



· 论 著 ·

超声对腹壁型及腹外型韧带样纤维瘤的诊断价值

杨 杨¹, 徐惠君², 张 菁¹, 袁 韵¹, 叶 珊³, 徐 泉¹

1. 中国科学技术大学附属第一医院西区(安徽省肿瘤医院)超声科, 安徽 合肥, 230031;
2. 中国科学技术大学附属第一医院西区(安徽省肿瘤医院)肿瘤内科, 安徽 合肥, 230031;
3. 中国科学技术大学附属第一医院西区(安徽省肿瘤医院)病理科, 安徽 合肥, 230031

[摘要] 目的: 探讨韧带样纤维瘤(desmoid-type fibromatosis, DF)的超声表现, 提高超声对DF的诊断率, 为临床的诊断和治疗提供依据。方法: 分析26例经病理学检查证实为DF的超声图像特征, 包块形态、大小、边界、内部回声、血流等特征。结果: 26例DF病患者, 共30个肿块, 均表现为实性低回声, 无明显包膜, 形态欠规则或尚规则, 边界模糊或尚清晰, 内部均未见明显的液化坏死、钙化、出血等。结论: 超声对DF具有一定的诊断价值, 并可以明确肿块与周围组织的毗邻关系及血供情况, 可以为临床诊断及治疗提供依据。

[关键词] 超声; 腹壁型; 腹外型; 韧带样纤维瘤

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2020.06.010

中图分类号: R730.41; R445.1 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2020)06-0574-05

Diagnostic value of ultrasound for abdominal wall and extra-abdominal desmoid-type fibromatosis YANG Yang, XU Huijun, ZHANG Jing, YUAN Yun, YE Shan, XU Quan (1. Department of Ultrasound, The First Affiliated Hospital of USTC, Division of Life Sciences and Medicine, University of Science and Technology of China, Hefei 230031, Anhui Province, China; 2. Department of Oncology, The First Affiliated Hospital of USTC, Division of Life Sciences and Medicine, University of Science and Technology of China, Hefei 230031, Anhui Province, China; 3. Department of Pathology, The First Affiliated Hospital of USTC, Division of Life Sciences and Medicine, University of Science and Technology of China, Hefei 230031, Anhui Province, China)

Correspondence to: XU Quan E-mail: xuquan123456@yeah.net

[Abstract] **Objective:** To investigate the ultrasound findings of desmoid-type fibromatosis (DF), improve the diagnostic rate of ultrasound for DF, and provide evidence for clinical diagnosis and treatment. **Methods:** The characteristics of 26 cases of DF confirmed by pathology were analyzed. The morphology, size, boundary, internal echo and blood flow of the mass were analyzed. **Results:** The 26 patients with DF had a total of 30 masses, all of which showed solid hypoechoic, no obvious capsule, irregular or regular shape, blurred or clear boundaries, and no obvious liquefaction and necrosis, calcification, bleeding, etc. **Conclusion:** Ultrasound has a certain diagnostic value for DF, and can confirm the adjacent relationship between the tumor and surrounding tissues and blood supply, which can provide a basis for clinical diagnosis and treatment.

[Key words] Ultrasound; Abdominal wall; Extra-abdominal; Desmoid-type fibromatosis

韧带样纤维瘤(desmoid-type fibromatosis, DF)是一种相对罕见的由成纤维细胞和成肌细胞增生引起的间叶组织肿瘤, 具有呈侵袭性生长、局部易复发、但不向远处转移的特点, 也称为侵袭性纤维瘤、硬纤维瘤、纤维瘤病等, 尽

管DF病理学上无坏死、核多形性及非典型有丝分裂而呈良性表现, 但其浸润周围结构和/或器官, 即使在根治性切除后复发率也很高, 因此被归类为低度恶性肿瘤^[1]。本研究分析DF的超声表现, 探讨超声对DF的诊断价值。

1 资料和方法

1.1 研究对象

选取2015年10月—2020年3月于中国科学技术大学附属第一医院（安徽省立医院）、中国科学技术大学附属第一医院西区（安徽省肿瘤医院）诊治的有超声检查资料且手术后病理学检查证实为DF的患者26例。男性8例，其中6例首发（1例有食管癌根治手术史），2例为复发（1例为第一次复发，1例为第二次复发）；女性18例（16例有生育史，且5例有剖宫产手术史，2例无生育史），其中11例为首发，7例为术后复发（5例为第一次复发，2例第二次复发）。26例中最小年龄仅1岁，最大年龄73岁，平均年龄36岁，临床均以触及肿块就诊，质韧、活动度差、无红肿，3例肿块呈渐进性增大且伴有疼痛不适。

1.2 仪器与方法

采用美国GE公司Logiq E9、日本HITACHI公司的HI VISION Avius彩色多普勒超声诊断仪，线阵探头频率为10.0~15.0 MHz，凸阵探头频率为2.0~5.0 MHz。患者平卧位或侧卧位，充分暴露病变部位，在二维灰阶超声模式下观察并记录肿块的部位、大小、形态、边界、内部回声等；在彩色多普勒血流显像（color Doppler flow imaging, CDFI）模式下观察肿块内部及周边血供情况并记录血供分布特点、峰值流速、阻力指数等。CDFI血流信号分级采用Adler半定量方法^[2]：0级，缺乏血流信号；I级，少量血流信号，可见1或2个点状或细短棒状血流信号（直径<1.0 mm）；II级，中量血流信号，可见3~4个点状或1支较长血管，其长度可接近或超过肿块半径；III级，大量血流信号，可见≥5个点状血流或2支较长血管。

2 结果

2.1 超声表现

26例DF病患者，共计30个肿块，肿块最大

径2.2~12.9 cm（平均5.8 cm），超声测量大小与术后病理学检查大小具有较高的一致性。12例位于腹壁（右腹壁4例，左腹壁6例，腹壁正中2例；图1），5例位于颈项部（右颈部2例，左颈部2例，其中1例2个肿块，项部1例），2例位于右上臂，1例位于左上肢（2个肿块），1例位于右侧肩甲区部（2个肿块），1例位于右侧胸壁，1例位于左侧臀部，1例位于右侧腋窝区，1例位于右侧腹股沟区，1例位于右侧小腿中下段（2个肿块；图2），共计30个肿块，均表现为实性低回声，无明显包膜，形态欠规则或尚规则，边界模糊或尚清晰，部分肿块呈延肌束走行的梭形低回声，与肌纤维分界不清，两端尤为明显，后方回声增强，且内部或边缘偶见条索状或片状高回声区，内部均未见明显的钙化、出血、液化坏死等。CDFI示瘤体内血流Adler分级：III级4例（图3），II级13例，I级4例，0级5例，显示血流的肿块内均测及动脉血流频谱，最大收缩期流速（velocity systolic, Vs）为11~125 cm/s，血流阻力（resistance index, RI）为0.62~0.85（图4）。

2.2 病理学检查结果

26例患者均行手术切除肿块，肉眼所见肿块多位于肌层或腱膜内，剖面呈灰白色，界限不清，质地硬，活动度差，侵及周边肌肉或腱膜，无明显包膜，未见明显的液化坏死、钙化、出血等，镜下见由成纤维细胞和成肌细胞增生构成，细胞核分裂象罕见，细胞多呈条束状排列（图5），也可呈波浪状排列，周围伴有多少不等的胶质纤维，浸润周围横纹肌或脂肪组织。

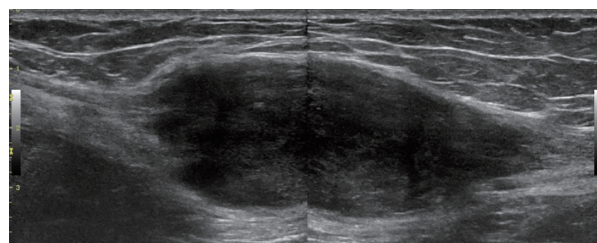


图1 DF超声声像图

注：左侧腹直肌内DF呈实性低回声，与肌纤维分界不清。

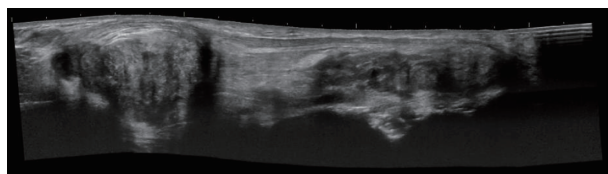


图2 DF超声宽景成像图

注: 宽景成像显示右侧小腿DF术后复发(2灶), 肿块呈形态不规则的实性低回声。

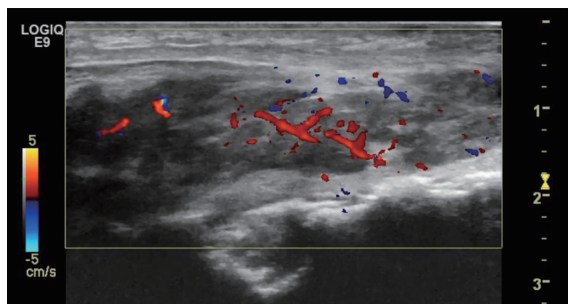


图3 DF CDFI图像

注: CDFI显示DF内多发点状及条状血流信号, 为Adler III级。

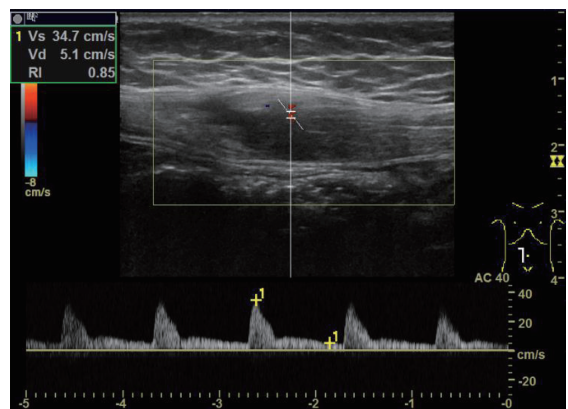


图4 DF血流频谱图

注: 脉冲多普勒显示DF最大Vs为34.7 cm/s, RI为0.85。

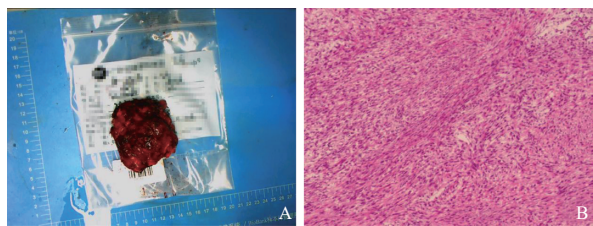


图5 DF术后标本及镜下病理学表现

A: 术后大体呈无包膜实性质硬肿块; B: 镜下见梭形细胞呈交叉束状排列(H-E染色, $\times 100$)。

3 讨 论

DF是一种相对罕见的肿瘤, 年发病率为(2~5)/百万, 占有所有肿瘤的0.03%, 占有所有

软组织肿瘤的3%, 根据发生的部位不同可以分为腹外型(60%)、腹壁型(25%)、腹内型(8%~15%)^[1, 3], 腹外型DF好发于肌骨系统^[4], 腹壁型主要发生于腹直肌前鞘, 也可以发生于腹内斜肌、腹横肌等腹壁其他部位^[2], 腹内型可以发生在肠系膜、腹膜后、盆腔^[5]。目前对于该病的发病机制还不十分明确, 可能与手术、创伤史以及高雌激素水平有关, 而雌激素水平紊乱可能参与本病的发病机制, 这可以解释本病在女性中的高发病率(男女比例1:3), 特别是怀孕或产后的年轻妇女^[6]。本组患者女性18例, 男性8例, 女性明显多于男性, 与报道相符。亦有报道称约30%的患者有与家族性腺瘤性息肉病相关的肿瘤^[7], 但本组患者并未发现相关疾病, 可能与样本量较小及没有选取腹内型患者有关。

超声检查分辨率高并且操作方便, 可以很容易地评估肿块的范围和血供情况, 而常作为软组织肿块的第一种检查方法^[8], 建议作为腹壁型及腹外型DF首选的筛查方法^[4]。DF超声表现为沿着肌束或肌腱走行的大体呈梭形的实性低回声肿块, 无明显包膜, 生长方式可分为浸润性生长和膨胀性生长^[9], 本组21例呈浸润性生长, 位于肌层内, 外型不规则, 边缘模糊, 与肌束分界不清, 向周围横纹肌间生长, 这种征象提示肿块可能来源于肌纤维组织或腱膜; 5例呈膨胀性生长, 外型可呈类圆形或椭圆形, 部分肿块边缘可见假包膜, 与周围组织分界尚清晰或局部欠清晰; 30个肿块内部均未见明显的钙化、出血、液化坏死等, 部分肿块内部或边缘可见条索状或片状高回声区, 这可能是还未受破坏的肌纤维。CDFI显示肿块血流多以0~II级为主^[10], 本组患者血流III级4例, II级13例, I级4例, 0级5例, 此外还发现血流II级例数明显多于其他级别。术后高复发率是DF特点之一, 有文献报道其术后复发率高达75%^[11], 本组患者首诊17例(65.4%), 复发9例(34.6%, 其中第一次复发占23.1%, 第二次复发占11.5%), 其浸润性生长特性以及部分临床医师对其没有足够的认识而未做扩大切除可能是导致其术后高复发率

的主要原因。目前外科手术被认为是治疗DF的主要手段,但由于复发率高,且一旦肿瘤复发,无论二次手术切口边缘质量如何,再次复发的概率都很高(约90%),可能是因为第一次切除术后手术野已经被肿瘤污染而残留微小病灶^[12]。有学者认为对于无症状且病情稳定的患者,可以采用观察的方法,因为即使在没有任何治疗的情况下,可以看到患者病情稳定甚至病灶发生退行性改变,而对进行性或有症状的患者则应进行治疗^[13]。

浅表软组织肿块种类繁多,不同的疾病可表现为相似的超声图像而容易误诊,腹壁型及腹外型DF应与以下疾病相鉴别。①横纹肌肉瘤:是中度到高度的恶性软组织肿瘤,肿块生长速度快,容易发生转移,可发生于头颈部、泌尿生殖系统、躯干及四肢等部位^[14],超声图像可表现为边缘不清的低回声肿块,血供丰富,内部可见片状液化坏死区,而DF内部几乎无液化坏死^[15],而且血供也无横纹肌肉瘤丰富;②腹壁子宫内异位症:有剖宫产、宫内手术史的女性可发生腹壁切口部子宫内异位症,超声可表现为腹壁肌层或脂肪层形态不规则的低回声肿块,边界模糊,与周边组织分界不清,可伴有随月经周期变化的疼痛感^[16],尤其应与腹壁型DF相鉴别;③腹壁转移灶:腹壁转移可由直接侵袭、淋巴途径、血行途径以及癌细胞种植引起^[17],开腹手术及穿刺活检都可以导致肿瘤细胞脱落种植于切口及针道,腹壁转移灶一般发生在肿瘤直接侵犯腹壁部位或切口及针道部位的肌层或皮下脂肪层,肿块生长速度快,血供丰富,结合病史容易鉴别;④皮肤隆突性纤维肉瘤:其是一种罕见的起源于真皮质的低级别成纤维细胞肉瘤,临床常表现为缓慢增大的肿块,可累及皮肤,局部可有压痛^[18-19],超声表现为真皮及皮下组织区低回声肿块,形态较规则,边缘清晰,内部回声均匀或不均匀,血流信号较丰富,很少累及肌层。

DF为低度恶性的间叶组织肿瘤,不发生远处转移,但具有术后复发率高的特点。超声表现具有一定的特异性,可以表现为肌间筋膜区的呈浸润性或膨胀性生长的低回声肿块,根据超声图

像并结合患者的性别、年龄、有无创伤或手术史有助于正确诊断,而且超声检查可以很容易地观察到肿块大小、血供情况及侵犯的范围,为临床治疗提供可靠信息。

[参 考 文 献]

- [1] DESTRI G L, FERRARO M J, CALABRINI M, et al. Desmoid-type fibromatosis of the mesentery: report of a sporadic case with emphasis on differential diagnostic problems [J]. *Case Rep Med*, 2014, 2014(10): 850180.
- [2] 蒲昆明, 杨琳, 唐潇, 等. 超声对腹壁韧带样纤维瘤的诊断价值 [J]. *成都医学院学报*, 2015, 10(4): 462-462, 469.
- [3] MONNEUR A, CHETAÏLLE B, PERROT D, et al. Dramatic and delayed response to doxorubicin-dacarbazine chemotherapy of a giant desmoid tumor: case report and literature review [J]. *Case Rep Oncol*, 2013, 6(1): 127-133.
- [4] 樊炳慧, 李伟, 郭志英, 等. 超声与MRI检查在腹外型韧带样纤维瘤诊断中的应用 [J]. *中华实用诊断与治疗杂志*, 2017, 31(8): 790-792.
- [5] 赵越, 易飞. 腹内型韧带样纤维瘤病的影像表现 [J]. *临床放射学杂志*, 2019, 38(4): 654-658.
- [6] GEORGIADIS C, VALLIANOU N, ARGYRAKOS T, et al. An unusual case of desmoid tumour presenting as haemorrhagic shock [J]. *Ann R Coll Surg Engl*, 2012, 94(2): e81-82.
- [7] NETTO S D C, TEIXEIRA F, MENEGOLLO C A M, et al. Sporadic abdominal wall desmoid type fibromatosis: treatment paradigm after thirty two years [J]. *BMC Surg*, 2018, 18(1): 37.
- [8] VAN RIJN R R, WILDE J C H, BRAS J, et al. Imaging findings in noncraniofacial childhood rhabdomyosarcoma [J]. *Pediatr Radiol*, 2008, 38(6): 617-634.
- [9] 孙丽华, 丁炎, 周锋盛, 等. 韧带样纤维瘤超声特征与临床特点 [J]. *中国医学影像学杂志*, 2011, 19(12): 924-926.
- [10] 洪睿霞, 赵怀, 罗丽, 等. 侵袭性纤维瘤病的超声表现及误诊分析 [J]. *中国介入影像与治疗学*, 2017, 14(6): 374-377.
- [11] 陈玮吉, 丁华, 张丽华, 等. 韧带样型纤维瘤病的超声表现及病理特征研究 [J]. *临床超声医学杂志*, 2015, 17(11): 751-754.
- [12] TSAGOZIS P, STEVENSON J D, GRIMER R, et al. Outcome of surgery for primary and recurrent desmoid-type fibromatosis. A retrospective case series of 174 patients [J]. *Ann Med Surg*, 2017, 17: 14-19.
- [13] BARBIER O, ANRACT P, PLUOT E, et al. Primary or recurring extra-abdominal desmoid fibromatosis: assessment of treatment by observation only [J]. *Orthop Traumatol Surg Res*, 2010, 96(8): 884-889.
- [14] 唐浩, 邹丹凤, 陈卫国. 四肢软组织横纹肌肉瘤的影像学分析 [J]. *临床放射学杂志*, 2011, 30(9): 1349-1352.
- [15] 徐亚丹, 王文平, 王群, 等. 二维超声及超声造影在腹部侵袭性纤维瘤病的诊断研究 [J]. *中国超声医学杂志*, 2019, 35(6): 573-575.

- [16] AKBARZADEH-JAHROMI M, MOTAVAS M, FAZELZADEH A. Recurrent abdominal wall endometriosis at the trocar site of laparoscopy: a rare case [J] . Int J Reprod Biomed, 2018, 16(10): 653-656.
- [17] KOYAMA R, MAEDA Y, MINAGAWA N, et al. Laparoscopic resection of an abdominal wall metastasis 5 years after primary colorectal cancer resection [J] . Case Rep Gastroenterol, 2019, 13(1): 78-84.
- [18] 陈香梅, 沈宇宙, 刘 俐. 隆突性皮肤纤维肉瘤的超声表现 [J] . 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(8): 136-137.
- [19] KIM B J, KIM H, JIN U S, et al. Wide local excision for dermatofibrosarcoma protuberans: a single-center series of 90 patients [J] . Biomed Res Int, 2015, 2015: 642549.
- (收稿日期: 2020-08-27 修回日期: 2020-10-06)

《肿瘤影像学》2021年征订启事

《肿瘤影像学》自1992年创刊以来深受医学界欢迎, 1998年经中华人民共和国科学技术部、国家新闻出版署批准为国内外公开正式发行的期刊, 刊号: ISSN 2096-6210, CN31-2087/R。杂志采用优质铜版纸印制, A4开本, 64页/期, 双月刊。被中国学术期刊综合评价数据库、中国核心期刊(遴选)数据库、中国期刊全文数据库等收录, 是中国科技核心期刊。主要报道医学影像领域中科研成果、临床应用、综述、病例报告、讲座及与理工结合的有关论文等。

《肿瘤影像学》坚持学术性与科学性, 信息量大, 具有临床实用价值。是医院图书馆、影像科室及高等医药院校收存和使用的学术刊物, 是临床医学影像专业医务人员晋升中、高级职称的重要论文发表园地。欢迎各医学院校、医学图书馆、影像科室及个人向当地邮局订阅。

本刊季末出版, 邮发代号4-653, 定价每期15元, 每年共90元整。

单位全称: 《肿瘤影像学》编辑部

通讯地址: 上海市东安路270号复旦大学附属肿瘤医院

邮 编: 200032

电 话: (021)64188274

E - m a i l : zlyxx@zhongliuyingxiangxue.com

网 址 : www.zhongliuyingxiangxue.com

《肿瘤影像学》编辑部