

DOI: 10.3969/j.issn.1005-8982.2020.11.026

文章编号: 1005-8982 (2020) 11-0120-04

腹内型韧带样纤维瘤病与胃肠道外间质瘤的 CT 成像对比分析

倪耿欢¹, 赵宏伟¹, 吕海娟¹, 孙继红²

(1. 嘉兴市第二医院 放射科, 浙江 嘉兴 314000; 2. 浙江大学医学院附属邵逸夫医院, 浙江 杭州 310006)

摘要: **目的** 探讨腹内型韧带样纤维瘤病与胃肠道外间质瘤的 CT 影像特征差异。**方法** 回顾性分析 2008 年 6 月—2017 年 6 月浙江大学医学院附属邵逸夫医院经手术病理证实资料完整的腹内型韧带样纤维瘤病患者 13 例, 2016 年 6 月—2018 年 12 月嘉兴市第二医院经手术病理证实资料完整的胃肠道外间质瘤患者 8 例。患者术前均行全腹部 CT 平扫及增强扫描。比较两组肿瘤的大小、平扫密度及增强程度, 统计两组肿瘤的囊变率、囊变位置、肿瘤生长模式及强化模式。**结果** 两组患者肿瘤大小、平扫密度、强化程度、不均强化率、囊变率比较, 差异均无统计学意义 ($P>0.05$)。两组囊变位置及浸润性生长率比较, 差异有统计学意义 ($P<0.05$)。**结论** 结合临床、分析肿瘤的生长方式及囊变位置有助于腹内型韧带样纤维瘤病与胃肠道外间质瘤的鉴别诊断。

关键词: 纤维瘤病; 胃肠道外间质瘤; 体层摄影术; X 射线计算机

中图分类号: R445.3

文献标识码: B

韧带样型纤维瘤病 (desmoid-type fibromatosis, DF) 是一种少见肿瘤, 又称侵袭性纤维瘤、硬纤维瘤, 属于交界性肿瘤^[1]。分腹壁外型、腹壁型、腹内型^[4], 腹内型 DF 最少见, 占有 DF 的 5%^[2]。自 MAZUR 于 1983 年根据肿瘤的分化特征提出胃肠道间质瘤 (gastrointestinal stromal tumors, GIST) 的概念^[3]以来, 人们对 GIST 进行了深入研究。绝大部分 GIST 发生于胃肠道壁, 但仍有少部分位于肠系膜、网膜、腹膜后间隙和盆腔等胃肠道外, 发生于胃肠道外的胃肠道间质瘤 (extra-gastrointestinal stromal tumor, EGIST) 占腹部软组织肿瘤的 4% ~ 7%^[4]。上述两种肿瘤周围组织空间较大, 临床症状出现较晚, 患者就诊时肿瘤体积已较大, 影像表现有较多重叠, 不易鉴别。但 DF 具有浸润性生长及术后局部复发倾向, 但不具备转移的能力^[5]; 而 EGIST 具有远处转移的特点^[6], 除手术切除外需采用不同的方法进一步治疗^[6-7], 因此如能在术前通过影像检查减少两者的误诊率, 对临床将有较大帮助。笔者旨在探讨 DF 与 GIST 在 CT 特征上的差异, 为两者鉴别诊断提供参考。

1 资料与方法

1.1 研究对象

回顾性分析 2008 年 6 月—2017 年 6 月浙江大学附属邵逸夫医院经手术病理证实资料完整的腹内型韧带样纤维瘤病患者, 2016 年 6 月—2018 年 12 月嘉兴市第二医院经手术病理证实资料完整的胃肠道外间质瘤患者。纳入标准: ①诊断经手术病理证实; ②术前全腹部 CT 检查资料完整。③ EGIST 是起源于腹腔或腹膜后的软组织且与肠壁或内脏浆膜面无关的一类肿瘤。

1.2 分组

根据肿瘤病理及免疫组织化学结果分为 DF 和 EGIST 组。DF 组 13 例。男性 8 例, 女性 5 例; 年龄 (44.7 ± 16.6) 岁; 部分患者因腹痛、腰部酸痛、呕吐、发热, 排便排气停止等临床症状, 部分患者无明显不适。既往史及家族史: 腹部既往手术 8 例 (阑尾切除术 2 例、肝囊肿切除术 1 例、子宫肌瘤切除术 2 例, 剖腹产 1 例, 家族性结肠多发性息肉切除 1 例, 回肠间

收稿日期: 2019-12-15

[通信作者] 孙继红, E-mail: sunjihong@zju.edu.cn

质瘤切除术 1 例),其中 1 例为加德纳综合征患者(有明确家族性肠息肉病史);肿瘤来源:来源于肠系膜、大网膜或肝胃韧带共 9 例,来源于腹膜后 4 例。EGIST 组 8 例。男性 5 例,女性 3 例;年龄(59.8 ± 10.9)岁;临床症状主要包括腹痛、呕吐、排便排气停止等临床症状,部分患者无明显不适。既往史及家族史:均无相关手术病史及遗传病史。肿瘤来源:肠系膜、大网膜或肝胃韧带 7 例,腹膜后 1 例。两组的性别构成比比较,差异无统计学意义($P=1.000$),年龄比较,差异有统计学意义($t=-2.268, P=0.035$),腹部既往手术史比较,差异有统计学意义($P=0.007$),肿瘤发生部位比较,差异无统计学意义($P=0.607$)。

1.3 CT 检查方法

患者均行盆腔 MRI 平扫及增强扫描。检查前常规禁饮食 4 h 以上。患者取仰卧位,平静呼吸,扫描范围从膈顶至耻骨联合下缘水平。采用美国 GE 64 螺旋 CT 扫描仪(6 例)、德国 Siemens Somatom Emotion 16 螺旋 CT 仪扫描(2 例)及德国 Siemens Somatom Definition AS CT 扫描仪(13 例)。扫描参数:管电压 120 kV,管电流采用自动模式,螺距为 1.0,层厚及层距 5 ~ 8 mm,重建图像层厚 1.5 ~ 2.0 mm。经肘正中静脉高压注射器注射非离子型对比剂(Iohexol, 350 mg/ml),对比剂总量 90 ~ 100 ml,注射速率 2.5 ~ 3.0 ml/s。注射对比剂后 23 ~ 25 s 动脉期扫描,60 ~ 70 s 静脉期扫描。

1.4 CTI 诊断标准

由 2 位具有 10 年以上诊断经验的腹部影像医师在 PACS 系统上采用盲法测量肿瘤的大小、平扫密度及增强程度,统计两组肿瘤的囊变率、囊变位置,评估肿瘤边缘清晰度及强化模式。2 人协商达成一致意见作为最终结果。

肿瘤膨胀性生长的定义:病灶呈圆形或类圆形,假包膜形成,与周围组织分界清晰^[8];肿瘤浸润性生长的定义:病灶边缘有蟹足征或与周围组织分界不清

晰,或将周围脂肪血管卷入肿瘤内^[8]。按照 CT 值增加程度将肿瘤强化程度分为 3 度:1 ~ 20 Hu 为轻度强化,>20 ~ 40 Hu 为中度强化,>40 Hu 为明显强化。肿瘤囊变区域定义为平扫为液性低密度,增强后无强化^[9]。

1.5 统计学方法

数据分析采用 SPSS 22.0 统计软件,计量资料以均数 ± 标准差($\bar{x} \pm s$)表示,比较采用 t 检验;计数资料以构成比或例(%)表示,比较用 Fisher 确切概率法, $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

两组患者肿瘤大小、平扫密度、强化程度、不均强化率及囊变率比较,差异均无统计学意义($P>0.05$)(见表 1、2)。两组囊变位置及浸润性生长率的比较,差异有统计学意义($P<0.05$)(见表 2),其中 DF 组有 5 例出现蟹足征,其中 4 例将周围脂肪及血管组织卷入肿瘤内;DF 组中另 1 例病灶与胃腔相通,产生气液平,另 2 例肿块边界与周围组织分界不清。

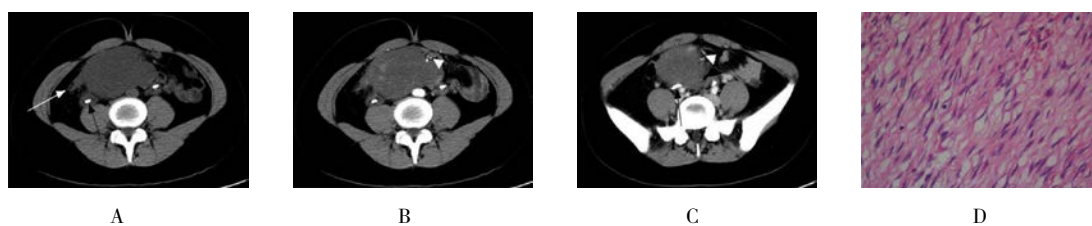
典型病例 1,女性,21 岁,有明确家族性肠息肉病史,结肠肿瘤全切术后,腰部酸痛 7 d(见图 1)。典型病例 2,男性,16 岁,无手术病史,上腹部胀痛伴恶心呕吐 5 d,肠鸣音消失,可及震水音(见图 2)。典型病例 3,男性,55 岁,无手术病史,右下腹痛 1 个月余(见图 3)。

表 1 两组患者的肿瘤大小、平扫密度、强化程度比较
($\bar{x} \pm s$)

组别	n	肿瘤大小 /cm	平扫密度 /Hu	强化程度 /Hu
DF 组	13	7.0 ± 2.3	31.3 ± 9.3	25.2 ± 16.2
EGIST 组	8	6.1 ± 3.1	33.9 ± 2.5	32.0 ± 13.6
t 值		-0.220	-0.889	-1.254
P 值		0.464	0.389	0.225

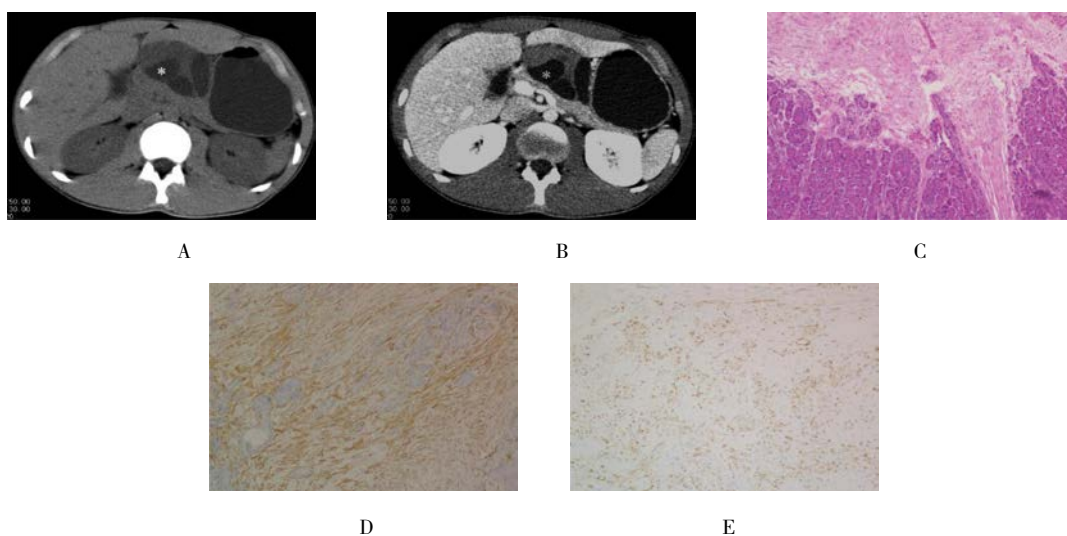
表 2 两组患者的不均强化率、囊变率、囊变位置及浸润性生长率比较

组别	n	不均强化率 例(%)	囊变率 例(%)	囊变位置(边缘/中央)/例	浸润性生长率 例(%)
DF 组	13	8 (61.5)	6 (46.2)	6/0	8 (61.5)
EGIST 组	8	5 (62.5)	6 (75.0)	1/5	0 (0.0)
P 值		1.000	0.367	0.015	0.007



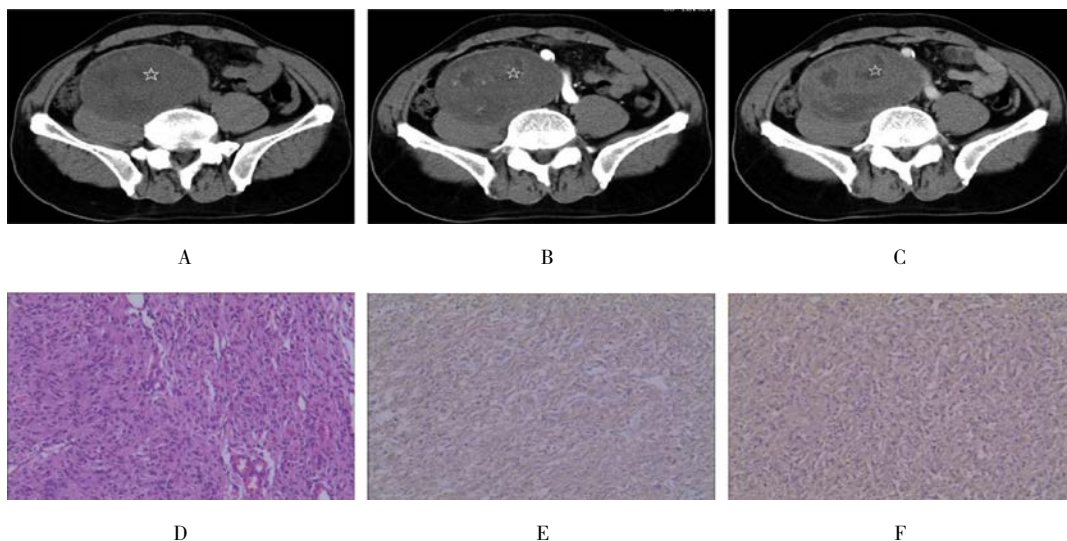
A: 腹膜后软组织肿块，边缘可见蟹足样改变平（白箭头），平扫密度低于腰大肌；输尿管内置入 D-J 管（黑箭头）；B: 动脉期肿块边缘呈斑片样不均强化，周围血管被卷入肿瘤内（白箭头）；C: 肿块下一层面，静脉期肿块呈轻度持续性强化，肿块包绕右侧输尿管（黑箭头）。周围血管被卷入肿瘤内（白箭头）；D: 梭形肿瘤细胞（纤维母细胞）呈束状交错排列，胶原纤维穿插其中，核分裂象罕见（HE 染色 $\times 400$ ）。

图 1 典型病例 1



A: CT 平扫显示胰体部一囊实性占位，膨胀性生长，边界清，囊性区位于肿瘤边缘 (*)；B: CT 增强扫描后显示实性部分呈持续均匀中的强化，囊性部分无强化；C: 肿瘤细胞及胶原纤维在胰腺组织中呈蟹足状生长，提示肿瘤呈浸润性生长（HE 染色 $\times 100$ ）；D: 免疫组织化学显示核阳性（SMA 染色 $\times 100$ ）；E: 免疫组织化学显示核阳性（ β -catenin 染色 $\times 200$ ）。

图 2 典型病例 2



A: 右下腹肠系膜处软组织肿块，膨胀性生长，边界清，平扫肿瘤密度不均，肿瘤中央可见低密度区 (*)；B、C: 增强扫描动脉期及门脉期显示实性部分呈持续均匀轻度强化，可见较多迂曲小血管，中央坏死区无强化 (*)；D: 梭形细胞型，瘤细胞丰富，胞质嗜伊红，主要呈交叉束状排列，部分区域可出现栅栏状及花瓣状排列（HE 染色 $\times 100$ ）；E: 免疫组织化学显示核阳性（CD117 染色 $\times 100$ ）；F: 免疫组织化学显示核阳性（DOG1 染色 $\times 100$ ）。

图 3 典型病例 3

3 讨论

3.1 肿瘤大小、生长方式的影像学表现及原因

本研究显示两组病灶大小相仿且均 >5 cm。可能有以下几点原因:①肿瘤发生部位较深,且肠系膜/大网膜组织结构疏松,肿瘤生长空间较大有关;②两组肿瘤早期均无明显临床症状,因病灶体积较大压迫周围肠道组织产生腹部不适而就诊,肿瘤生长时间较长。

本研究显示,DF 组浸润性生长率较 EGIST 高。其原因有可能以下几点:① DF 由梭形的纤维母细胞和丰富的胶原构成,常浸润至周围组织^[5]。②浸润入周围疏松组织的肿瘤组织堆积后使病灶边缘更容易形成蟹足征。快速生长的肿瘤组织发生合围后容易将周围系膜脂肪组织包裹入内。DF 组有 5 例出现蟹足征,其中 4 例将周围脂肪及血管组织卷入肿瘤内。DF 组中有 1 例侵犯周围胃肠道组织,与外界相通,形成气液平。

3.2 肿瘤囊变的影像学表现及原因

本研究显示,两组肿瘤的囊变率无差异而囊变部位有差异。病理 DF 囊变是由黏液基质聚集,发生黏液样改变所致^[10],肿瘤细胞分泌的黏液积聚形成黏液湖,形成 CT 图像上的囊变。囊变区位于肿瘤边缘;笔者推测可能的原因亦为 SMA 阳性细胞频繁出现在肿瘤周边^[11-12]。外周 SMA 阳性细胞的肿瘤细胞分泌大量黏液基质,导致囊变位于肿瘤边缘。EGIST 的囊变是肿瘤生长速度较快,血供不均匀^[4]。肿瘤中央血供较差,容易发生缺血性坏死,故囊变区多位于中央。

3.3 肿瘤血供的影像学表现

本研究发现,两组肿瘤平扫为软组织密度,平扫密度及增强后 CT 值增加幅度均无差异,且为持续渐进性,中度的不均强化为主。两组肿瘤均以梭形细胞为主,所有平扫密度相仿。两组病灶组织中多为细小的毛细血管网而无较粗大的血管^[13],故对比剂进入病灶内的流率较其他组织慢,表现为持续强化。DF 组织中疏松的胶原纤维中散在分布的肌纤维母细胞^[8]和 EGIST 组织常散分布坏死囊变及存在间隔,这些不强化的区域使两组肿瘤呈不均强化^[14]。说明通过平扫 CT 值、增强程度及强化模式无法有效区别两组肿瘤。

综上所述,由于 DF 与 EGIST 具有不同的病因和病理生理过程,两组在浸润性生长率及囊变位置方面

有差异,而在肿瘤大小、囊变率、平扫密度、强化程度及不均强化率表现相仿。有腹部手术史的患者 CT 表现为腹内侵袭性生长的软组织肿块,边缘囊变,呈持续性轻中度不均强化时应考虑腹内型 DF。

参考文献:

- [1] SARGAR K M. Pediatric fibroblastic and myofibroblastic tumors: a pictorial review[J]. Radiographics, 2016, 36(4): 1195-1214.
- [2] GOLDBLUM J R, FLETCHER J A. Desmoid-type fibromatoses. WHO classification of tumours of soft tissue and bone[M]. Lyon: IARC Press, 2013: 72-73.
- [3] MAZUR M T, CLARK H B. Gastric stromal tumors. Reappraisal of histogenesis[J]. Am J Surg Pathol, 1983, 7(6): 507-519.
- [4] 宫敬. 腹部间质瘤的 MSCT 影像诊断 [J]. 中国医药指南, 2018, 16(9): 138-139.
- [5] 王晓聪, 宋欣, 刘晋红, 等. 107 例韧带样纤维瘤病临床病理学特征及预后分析 [J]. 解放军医学院学报, 2017, 38(11): 1033-1036.
- [6] YI J H, PARK B B, KANG J H, et al. Retrospective analysis of extra gastrointestinal stromal tumors[J]. World Journal of Gastroenterology, 2015, 21(6): 1845-1850.
- [7] GONG L H, LIU W F, DING Y, et al. Diagnosis and differential diagnosis of desmoplastic, fibroblastoma by clinical, radiological and histopathological analyses[J]. Chinese Medical Journal, 2018(1): 32-36.
- [8] 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.
- [9] 方仕旭, 林彬, 王峰, 等. 胃肠道间质瘤影像学诊断的最新进展 [J]. 医学理论与实践, 2018, 31(12): 1742-1744.
- [10] BRASCHI-AMIRFARZAN M, KERALIYA A R, KRAJEWSKI K M, et al. Role of imaging in management of desmoid-type fibromatosis: a primer for radiologists[J]. Radio Graphics, 2016, 36(3): 767-782.
- [11] EVANS H L. Desmoplastic fibroblastoma. A report of seven cases[J]. American Journal of Surgical Pathology, 1995, 19(9): 1077-1081.
- [12] MIETTINEN M. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma): a clinicopathologic analysis of 63 cases of a distinctive soft tissue lesion with stellate-shaped fibrobl[J]. Human Pathology, 1998, 29(7): 676-682.
- [13] 崔倪, 刘亚芳, 许晓明, 等. 腹腔巨大韧带样型纤维瘤病 1 例 [J]. 中国实验诊断学, 2015(8): 1410-1412.
- [14] 谢艺才, 叶丹枫, 黎聘, 等. 腹内胃肠道外间质瘤的 MRI 表现及其误诊分析 [J]. 医学影像学杂志, 2016, 26(8): 1439-1443.

(王荣兵 编辑)

本文引用格式: 倪耿欢, 赵宏伟, 吕海媚, 等. 腹内型韧带样纤维瘤病与胃肠道外间质瘤的 CT 成像对比分析 [J]. 中国现代医学杂志, 2020, 30(11): 120-123.