

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2019.19.022

文章编号: 1005-8982 (2019) 19-0120-05

临床报道

## CT 和 MRI 对肌肉中硬纤维瘤的影像分析及鉴别

马金山<sup>1</sup>, 顾翔<sup>2</sup>

(1. 北京朝阳中西医结合急诊抢救中心 放射科, 北京 100022; 2. 北京积水潭医院 放射科, 北京 100035)

**摘要:** **目的** 探讨硬纤维瘤 (DT) 的计算机断层扫描 (CT) 和磁共振成像 (MRI) 影像学表现, 分析 DT 的影像学特点及诊断意义。**方法** 选取北京朝阳中西医结合急诊抢救中心经手术病理证实的 14 例 DT 患者的临床资料及 CT 和 MRI 的影像资料, 选取同期健康体检者 14 例作为对照。**结果** 14 例 DT 患者: 发病部位 2 例上肢, 7 例下肢, 1 例腹部, 2 例颈肩部, 2 例骨盆; 13 例位于深部软组织, 1 例位于骨内; 2 例多发, 4 例术后复发, 2 例伴发其他肿瘤。CT 扫描中 11 例密度低于肌肉, 3 例密度与肌肉相仿, 11 例病灶内可见星芒状或条索状低密度影, 增强扫描 1 例未见强化, 11 例病灶轻度强化, 2 例病灶明显强化, 10 例边界较清晰, 4 例边界不清晰, 周围肌肉及肌肉间隙受压移位。MRI 扫描中, 11 例梭形肿块, 2 例类圆形肿块, 1 例不规则形肿块, T<sub>1</sub>WI 序列中 5 例低信号, 9 例等信号, 0 例高信号; T<sub>2</sub>WI 序列中 1 例低信号, 1 例等信号, 12 例高信号; SPIR 序列中 13 例高信号, 1 例低信号; 增强扫描中, 1 例未见强化, 11 例轻度强化, 2 例呈明显强化。CT 与 MRI 强化基本一致。1 例伴发神经性多发纤维瘤, 1 例伴发神经鞘瘤, 14 例病中均未见液化坏死区及钙化。**结论** DT 在 CT 及 MRI 有一定的特征性, 但缺乏特异性, 较单独 CT 检查与单独超声, CT 联合 MRI 诊断具有一定优势。

**关键词:** 硬纤维瘤 / 纤维瘤病, 侵袭型; 软组织肿瘤; 计算机断层扫描; 磁共振成像

**中图分类号:** R737.31

**文献标识码:** B

硬纤维瘤 (desmoid tumor, DT) 是发生于骨骼肌肉系统的纤维组织肿瘤, 于 1938 年由 Muller 命名, 该病罕见恶变, DT 占有肿瘤的 3/万, 年发病率为 2 ~ 4/100 万<sup>[1]</sup>。CT 和 MR 对纤维样组织检出相当敏感, 尤其 MRI 在诊断方面具有明显优势。本文搜集 DT 患者的 CT 和 MRI 的资料, 并与术后病理资料进行对照分析。

### 1 资料与方法

#### 1.1 一般资料

选取 2016 年 3 月—2018 年 2 月北京朝阳中西医结合急诊抢救中心收治经手术病理证实的 DT 患者 CT 与 MRI 资料, 并与术后病理资料进行对照分析。14 例患者中, 男性 6 例, 女性 8 例, 年龄 10 ~ 56 岁, 平均 35 岁; 临床表现为局部肿块或疼痛为主。选取同期健康体检者 14 例作为对照。

#### 1.2 仪器与方法

CT 采用西门子公司 64 排螺旋 CT 机 (德国西门子公司), 层厚及层间距为 5 ~ 10 mm, 对比剂为碘海醇 (350 mg/ml) (北京北陆药业), 注射流率为 3 ml/s, 行双期增强扫描。MRI 采用飞利浦 3.0 扫描仪 (荷兰飞利浦公司), 常规序列: 自旋回波 (SE) T<sub>1</sub>WI、梯度回波 (TE) T<sub>2</sub>WI、FLAIRA 序列及 T<sub>2</sub>WI 序列轴位、冠状位、矢状位成像, 矩阵 256 mm × 256 mm; 对比剂使用喷钆酸葡氨 (北京北陆药业) 注射量为 10 ml, 行增强扫描。

### 2 结果

#### 2.1 发病部位

14 例患者中, 发病部位 2 例位于上肢, 7 例位于下肢, 1 例位于腹部, 2 例位于颈肩部, 2 例位于骨盆; 13 例位于深部软组织内, 1 例位于骨内; 其中 2 例为

多发, 4 例为术后复发, 2 例伴发其他肿瘤。

## 2.2 病灶形态及大小

术中所见, 14 例患者中, 1 例病灶呈小片状, 2 例呈类圆形, 11 例呈不规则形(梭形); 4 例与周围软组织分界不清, 其中 2 侵犯周围组织并沿着组织间隙浸润性生长, 2 例病灶邻近骨质受压并破坏, 10 例边界较清晰, 周围软组织只是受压移位; 病灶最大直径 15.1 cm, 最小直径 2.2 cm, 平均 8.1 cm。其中 1 例位于肩胛骨者呈膨胀性骨质吸收破坏, 边界清晰。

## 2.3 CT 和 MRI 表现

14 例患者中, 11 例硬纤维瘤扫描密度低于肌肉, 3 例密度与肌肉相仿, 其中 11 例病灶内可见星芒状或条索状低密度影。增强扫描 1 例病灶未见强化, 11 例病灶轻度强化, 2 例明显强化, 其中 10 例边界较清晰, 4 例边界不清晰, 周围肌肉及肌肉间隙受累。MRI 扫描中, 对照组 14 例扫描未见肿块。患者组中 11 例呈梭形肿块, 2 例呈类圆形肿块, 1 例呈不规则形肿块。本组中  $T_1$ WI 序列中 5 例低信号, 9 例等信号, 0 例高信号;  $T_2$ WI 序列中 1 例低信号, 1 例等信号, 12 例高信号; SPIR 序列中 13 例高信号, 1 例低信号; 增强扫描中, 1 例未见强化, 11 例轻度强化, 且表现为不均匀强化, 2 例明显强化。14 例患者组的病灶中均未见液化坏死区及钙化。患者组中有 2 例 DT 伴其他肿瘤, 1 例伴发神经性多发纤维瘤, 另 1 例伴发神经鞘瘤。

## 2.4 典型病例

病例 1, 女性, 49 岁, 左大腿肿胀半年余, 冠状

位  $T_1$  示肌间隙内可见梭形稍低信号, 边界清晰(见图 1A)。冠状位  $T_2$  示病灶呈稍高信号, 其内可见条索样低信号(见图 1B)。冠状位  $T_2$ WI 抑脂序列呈梭形高信号, 其内可见条索样低信号(见图 1C)。冠状位  $T_1$ WI 增强扫描病灶明显不均匀强化, 其内条索样低信号未见强化(见图 1D)。主要为梭形细胞肿瘤(见图 1E)。

病例 2, 男性, 17 岁, 左髋关节离断术后 4 年, 腹痛 10 d。横轴位  $T_1$  示盆腔左侧可见稍低信号软组织肿块, 边界清晰, 周围组织受压(见图 2A)。冠状位  $T_2$  示病灶呈稍高信号, 其内可见条索样低信号, 左侧输尿管及髂血管受压, 膀胱受压变形(见图 2B)。横轴位示  $T_2$ WI 抑脂序列病灶呈高信号软组织肿块, 左侧输尿管及髂血管受压(见图 2C)。冠状位示  $T_1$ WI 增强扫描示病灶呈不均匀强化, 其内条索样低信号未见强化, 左侧输尿管受压(见图 2D 箭头处)。梭形及短梭形细胞, 呈编制状及束状排列(见图 2E)。

病例 3, 男性, 50 岁, 1 月前体检发现左肩胛骨骨质破坏。横轴位骨窗示肩胛骨膨胀性生长, 骨质边缘硬化, 边界清晰(见图 3A)。横轴位示软组织窗示肩胛骨周围未见软组织肿块形成(见图 3B)。横轴位示  $T_1$  示肩胛骨内低信号, 边界清晰(见图 3C)。横轴位示  $T_2$  示肩胛骨内高信号, 信号不均匀(见图 3D)。横轴位示  $T_2$ WI 抑脂序列病灶呈高信号, 其内信号不均匀(见图 3E)。横轴位示  $T_1$ WI 增强扫描示肩胛骨内病灶轻度均匀强化(见图 3F)。纤维组织胶原变性,

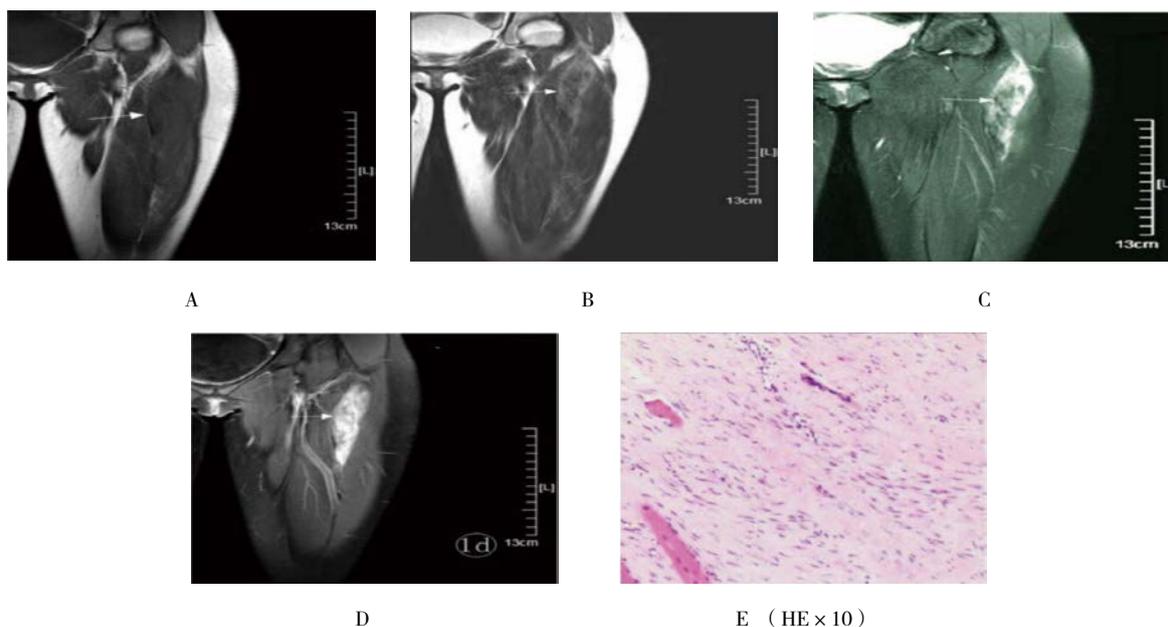


图 1 典型病例 1

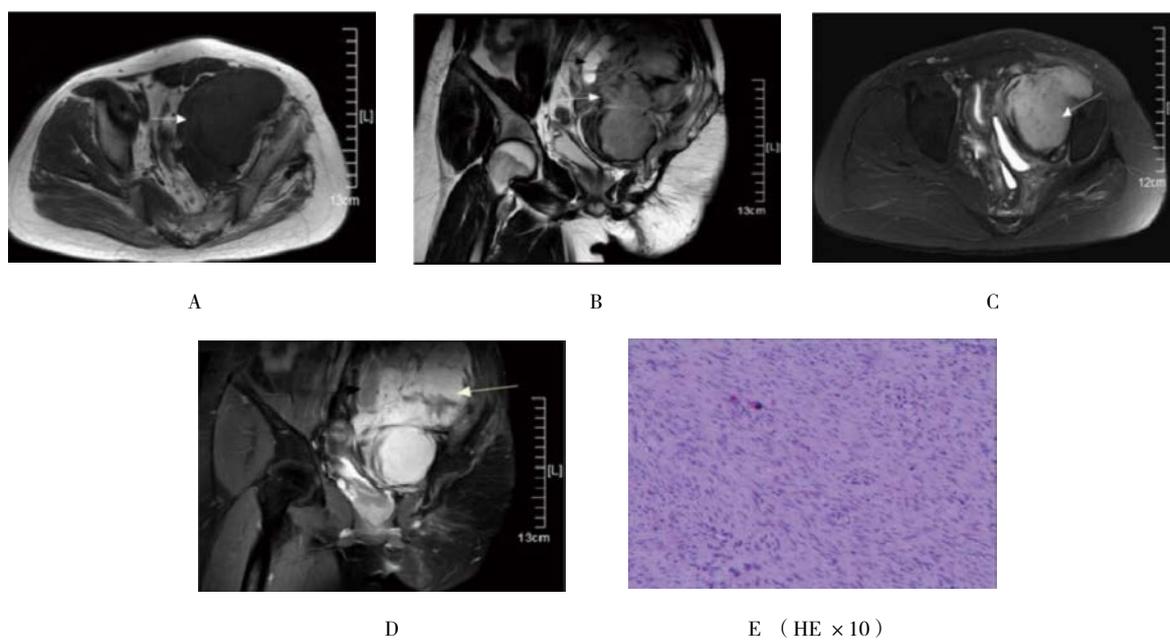


图 2 典型病例 2

其间可见梭形及短梭形细胞，呈束状排列（见图 3G）。  
病例 4，女性，47 岁，右颈部间断疼痛伴肿胀 2 个

月余。横轴位 T<sub>1</sub> 示右肩部稍低信号软组织肿块，边界清晰（见图 4A）。冠状位 T<sub>2</sub> 示病灶呈稍高信号，其内

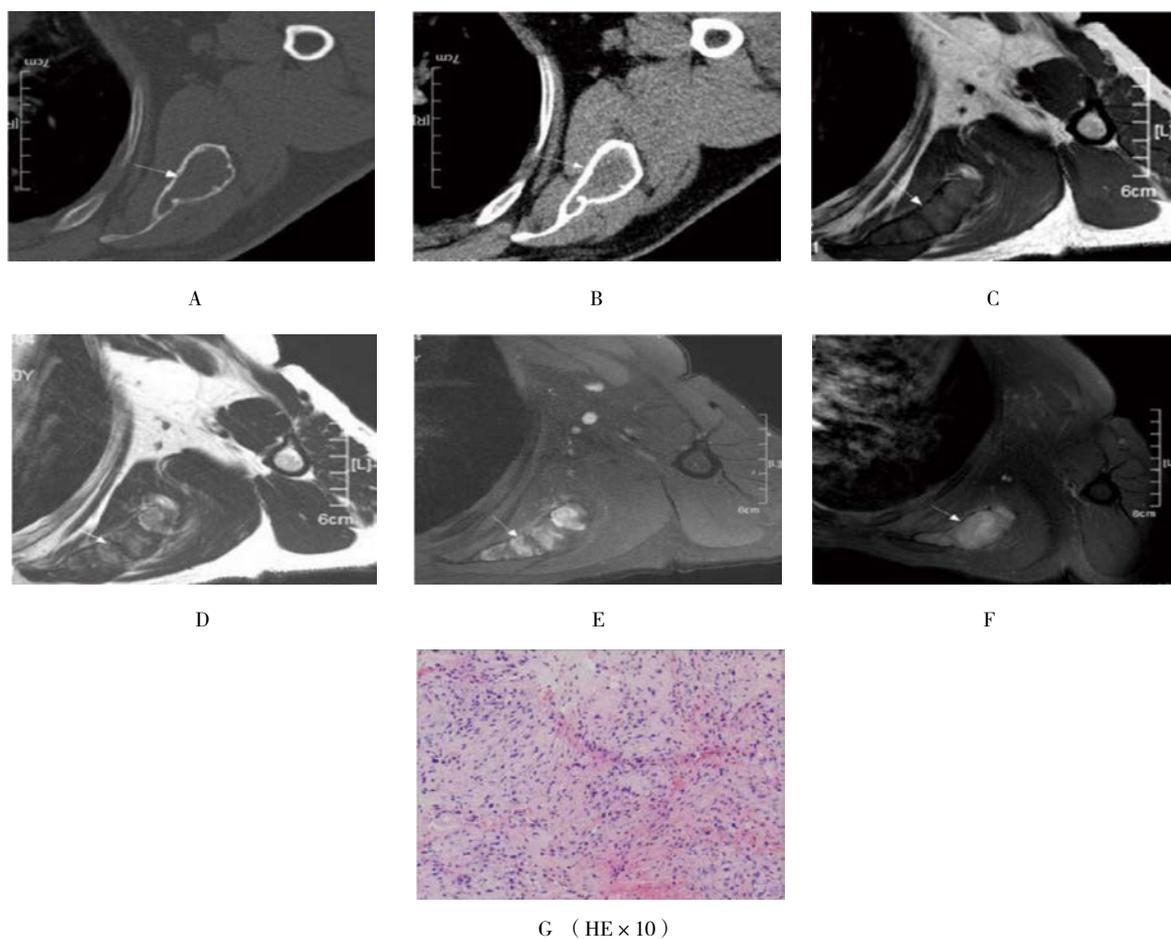


图 3 典型病例 3

可见条索样低信号 (见图 4B)。矢状位 T<sub>2</sub>WI 抑脂序列示病灶呈高信号内可见条索样低信号 (见图 4C)。冠状位 T<sub>1</sub>WI 增强扫描病灶明显强化, 其内条索样低

信号未见强化 (见图 4D)。梭形细胞, 排列无须, 部分区域浸润至骨骼肌 (见图 4E)。

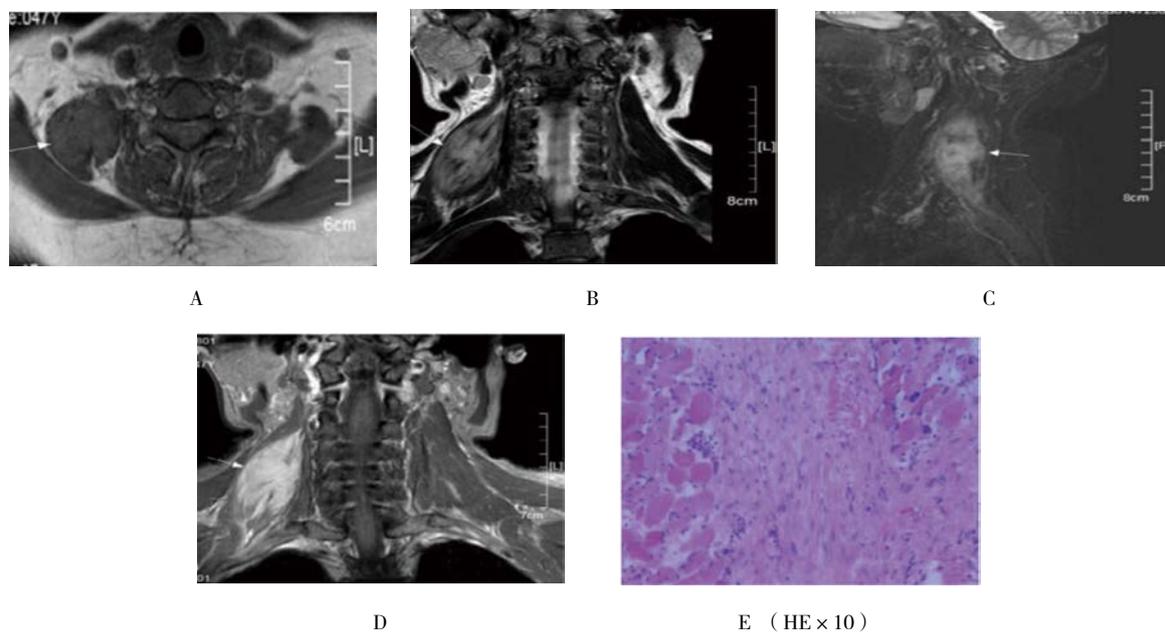


图 4 典型病例 4

### 3 讨论

DT 亦称侵袭性纤维瘤病、韧带样纤维瘤病等, 是一种罕见的成纤维细胞来源的肿瘤<sup>[1]</sup>。该病可发生于全身很多部位, 好发部位依次为肩胛带、腹壁、下肢、骨盆带、躯干、上肢、头颈、胸壁、乳房等。DT 好发于成年女性, 成年女性发病率约为成年男性的 3 倍, 平均发病年龄约 30 岁<sup>[3-4]</sup>。DT 发病原因不明, 可能与内分泌以及结缔组织生长调节缺陷有关, APC 基因突变或  $\beta$ -catenin 蛋白异常表达激活 Wnt 信号通路可能是导致其发生的主要机制<sup>[5]</sup>。发病的危险因素主要有家族性腺瘤性息肉病、Gardner 综合征、外伤、女性等<sup>[6]</sup>。DT 的临床过程多变, 可稳定、侵袭性生长或自然消退。DT 不会向淋巴结及远处转移, 局部复发主要是因为其浸润性生长的特性而不是由于卫星灶及跳跃转移。该病罕见恶变, 出现恶变考虑可能与反复手术刺激及放射治疗有关<sup>[7]</sup>。

本研究报道的 DT 常规 CT 表现与文献报道相符, DT 的病灶多呈梭形或不规则形, 部分界限较清晰, 有假包膜, 部分形态不规则, 边缘呈爪状。CT 呈低密度影为主的混杂密度影, 多数肿块内可见星芒状条索状稍低密度影<sup>[8]</sup>。本组中 4 例呈沿肌肉间隙蔓延状生长, 边界不清晰, 邻近肌肉及其他软组织受累, 本组中有 1

例发生于左大腿深部肌肉, 内侵及左股骨、血管及神经, 最后截肢, 8 年内多次复查, 本次检查盆腔内可见巨大肿块侵及左侧输尿管和左侧髂内动脉, 引起左侧肾盂及输尿管扩张积水, 左肾萎缩。本组中 4 例周围组织受侵, 其中 2 例合并骨质受压及吸收破坏, 提示 DT 对周围组织压迫及吸收为主。CT 增强扫描大多数呈轻中度强化, 其中 1 例未见强化, 与文献一致<sup>[9]</sup>。发生于骨的 DT 主要表现为骨膨胀性或压迫性骨吸收破坏。本组中有 1 例发生于左侧肩胛骨内呈溶骨性膨胀性改变, 边界清晰, 边缘无骨质硬化, 无骨膜反应, 无软组织肿块, 与文献报道一致<sup>[10]</sup>。本组中有 2 例 DT 伴其他肿瘤, 1 例复发者伴发神经性多发纤维瘤, DT 发生于臀部, 神经性多发纤维瘤位于腹壁并有多发钙化, 另 1 例初次发生伴发神经鞘瘤, DT 位于大腿肌肉内, 神经鞘瘤肘关节及踝关节附近, 此前没有文献报道过, 该案例是偶发的还是有其意义, 需要更多病例资料证实。

DT 主要由呈束状交织的梭形成纤维细胞和不等量的致密胶原组织构成, 不同的病例同一病灶内不同部位, 梭形成纤维细胞和胶原组织的比例有所不同<sup>[11]</sup>。MRI 的多序列扫描程序可真实地反映病灶的组织学成分, 病灶内成纤维细胞和胶原组织比例不同可使 MRI 信号发生改变, 以细胞为主而胶原成分少的病

灶在  $T_1WI$  上与肌肉比较可呈低信号, 在  $T_2WI$  序列上呈高信号, 以胶原纤维成为为主而细胞成分少的病灶在  $T_1WI$  和  $T_2WI$  序列上均呈略低信号。本组中 14 例病灶中实体部分在  $T_2WI$  的信号与韧带信号相似, 本组中有 1 例表现为低信号, 可能与含有较多的胶原纤维成为有关。文献报道病灶中  $T_2WI$  序列出现的星芒状或者条索样低信号有助于诊断本病, 其出现率高达 62.0% ~ 100.0%<sup>[12-13]</sup>, 本组中有 12 例有此征象, 其中 1 例发生于肩胛骨, 但 1 例发生于臀部的无此征象, 发生于肩胛骨呈膨胀性改变, 表现为  $T_1WI$  低信号及  $T_2WI$  高信号, 其内信号不均匀, 边界清晰, 轴位软组织未见明显受累, 增强轻度强化。

本研究结果所示, CT、MRI 诊断 DT 的准确性、特异性及敏感性比较无差异, CT 与 MRI 在提高诊断 DT 的准确性、特异性及敏感性方面具有互补的效果: ① DT 的病灶多呈不规则形, 部分界限清晰, 部分界限不清晰, CT 呈低密度影为主的混杂密度影, 肿块内可见低密度影, 结合 MRI 检查获得  $T_1$  与  $T_2$  呈略低信号, 则可诊断为 DT, 且可判定 DT 含有大量的胶原纤维成分, 排除 DT 不是浸润性生长或复发的病灶, 因为该类型病灶的细胞成分常多于胶原成分。②与 CT 比较, MRI 在诊断 DT 延迟强化方面较 CT 略好, MRI 增强扫描病灶内除  $T_1WI$  和  $T_2WI$  低信号区不强化, 其余病灶呈明显强化, 延迟期强化程度较 CT 更为显著, 与病灶含有显著扩张的裂隙状血管关系紧密, 这也是 DT 延迟强化的病理基础。③神经源性肿瘤, CT 表现为圆形或者类圆形等密度, 可合并有囊变坏死, 增强扫描呈轻度强化, 有包膜。MRI 表现为  $T_1WI$  表现为低—等信号,  $T_2WI$  表现为混杂高信号, 增强扫描呈不均匀强化, 发生的部位与神经血管束关系密切, 沿神经走行区分布, 另外  $T_2WI$  序列出现特征性的靶征—外周高信号, 中间低信号, CT 联合 MRI 有助于鉴别诊断神经源性肿瘤及 DT。④血管瘤, CT 平扫表现为结节状、分叶状或团块状软组织低密度影, 其内密度不均匀, 边界较清或欠清, 部分病变邻近骨皮质不规则增生、骨膜反应、骨质破坏及骨髓水肿等征象, CT 特征性表现有钙化及静脉石。MRI 表现为  $T_1WI$  混杂不均匀低—等或稍高信号,  $T_2WI$  呈不均匀高信号伴点状、条状或斑片状低信号、流空信号, 脂肪抑制序列  $T_2WI$  表现为低信号为主, MRI 特征性表现有脂肪环征、中心黑点征、血管流空等, 表现为稍低信号。

综上所述, DT 比较少见, 临床症状隐匿, 且容易被诊断为神经源性肿瘤和血管瘤。CT 和 MRI 表现均有一定的特征, CT 表现为低密度肿块, 增强呈轻中度强化, 未见液化坏死及钙化; MRI 在  $T_2WI$  序列出现分割、索条状低信号有一定的特征, 但缺乏特异性, 需要将 CT 与 MRI 联合进行诊断, 联合诊断有助于更清晰地明确病灶及与周围组织的关系, 显示 DT 病灶的部位和累及的范围, 为手术切除范围提供依据, 进一步为预估术后疗效提供参考。

#### 参 考 文 献:

- [1] TAKADA M, OKUYAMA T, YOSHIOKA R, et al. A case with mesenteric desmoid tumor after laparoscopic resection of stage I sigmoid colon cancer[J]. Surg Case Rep, 2019, 5(1): 38.
- [2] HAROUN R R, QUENCER K B, ERINJERI J P, et al. Percutaneous cryoablation of an extra-abdominal desmoid tumor abutting the skin surface and peritoneum[J]. J Vasc Interv Radiol, 2019, 30(3): 426-427.
- [3] HONEYMAN J N, THEILEN T M, KNOWLES M A, et al. Desmoid fibromatosis in children and adolescents: a conservative approach to management[J]. Pediatric Surg, 2013, 48(1): 62-66.
- [4] FERRARI A, ALAGGIO R, MEAZZA C, et al. Fibroblastic tumors of intermediate malignancy in childhood[J]. Expert Rev Anticancer Ther, 2013, 13(2): 225-236.
- [5] 杨吉龙, 王坚, 朱雄增. 韧带样型纤维瘤病的病理学和遗传学研究进展[J]. 中华病理学杂志, 2005, 34(8): 537-539.
- [6] REZAEI O, SAMADIAN M, HOSSEINZADEHBAKHTEVARIM, et al. Desmoid tumor after resection of cerebellar hemangioblastoma[J]. J Neurosurg Sci, 2019, 63(2): 224-230.
- [7] AJIKI T, YAMAUCHI J, SHIRASAKI K, et al. Two cases of resectable intra-abdominal desmoid tumor after laparoscopic gastrectomy for gastric cancer[J]. Gan To Kagaku Ryoho, 2019, 46(1): 118-120.
- [8] 顾雅佳, 杨天赐, 王玖华, 等. 侵袭性纤维瘤的 CT 诊断[J]. 实用放射学杂志, 1997, 13(4): 213-215.
- [9] LEE J C, THOMAS J M, PHILLIP S S, et al. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation[J]. J Am J Roentgenol, 2006, 186(3): 247.
- [10] 史洪平, 戴洪修, 杜云. 骨韧带样纤维瘤的 X 线诊断 (附 6 例报告)[J]. 实用放射学杂志, 2002, 18(8): 709-710.
- [11] GUPTA S, RAY U, CHATTERJEE S, et al. Sporadic intra-abdominal desmoids: a rare presentation as a hepatic mass[J]. Case Rep Pathol, 2012, 2012(10): 245671.
- [12] 李卉, 谢传森, 王德玲, 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] 罗小兰, 程晓光, 宋文. 四肢软组织硬纤维瘤的 CT 及磁共振成像表现[J]. 实用医学影像杂志, 2016, 17(1): 5-8.

(张西倩 编辑)