



· 论 著 ·

# 侵袭性纤维瘤病的临床特征及超声表现分析

何珂, 王东林, 廖卫, 高立霓, 陈美西

海南省人民医院, 海南医学院附属海南医院超声科, 海南 海口 570311

**[摘要]** 目的: 探讨侵袭性纤维瘤病 (aggressive fibromatosis, AF) 的临床特征及超声表现, 以期提高对AF的认识并提升超声诊断能力。方法: 回顾并分析经病理学检查确诊的20例AF患者临床及超声资料, 总结AF的临床特征及超声征象。结果: 20例患者共20个病灶, 均为单发, 其中17例为首发病灶, 3例为复发病灶, 复发时间0.3~1.5年; 腹壁型10例, 腹外型8例, 腹内型2例, 女性13例, 男性7例, 年龄21~66岁, 中位年龄33岁, 其中10例 (50.0%) 患者既往有手术史。病灶大小不等, 最大直径1.0~23.2 cm, 中位直径5.3 cm。超声表现形态规则9例 (45.0%)、形态不规则11例 (55.0%); 膨胀性生长为主18例 (90.0%)、浸润性生长为主2例 (10.0%); 边界清晰5例 (25.0%)、边界不清晰15例 (75.0%); 内部结构为实性20例 (100.0%); 内部回声主要为低回声20例 (100.0%); 后方回声增强7例 (35.0%)、无改变12例 (60.0%)、衰减1例 (5.0%); Adler血流分级1级5例 (25.0%)、2级8例 (40.0%)、3级7例 (35.0%)。结论: AF具有某些特殊的临床及超声表现, 结合临床特征及超声征象对诊断AF具有重要的价值。

**[关键词]** 侵袭性纤维瘤病; 超声; 临床特征

中图分类号: R738.6; R445.1 文献标志码: A DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2023.01.009

**Analysis of clinical features and ultrasound manifestations of aggressive fibromatosis** HE Ke, WANG Donglin, LIAO Wei, GAO Lini, CHEN Meixi (Department of Ultrasound Medicine, Hainan General Hospital, Hainan Hospital Affiliated of Hainan Medical College, Haikou 570311, Hainan Province, China)

Correspondence to: WANG Donglin E-mail: wdlyy2011@126.com

**[Abstract]** **Objective:** To investigate the clinical features and ultrasound manifestations of aggressive fibromatosis (AF) in order to improve the recognize of AF and the ability of ultrasound diagnosis. **Methods:** The clinical and ultrasonic data of 20 patients with AF confirmed by pathology were retrospectively analyzed, and the clinical features and ultrasound characteristics of AF were summarized. **Results:** The 20 lesions in 20 patients in this material, all of which were solitary, of which 17 were the first lesions and 3 were recurrent lesions, and the recurrent time was 0.3-1.5 years; There were 10 cases of abdominal wall type, 8 cases of external abdominal type and 2 cases of intra-abdominal type, and there were 13 females, 7 males, aged from 21 to 66 years old, median age 33 years old, of which 10 patients (50.0%) had previous surgery history. The size of the lesions varies, with the largest diameter being about 1.0-23.2 cm and the median diameter being 5.3 cm. The ultrasonic characteristics showed the shape regular and irregular has 9 cases (45.0%) and 11 cases (55.0%) respectively; there were 18 cases (90.0%) and 2 cases (10.0%) expressed as expansive growth and invasive growth respectively; 5 cases with clear boundary (25.0%) and 15 cases with unclear boundary (75.0%); 20 cases with solid internal structure (100.0%) and hypoechoic internal echo (100.0%); the posterior echo performance enhancement 7 cases (35.0%), without change 12 cases (60.0%), and attenuation 1 case (5.0%); the internal blood flow Alder grade 1 was 5 cases (25.0%), grade 2 was 8 cases (40.0%) and grade 3 was 7 cases (35.0%). **Conclusion:** The clinical features and ultrasonic manifestations of AF have certain characteristics, combination of the two is great value for the accurate diagnosis of AF.

**[Key words]** Aggressive fibromatosis; Ultrasound; Clinical feature

侵袭性纤维瘤病 (aggressive fibromatosis, AF) 是一种临床少见的软组织肿瘤性病变, 是成纤维细胞/肌成纤维细胞增生性肿瘤, 其生物

学行为介于良恶性之间, 属于交界性肿瘤, 具有局部浸润性、局部易复发性、但无远处转移的临床特点, 也称为韧带样型纤维瘤病、硬纤维瘤

基金项目: 海南省自然科学基金高层次人才 (821RC755)

通信作者: 王东林 E-mail: wdlyy2011@126.com

等<sup>[1-2]</sup>。AF可发生于身体各个部位,根据发生部位可分为腹壁型、腹外型及腹内型<sup>[3]</sup>。AF主要以手术切除为主,而由于AF在临床中并不常见,临床及影像科医师对该病的认识缺乏诊断经验,误诊率极高,术前定性诊断困难,可能会造成患者反复复发。因而本研究回顾并分析20例同时具有完整临床及超声资料的AF患者,旨在探讨AF的临床特征及超声表现,以提高对该病的认识并提升超声诊断能力。

## 1 资料和方法

### 1.1 临床资料

选取2019年6月—2021年12月经病理学检查确诊的20例同时具备完整临床及超声图像资料的AF患者(共20个病灶)。其中首次发现17例,复发病灶3例;女性13例,男性7例,发病年龄21~66岁,中位年龄33岁。2例患者因腹痛行超声检查发现,其余18例患者均因扪及包块而就诊,其中5例患者自觉包块逐渐增大,5例患者伴有不同程度的疼痛,1例下肢AF疼痛伴有活动受限。

### 1.2 仪器与方法

采用荷兰Philips公司的EPIQ 7、法国SuperSonic公司Aixplorer、深圳迈瑞生物医疗电子股份有限公司的DC-8超声诊断仪。使用频率为4~15 MHz的线阵探头,当肿块较大时联合应用宽景成像,同时采用频率为3~5 MHz的凸阵探头

进行补充扫查;位于腹腔内者采用凸阵和线阵探头交互进行扫查。

让患者充分暴露肿块位置,首先用二维超声观察肿块位置、形态、大小、边界、内部结构、内部回声、后方回声以及肿块有无囊性变、钙化、与周边组织的关系等,再用彩色多普勒血流成像(color doppler flow imaging, CDFI)观察肿块内部血流信号,并采用Adler半定量法<sup>[4]</sup>进行分级。由2名具有5年以上工作经验的超声科医师调取超声图像资料进行判读,意见不一时共同商议达成一致。

## 2 结果

### 2.1 一般情况

本组资料20例AF病灶中,最大直径1.0~23.2 cm,中位数5.3 cm。20例AF均为单发,其中腹壁型10例(占50.0%,均位于腹壁肌层),腹外型8例(占40.0%,1例位于右胸壁胸大肌,1例位于左乳腺腺体层,1例位于左腋下脂肪与肌层内,1例位于右上臂肌层,1例位于左肘肌层,1例位于左手掌皮下,1例位于左小腿深筋膜层,1例位于左大腿肌层),腹内型2例(占10.0%,1例位于腹膜后,1例位于右中上腹腔)。

### 2.2 超声征象

20例AF中,腹壁型(图1A、B)、腹外型(图1C)、腹内型的超声征象见表1。

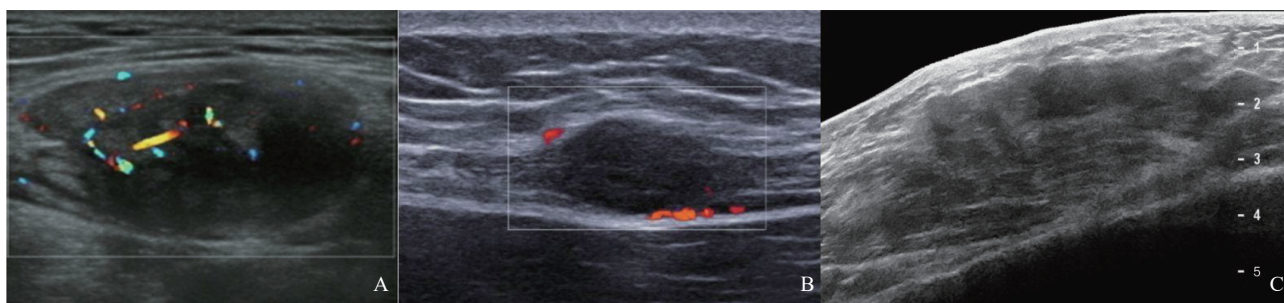


图1 典型病例超声图像

A: 患者1,女性,21岁,腹直肌内见一个实性不规则形低回声团,大小约3.6 cm × 2.3 cm × 3.4 cm,边界不清,内见斑片状高回声,后方回声稍增强,Adler血流3级;B: 患者2,男性,46岁,腹直肌内见1个实性梭形低回声团,大小约2.0 cm × 1.3 cm × 2.1 cm,边界不清,内见条带状高回声,后方回声无改变,Adler血流2级;C: 患者3,男性,62岁,右上臂三角肌内见一个实性不规则形低回声团,大小约10.6 cm × 2.9 cm × 8.4 cm,边界不清,内见斑片状高回声及条带状高回声,后方回声无改变。

表1 AF超声征象

征象	n (%)		
	腹壁型 (n=10)	腹外型 (n=8)	腹内型 (n=2)
形态			
椭圆形	3 (30.0)	1 (12.5)	1 (50.0)
梭形	4 (40.0)	0 (0.0)	0 (0.0)
不规则形	3 (30.0)	7 (87.5)	1 (50.0)
生长方式			
膨胀性生长	9 (90.0)	7 (87.5)	2 (100.0)
浸润性生长	1 (10.0)	1 (12.5)	0 (0.0)
边界			
清晰	2 (20.0)	1 (12.5)	2 (100.0)
不清晰	8 (80.0)	7 (87.5)	0 (0.0)
内部物理性质			
实性	10 (100.0)	8 (100.0)	2 (100.0)
内部回声			
低回声	10 (100.0)	8 (100.0)	2 (100.0)
后方回声			
增强	6 (60.0)	1 (12.5)	0 (0.0)
无改变	4 (40.0)	6 (75.0)	2 (100.0)
衰减	0 (0.0)	1 (12.5)	0 (0.0)
CDFI			
1级	1 (10.0)	4 (50.0)	0 (0.0)
2级	4 (40.0)	3 (37.5)	1 (50.0)
3级	5 (50.0)	1 (12.5)	1 (50.0)
复发			
是	0 (0.0)	2 (25.0)	1 (50.0)
否	10 (100.0)	6 (75.0)	1 (50.0)

#### 1.4 病理学检查结果

20例病灶均经病理学检查证实为AF。大体病理示肿块表面有完整包膜或有部分包膜或无包膜，切面灰白灰黄，实性，质韧或局部质硬，部分肿块有粘滑感，均无液化、钙化灶。腹壁型及腹外型肿块常与周围肌肉组织界限不清，边缘不光整；腹内型肿块呈结节状，界清。光镜下示AF肿瘤细胞呈梭形，成纤维细胞/肌成纤维细胞增生，呈束状、编织状排列或无序排列，伴胶原纤维组成；肿瘤细胞异型性不明显，核分裂象罕见，间质可见裂隙状血管或薄壁血管。部分肿瘤细胞向周边脂肪组织内浸润或侵犯周围横纹肌，部分受累横纹肌萎缩。

### 3 讨论

AF在临床上的发病率为5~6/100万人口<sup>[5]</sup>，腹壁型、腹内型、腹外型分别占约25%、15%、60%，其中腹外型病灶常呈散发性，多发生于四肢、颈肩部、胸背部等<sup>[6-7]</sup>。AF生长缓慢，以女性患者多见，好发年龄为30~50岁，中位年龄37岁，本组研究资料女性患者占65.0%（13/20），中位年龄33岁，与文献<sup>[8]</sup>报道大致相符。AF的病因及发病机制目前尚未十分明确，研究<sup>[6]</sup>指出可能与手术创伤史、雌激素及遗传等因素相关，本组资料10例患者（50.0%）有手术史，腹壁型占60.0%（6/10），腹外型及腹内型分别占20.0%（2/10），由于AF大多发生于女性患者，雌激素很可能是发病的一个重要影响因素。5%~10%的AF患者发生在家族性腺瘤性息肉病（familial adenomatous polyposis, FAP）的背景下，可能伴有Gardner综合征，以多发性结直肠息肉、多发性骨髓瘤、皮肤和软组织肿瘤为主要特征<sup>[5, 9]</sup>。

AF是交界性肿瘤性病变，具有局部浸润性的特点，可能侵犯到周围脂肪和/或肌肉组织，甚至对邻近骨组织造成破坏，可对患者的生活质量产生一定的影响；AF还具有局部高复发性的特点，据文献<sup>[10]</sup>报道，其复发率可高达20%~60%，且有文献<sup>[11]</sup>报道男性的2年复发率高于女性，认为男性是复发的重要危险因素，本组研究资料中3例复发的患者有2例为男性，复发时间0.3~1.5年，与上述报道相符。AF患者常因扪及包块、伴或不伴有包块逐渐增大及不同程度的疼痛而就诊，大多临床症状常与其发生的部位相关，如肿块发生于四肢时可压迫周围神经而伴有麻木感、功能活动障碍等，发生于腹内者肿块常对周围组织脏器造成压迫而出现相应的临床症状，如腹胀、腹痛、肠梗阻、血尿、血便等，但无明显特异性。

目前临床上对AF的诊断有赖于影像学检查，计算机体层成像（computed tomography, CT）检查虽能较好地显示病灶周围的情况及

骨破坏情况,但CT具有放射性,且平扫CT对软组织分辨率较低,对软组织肿瘤性病变的鉴别能力有限;磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)检查虽然对软组织的分辨率较好,对病灶及病灶周围组织侵犯情况有较好的评估能力,但其价格昂贵,且对于体内有金属物置入的患者为禁忌检查,因而CT及MRI均不作为首选检查方法,而超声检查因具有安全无辐射、无创、分辨率高、价格低等优点,在临床上不仅作为软组织病变的首选检查方法,还可作为治疗后监测病灶复发的重要手段,但由于AF在临床上少见,缺乏经验的医师对AF认识不足,误诊率极高,在本组首次发现的17例AF患者中,术前超声检查1例诊断为AF,1例诊断为子宫内膜异位结节,1例诊断为肉瘤,1例诊断为侵袭性血管黏液瘤,1例诊断为乳腺4b类,2例诊断为纤维脂肪瘤,4例诊断为纤维瘤,4例提示良性病变,2例提示肿瘤性病变,超声诊断的准确度仅约5.9%(1/17)。

本研究中10例腹壁型、8例腹外型、2例腹内型AF超声均能准确定位病灶位置。病灶大小不等,最大直径23.2 cm,位于腹膜后;最小直径0.7 cm,位于皮下,可能是由于腹内型病灶往往在出现临床症状或因瘤体较大被打及时才发现,此时瘤体可能随着生长时间的增加越来越大,而位于皮肤浅表位置的肿块往往能在肿块出现的早期被发现,因而发现时瘤体一般较小<sup>[12]</sup>。AF病灶可表现为形态规则或不规则,主要以膨胀性生长为主(瘤体呈结节状,对周围组织有挤压作用),本组资料只有2例病灶以浸润性生长为主(肿瘤细胞向周边组织侵犯),这可能与病例数较少有关,其中1例位于腹壁肌层内,1例位于左乳腺腺体内,超声主要表现为瘤体形态不规则,边缘成角或呈蟹足征,可能是由于病灶位置较表浅,生长空间较大,病灶进一步跨解剖间室生长,浸润了周围组织<sup>[13-14]</sup>。AF病灶大多表现为边界不清,且多以局部边界不清为主,这可能是由于AF有局部浸润的特点,致使肿瘤组织向周边的脂肪或肌肉组织浸润而表现为局部边界不清的超声征象;同时大多数病灶病理

学检查结果提示无包膜或只有部分包膜,这也可能是造成其在超声表现上病灶边界不清的原因之一;有部分腹壁型AF还可能由于病灶沿腹壁筋膜生长,超声探头沿筋膜方向扫查时病灶的头、尾两侧表现为边界不清<sup>[15]</sup>。

AF病灶超声均能提示为实质性肿瘤,未见明显囊性变及钙化,这与病理学检查结果未发现液化坏死及钙化相吻合;病灶内部大多表现为回声不均匀,在低回声背景上可探及片状、斑片状或条状高回声带,形成高低相间的混杂回声,可能与肿瘤内成纤维细胞/肌成纤维细胞以及胶原纤维分布不均匀有关<sup>[3]</sup>。本组资料中12例病灶后方回声为无改变(60.0%),但有7例后方回声增强(35.0%),1例后方回声衰减(5.0%),分析原因可能是成纤维细胞/肌成纤维细胞与胶原纤维的比例不同造成了超声表现的不同,当肿瘤处于早期阶段时,瘤体内成纤维细胞含量可能高于胶原纤维含量,此时超声表现可能为后方回声无改变或轻度增强,而随着肿瘤进展,瘤体内胶原纤维含量逐渐增多,此时超声可能表现为后方回声衰减。本组研究资料瘤体内部均可探及血供,其中1级5例(25.0%)、2级8例(40.0%)、3级7例(35.0%),这是由于肿瘤组织内的间质血管数量不一,CDFI显现出瘤体内不同的血流信号,但有研究<sup>[3,6]</sup>报道部分瘤体内部未探及明显血供,这可能是由于患者的选择偏倚造成,或是由于超声仪器血流参数调节不当所致。

综上所述,AF临床及超声表现具有一定的特征性。肿瘤好发于中青年女性,以单发病灶多见,与既往手术创伤部位密切相关,具有易复发及局部浸润性的特点;超声检查可作为AF的首选及监测方法,超声图像特征主要表现为椭圆形、梭形或不规则形的实性低回声团块,在低回声背景上多伴有片状、斑片状或条状高回声带,大多呈膨胀性生长,以边界不清为主,后方回声大多无明显改变,部分可表现为后方回声增强,瘤体内部血供多为2、3级。结合AF的临床及超声特征对准确诊断AF具有重要的价值,对临床治疗决策的选择具有一定的指导意义。

## [参 考 文 献]

- [1] WIRTH L, KLEIN A, BAUR-MELNYK A, et al. Desmoid tumours of the extremity and trunk. A retrospective study of 44 patients [J]. BMC Musculoskelet Disord, 2018, 19(1): 2.
- [2] 李小会, 陈桂玲, 盛会雪, 等. 儿童腹壁韧带样纤维瘤病的影像学表现和病理特征 [J]. 临床肿瘤学杂志, 2020, 25(12): 1125-1128.
- [3] 张磊, 孟洁, 韩友东, 等. 浅表软组织侵袭性纤维瘤病的超声诊断分析 [J]. 中国临床医学影像杂志, 2021, 32(3): 199-202.
- [4] ADLER D D, CARSON P L, RUBIN J M, et al. Doppler ultrasound color flow imaging in the study of breast cancer: preliminary findings [J]. Ultrasound Med Biol, 1990, 16(6): 553-559.
- [5] KASPER B, BAUMGARTEN C, GARCIA J, et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG) [J]. Ann Oncol, 2017, 28(10): 2399-2408.
- [6] 董叶, 彭晓静, 邓晶, 等. 高频超声诊断侵袭性纤维瘤病的应用价值 [J]. 临床超声医学杂志, 2021, 23(1): 69-72.
- [7] 姜士芹, 吴丽萍, 刘鸿玉, 等. 超声诊断侵袭性纤维瘤病的声像图特点及病理对照分析 [J]. 医学影像学杂志, 2020, 30(11): 2104-2106.
- [8] VAN BROEKHOVEN D L, GRÜNHAGEN D J, DEN BAKKER M A, et al. Time trends in the incidence and treatment of extra-abdominal and abdominal aggressive fibromatosis: a population-based study [J]. Ann Surg Oncol, 2015, 22(9): 2817-2823.
- [9] 姚翔, 胡敏杰, 吕斌, 等. Gardner综合征的综合诊断 [J]. 中国医学影像学杂志, 2021, 29(3): 248-251.
- [10] BRIAND S, BARBIER O, BIAU D, et al. Wait-and-see policy as a first-line management for extra-abdominal desmoid tumors [J]. J Bone Joint Surg Am, 2014, 96(8): 631-638.
- [11] WANG J Y, HUANG Y J, SUN Y B, et al. Value of imaging findings in predicting post-operative recurrence of desmoid-type fibromatosis [J]. Oncol Lett, 2020, 19(1): 869-875.
- [12] 邹晓明, 李文美. 腹部韧带样纤维瘤病临床特点及治疗探讨 [J]. 临床误诊误治, 2012, 25(3): 79-81.
- [13] FIORE M, MACNEILL A, GRONCHI A, et al. Desmoid-type fibromatosis: evolving treatment standards [J]. Surg Oncol Clin N Am, 2016, 25(4): 803-826.
- [14] 谢丽芬, 梁长虹, 李景雷. 韧带样纤维瘤病的CT、MRI表现 [J]. 实用放射学杂志, 2015(1): 116-120.
- [15] 钟晓绯, 邱邈, 敬文莉, 等. 韧带样纤维瘤病的超声表现与病理特征 [J]. 中国医学影像技术, 2013, 29(1): 105-109.

(收稿日期: 2022-07-03 修回日期: 2022-11-24)

## 《抗癌》2023年征订启事

《抗癌》杂志于1988年创刊, 主管单位为上海市科学技术协会, 主办单位为上海市抗癌协会。《抗癌》杂志坚持以读者为导向, 架起读者与医院之间的桥梁, 介绍抗癌防癌的科学知识, 倡导健康的生活方式, 宣传癌症患者战胜病魔的动人事迹, 努力为广大癌症患者和家属服务。杂志刊号: CN 31-1664/R, ISSN 1008-3065。欢迎广大读者订阅。

杂志为季刊, 每期48页。本刊季末出版, 每期8元, 全年共32元整。订购请通过邮政局汇款。

通信地址: 上海市东安路270号10号楼415室《抗癌》杂志社收

邮 编: 200032

电 话: (021)64042258

电子信箱: anti-cancer@163.com

《抗癌》杂志社