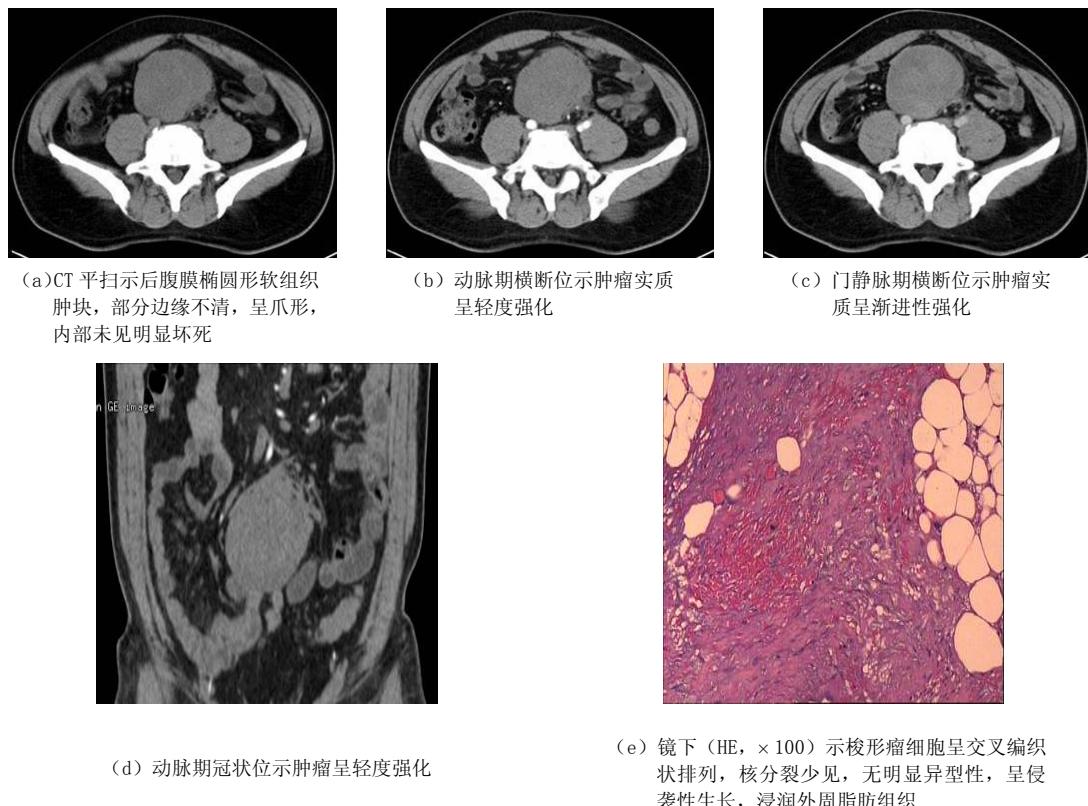


图 1 病例 1，后腹膜硬纤维瘤

Fig. 1 Case 1, desmoid tumor in the retroperitoneum

3 讨论

3.1 临床特点

DT 是一种少见的软组织肿瘤，组织学上属于良性肿瘤，不发生远处转移，但生物学行为介于良恶性之间，呈浸润性生长，术后复发率较高，约 24%~70%^[8]。WHO 2002 年软组织肿瘤分类中，将其归为中间性（局部侵袭性）成纤维细胞/成肌纤维细胞肿瘤^[10]。

多数文献报道 DT 好发于女性，以青春期至 40 岁多见^[3~8]，但 Guglielmi 等^[9]发现男女发病率无明显差异。本组病例中男女比例为 3:2，亦未发现有明显的性别倾向，可能与本组病例数较少有关。DT 可发生于任何部位，但以肩部、胸腹壁及四肢最常见。根据发病部位可分为浅表型和深在型，后者又分为腹壁型、腹壁外型和腹内型，其中腹内型最少见。

Guglielmi 等^[9]报道深在型较浅表型更具侵袭性。本病病因不明，可能与手术、外伤、内分泌及遗传因有关，但 Gardner 综合征和家族性腺瘤性息肉患者的发病率可大大提高^[11]。DT 的临床症状及体征无特异性，多表现为无痛性质硬肿块或邻近脏器受压、受侵后出现的并发症。

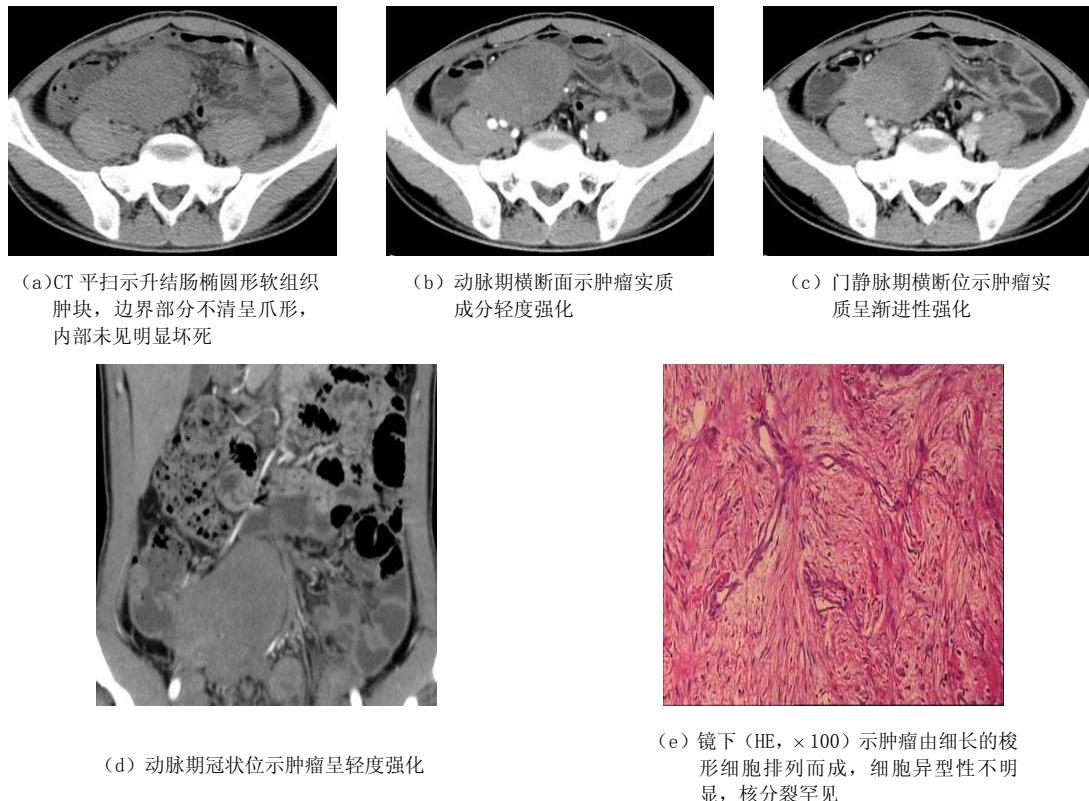


图 2 病例 2，升结肠硬纤维瘤

Fig. 2 Case 2, desmoid tumor in the ascending colon

3.2 病理学特点

肿瘤大体多表现为边界不清的软组织肿块，切面呈灰白或灰黄色，质地较韧，坏死、钙化少见。多数文献报道病灶无包膜^[3, 12]，但本组 10 例 DT 中，2 例可见完整包膜，1 例有不完整包膜，王关顺等^[3]研究亦发现 DT 有不完整包膜。

镜下肿瘤由梭形的纤维母细胞和肌纤维母细胞组成，瘤细胞无明显异型性，核分裂少见，呈侵袭性生长，浸润周围的肌组织，脂肪组织及间质内含有增生的胶原纤维及增生血管，部分区域可见透明样变、黏液样变，与多数学者研究结果一致^[5-6]。

免疫组织化学检查，Vimentin 多为阳性，而 SMA、S-100、CD34 多为阴性。本组 DT 中，Vimentin 阳性率 100%，SMA、CD34、S-100、CD117 阴性率分别为 80%、90%、90%、100%，与文献报道[2]和文献[12]～文献[13]一致，少数 DT 的 Vimentin 表现为阴性^[13]。纤维母细胞和肌纤维母细胞可强表达波形蛋白 Vimentin，因此，DT 中 Vimentin 表达多为阳性，对 DT 的诊断有一定的提示作用，但并非具有特异性。孤立性纤维瘤多数亦表达 Vimentin，但

孤立性纤维瘤的 CD34 表达也多为阳性^[14], 而 DT 则很少表达或灶性表达 CD34、SMA、S-100、CD117^[12], 后者有利于两者的鉴别。

3.3 CT 表现

DT 平扫时多表现为等或稍低于肌肉的软组织肿块, 边界多数不清楚或部分不清楚, 边缘可呈蟹足样侵及周围肌组织或脂肪组织。平扫密度多数不均匀, 瘤内可见囊变区, 但一般无坏死及钙化。增强动脉期病灶呈不均匀轻度强化, 门脉期及延迟期呈中度或明显强化, 病灶内部可见血管穿行, 一般无远处转移或淋巴结转移。

本组 2 例 DT 可见大片状囊变区, 肿瘤表现为囊实性, 但所有病例中均未见坏死及钙化。对照病理分析, 2 例 DT 内均可见透明样变或黏液样变, 在 CT 上表现为囊变区, 但并无坏死成分, 可能与肿瘤内含较多的增生毛细血管有关, 肿瘤组织的血供较好不易发生坏死, 因此 CT 中所示的囊变区并非坏死组织。本组 1 例肿瘤内亦见小片状出血灶, 与 Kreuzberg 等^[7]报道一致, 可能与肿瘤丰富的毛细血管破裂有关。本组所有病例增强动脉期呈轻度不均匀强化, 门静脉期呈渐进性强化, 与苏金亮等^[5]对腹部侵袭性纤维瘤病的研究结果一致。

DT 的密度及强化方式与肿瘤的病理组成有关, 当肿瘤以黏液基质为主时表现为低密度, 而以胶原基质为主时表现为等密度。肿瘤的强化与肿瘤的纤维细胞和胶原纤维的比例有关, 肿瘤内的胶原纤维强化不明显, 而以纤维细胞为主时肿瘤呈渐进性强化, 其强化方式可能与肿瘤内部的血管多为毛细血管有关^[5]。

3.4 鉴别诊断

腹内 DT 需与胃肠道间质瘤、淋巴瘤、纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、脂肪肉瘤、横纹肌肉瘤及孤立性纤维瘤等鉴别: ①间质瘤强化较明显, 易发生出血、坏死, CD34、CD117 多为阳性; ②淋巴瘤常为多发, 多呈结节融合状或分叶状, 易见肿大淋巴结显示; ③纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤好发于老年人, 恶性程度高, 易出现囊变坏死, 瘤周水肿较明显; ④脂肪肉瘤好发部位为四肢和腹膜后区, 体积较大, 分化良好者可见脂肪成分; ⑤横纹肌肉瘤边界不清晰, 易出现坏死, 瘤周水肿明显; ⑥孤立性纤维瘤边界清晰, 多数有包膜, 增强后呈地图样或分层样强化。

腹内 DT 的 CT 表现具有一定的特征性。当 CT 检查时发现边界部分不清, 呈蟹足样延伸至周围肌肉或脂肪组织的软组织肿瘤, 病灶体积较大但无坏死, 平扫低于肌肉密度, 增强呈轻度渐进性强化时, 应考虑到 DT 可能, 结合病理学及免疫组织化学可确诊。

参考文献

- [1] Makis W, Ciarallo A, Abikhzer G, et al. Desmoid tumour (aggressive fibromatosis) of the colon mimics malignancy on dual time-point 18F-FDG PET/CT imaging[J]. British Journal of Radiology, 2012, 85(1010): e37-40.
- [2] Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: Clinical features and treatment options for advanced disease[J]. Oncologist, 2011, 16(5): 682-693.
- [3] 王关顺, 谭静, 封俊. 侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MRI 表现[J]. 放射学实践, 2011, 26(12): 1287-1289.
Wang GS, Tan J, Feng J. CT and MRI manifestations of aggressive fibromatosis[J]. Radiologic

- Practice, 2011, 26(12): 1287-1289.
- [4] 罗振东, 陈卫国, 贾明, 等. 侵袭性纤维瘤病 CT 表现及鉴别诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2012, 20(6): 405-408.
Luo ZD, Chen WG, Jia M, et al. CT features and differential diagnosis of aggressive fibromatosis[J]. Chinese Journal of Medical Imaging, 2012, 20(6): 405-408.
- [5] 苏金亮, 周利民, 纪建松, 等. 腹部侵袭性纤维瘤病的CT及MRI特征[J]. 放射学实践, 2011, 26(5): 497-500.
Su JL, Zhou LM, Ji JS, et al. CT and MRI features of abdominal aggressive fibromatosis[J]. Radiologic Practice, 2011, 26(5): 497-500.
- [6] 张云燕, 顾雅佳, 彭卫军, 等. 侵袭性纤维瘤病的MRI 诊断[J]. 中华放射学杂志, 2011, 45(12): 1155-1158.
Zhang YY, Gu YJ, Peng WJ, et al. MRI diagnosis of aggressive fibromatosis[J]. Chinese Journal of Radiology, 2011, 45(12): 1155-1158.
- [7] Kreuzberg B, Koudelova J, Ferda J, et al. Diagnostic problems of abdominal desmoid tumors in various locations[J]. European Journal of Radiology, 2007, 62(2): 180-185.
- [8] Hendriks MP, Driessen CM, van Laarhoven HW, et al. Aggressive fibromatosis in the head and neck region: Benign tumor with often mutilating effects[J]. Head Neck, 2012, doi:10.1002/hed.23092.
- [9] Guglielmi G, Cifarratti A, Scalzo G, et al. Imaging of superficial and deep fibromatosis[J]. Louisiana Radiologia Medica, 2009, 114(8): 1292-1307.
- [10] Christopher DM, Unni KK, Mertens F. WHO classification of soft tissue tumors. Pathology and genetics: Tumors of soft tissue and bone[M]. Lyon, France: IARC Press, 2002: 45-46.
- [11] Quintini C, Ward G, Shatnawi A, et al. Mortality of intra-abdominal desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis: A single center review of 154 patients[J]. Annals of Surgery, 2012, 255(3): 511-516.
- [12] 张忠林, 梁长虹, 刘于宝, 等. 韧带样型纤维瘤病 CT、MRI 表现与病理对照分析[J]. 南方医科大学学报, 2012, 30(11): 2495-2497.
Zhang ZL, Liang CH, Liu YB, et al. Computed tomography and magnetic resonance imaging features of desmoid-type fibromatosis: Comparison with the pathological findings[J]. Journal of Southern Medical University, 2012, 30(11): 2495-2497.
- [13] 王未, 汪秀玲. 韧带样型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. Analysis of imaging manifest of desmoplastic fibromas[J]. CT Theory and Application, 2011, 20(4): 551-557.
- [14] 闫卫强, 白建军, 井勇, 等. 胸部孤立性纤维瘤影像学表现及其病理基础[J]. 实用放射学杂志, 2012, 28(4): 527-529.
Yan WQ, Bai JJ, Jing Y, et al. Imaging performances and pathology of thoracic solitary fibrous tumor[J]. Journal of Practical Radiology, 2012, 28(4): 527-529.

The Comparative Study of CT and Pathology in Intra-abdominal Desmoid Tumors

LIU Huan-huan^a, ZHANG Huan^{a✉}, PANG Li-fang^a, SHI Lei^a, PAN Zi-lai^a, CHEN Xiao-yan^b, CHEN Ke-min^a, YAN Fu-hua^a

a).Department of Radiology; b).Department of Pathology, the Affiliated Ruijin Hospital, Shanghai Jiaotong University School of Medicine, Shanghai 200025, China

Abstract: Objective: To investigate the CT imaging and pathology features of intra-abdominal desmoids tumors (DT). Methods: CT imaging features of 10 cases with intra-abdominal DT proved by pathology were retrospectively reviewed and compared with pathological results. Results: Among the 10 cases, 6 cases were located in the abdominal cavity and 4 cases in the retroperitoneum. The maximum tumor size ranged from 4.3 to 17.1 cm. 4 cases were irregular and 6 cases were ellipse. 5 tumors had well-defined contours, the other 5 cases showed ill-defined contours. 3 cases showed complete or incomplete encapsulation. All the 10 cases underwent CT plain and enhanced scan. On CT plain imaging, the lesions showed homogeneous density in 3 cases, the others showed heterogeneous density, one of which had flaky hemorrhage. There was no necrosis or calcification in all lesions. All the tumors showed lower density than iliopsoas. On CT enhanced scan, 10 lesions presented slight heterogeneous enhancement in the arterial phase and continuous enhancement in the venous phase. Under the microscope, the spindle fibroblasts were bunchy distribution with no obvious heteromorphism and rare karyokinesis. The collagen fibers showed proliferation and mucinous degeneration. Positive immunohistochemical staining: Vimentin 100% (10/10). Negative immunohistochemistry staining: CD34 90% (9/10), S-100 90% (9/10), CD117 100% (10/10), SMA 80% (8/10). Conclusion: Intra-abdominal DT has characteristic features on CT imaging and plays an important role in the diagnosis and distinction between DT and other tumors in abdomen.

Key words: desmoid tumor; tomography; X-ray computed; immunohistochemistry



作者简介：刘欢欢（1989—），女，上海交通大学医学院附属瑞金医院放射科在读硕士研究生，主要从事CT及MRI诊断研究，Tel: 18817314721, E-mail: liuhuanhuan0117@163.com；张欢✉（1970—），女，医学博士，上海交通大学医学院附属瑞金医院放射科主任医师，硕士生导师，长期从事影像医学的诊断与研究工作，Tel: 021-64370045-600320, E-mail: huanzhangy@126.com。