

高频超声诊断侵袭性纤维瘤病的应用价值

董 叶 彭晓静 邓 晶 胡 彧 叶新华 杭 菁 李 奥

摘 要 **目的** 探讨高频超声在侵袭性纤维瘤病诊断中的临床应用价值。**方法** 回顾性分析我院 31 例经手术病理证实的侵袭性纤维瘤病患者的临床、超声及病理资料,总结其超声特征。**结果** 31 例患者共 34 个病灶,按照发生部位分为腹壁型 8 个、腹外型 13 个、乳腺型 13 个。腹壁型和腹外型超声多表现为膨胀性生长,椭圆形,沿肌肉长轴走行,边界清晰,后方回声增强,其内少见钙化及液化,内部血流 Adler 半定量分级为 II~III 级;乳腺型超声多表现为“爪”形浸润性生长,形态不规则,边界不清晰,后方回声衰减,其内少见钙化,内部血流分极 II~III 级。**结论** 侵袭性纤维瘤病的超声表现有一定特征性,可为临床提供术前诊断及鉴别诊断信息。

关键词 超声检查,高频;侵袭性纤维瘤病;病理学;诊断;鉴别

[中图法分类号]R445.1;R738.6

[文献标识码]A

Application value of high-frequency ultrasound in the diagnosis of aggressive fibromatosis

DONG Ye, PENG Xiaojing, DENG Jing, HU Yu, YE Xinhua, HANG Jing, LI Ao

Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of Nanjing Medical University, Nanjing 210029, China

ABSTRACT **Objective** To investigate the clinical application value of high frequency ultrasound in the diagnosis of invasive fibromatosis. **Methods** The clinical, ultrasonic and pathological data of 31 patients with invasive fibromatosis confirmed by operation and pathology in our hospital were retrospectively analyzed, and the ultrasonic characteristics were summarized. **Results** The 34 lesions in 31 cases included in this group were classified into extra-abdominal type (13 cases), abdominal wall type (8 cases) and the breast type (10 cases) according to the location of the mass. The ultrasonic characteristics of extra-abdominal type and abdominal wall type were expressed as expansive growth, oval, growing along the long axis of the muscle, clear boundary, posterior echo enhancement, rare calcification and liquefaction, and internal blood flow was Adler II~III. The ultrasonic characteristics of the breast type were expressed as “claw” invasive growth, irregular form, unclear boundary, posterior echo attenuation, rare calcification, and internal blood flow was Adler II~III. **Conclusion** The ultrasonic manifestations of invasive fibromatosis have certain characteristics, which can provide preoperative diagnosis and differential diagnosis information for clinical practice.

KEY WORDS Ultrasonography, high-frequency; Aggressive fibromatosis; Pathology; Diagnosis; Differential

侵袭性纤维瘤病 (aggressive fibromatosis, AF) 作为一种交界性软组织肿瘤,是具有局部侵袭潜能的纤维母细胞/肌纤维母细胞性肿瘤,主要来源于肌肉内结缔组织及其被覆的筋膜^[1],又称韧带样型纤维瘤病、肌腱膜纤维瘤病、硬纤维瘤等。因其具有侵袭性生长和局部复发率高的特点^[2],临床极易误诊。为提高超声对其的认识,本研究回顾性分析 31 例经手术病理证实的 AF 患者的超声和临床资料,总结其超声特征,以期为

临床诊断及鉴别诊断提供参考。

资料与方法

一、临床资料

选取 2015 年 7 月至 2019 年 7 月于我院经手术病理证实的 31 例 AF 患者 (共 34 个病灶),男 4 例,女 27 例,年龄 22~76 岁,平均 (35.8±12.8 岁),其中 20~45 岁者 23 例。所有患者均以触及痛

基金项目:国家自然科学基金青年科学基金项目 (81401427)

作者单位:210029 南京市,南京医科大学第一附属医院超声诊断科

通讯作者:李奥,Email:cqh2liao@163.com

性或无痛性肿块就诊,其中25例为初发,6例为复发。排除标准:超声检查前曾行肿块穿刺活检或其他介入治疗者。本研究经我院医学伦理委员会批准,患者均知情同意。

二、仪器与方法

使用 Philips iU 22、GE Logiq E 9、百胜 MyLab Twice、西门子 3000 彩色多普勒超声诊断仪,线阵探头,频率 10~12 MHz。首先行二维超声检查观察病灶部位、大小、边界、形态、生长方式、内部回声及后方回声。观察病灶血流分布情况并采用 Adler 半定量法^[3]进行分级。二维及彩色血流图像特征分析由两名获得高级职称的超声专业医师在不知手术病理结果的情况下进行回顾性分析,观察不同类型肿块的超声表现,总结其超声特征,如有争议协商达成共识。

参考文献[4]关于 AF 的分型标准,结合本研究并未发现腹内型 AF 的情况,为了便于数据分析,本研究根据病灶发生部位分为:腹壁型、乳腺型及腹外型(除腹壁型、乳腺型的肿块均纳入该型)。所有病例均行手术切除,送检病灶组织均行常规 HE 染色,部分病例病检组织加行免疫组化检查。

结 果

一、超声表现

本研究中腹壁型 8 例、腹外型 13 例和乳腺型 10 例。腹壁型均为单发,位于腹壁肌层内;腹外型均为单发,4 例位于肌内,4 例位于肌间隙,3 例位于皮下脂肪层,2 例位于臀部皮下深筋膜层,其中 3 例为复发患者;乳腺型共 13 个病灶(位于胸壁 1 个,位于乳腺实质 12 个),其中 3 例为多发(双乳各 1 个病灶),3 例为复发患者。34 个 AF 病灶的超声特征见表 1。

1. 腹壁型 AF: 病灶均呈低回声;大小约 1.2~8.6 cm,其中最大径>5.0 cm 者 3 例;均呈膨胀性生长;病灶为椭圆形,沿肌肉长轴走行;边界清晰;仅 1 例病灶内部出现液化;6 例后方回声增强;6 例内部血流分级 II~III 级。见图 1。

2. 腹外型 AF 超声: 病灶均呈低回声,大小约 1.0~16.5 cm,其中最大径>5.0 cm 者 7 例;11 例呈膨胀性生长;11 例病灶为椭圆形,沿肌肉长轴走行;11 例边界清晰;2 例病灶内部出现液化,1 例出现钙化;8 例后方回声增强;11 例内部血流分级 II~III 级。其中 2 例位于皮下深筋膜层的病灶超声表现为形态不规则,边界不清晰,内部血流分级 III 级。见图 2。

3. 乳腺型 AF: 12 例病灶以低回声为主,其中 1 例位于胸大肌者呈高低混杂回声;大小约 0.6~6.4 cm,其中最大径>5.0 cm 者 5 例;12 例呈“爪”形浸润性生长;8 例边界不清晰;2 例病灶内部出现钙化;9 例后方回声衰减;7 例内部血流分级 II~III 级。见图 3。

二、病理学表现

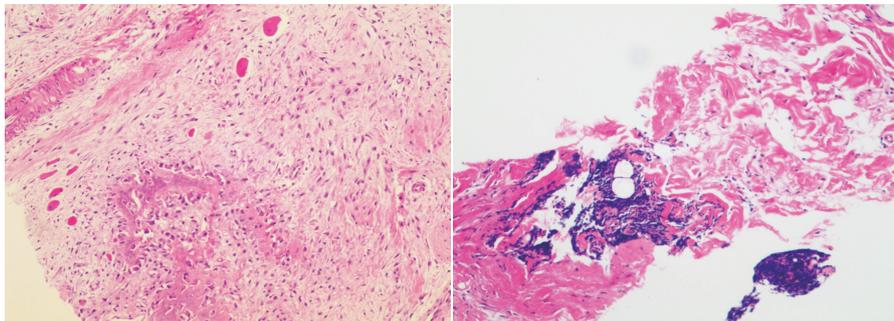
大体观: 病灶常呈白色,较大、质硬,边界不清晰,切面呈不规则漩涡状,常发生于肌肉筋膜内。光镜下为受累的横纹肌萎缩,呈多核巨细胞状散布其中,以肿块周边部易见;常见较小的出血灶及淋巴细胞浸润,部分可发生钙化及软骨或骨化生(图 4)。免疫组化: 可见瘤细胞 Vim 强阳性,MSA 和 SMA 阳性程度不等;少数细胞同时表达 desmin 和 S-100。本研究 34 个病灶中有 22 个病灶进行免疫组化检查,其中 21 个 β-catenin(+),18 个 SMA(+)。本研究中 1 例 AF 患者,为局灶伴转移性腺癌(肺源性),转移灶为显微镜下发现,病灶最大径 2 mm(图 5)。

表 1 34 个 AF 病灶的超声特征

分型	部位			最大径		生长方式		边界		形态		内部回声			后方回声			Adler 血流分级					
	肌层	肌间隙	皮下	>5.0 cm	≤5.0 cm	膨胀性	浸润性	清晰	不清晰	椭圆	不规则	“爪”形	低回声	高低混杂	伴钙化	伴液化	增强	衰减	不变	0级	I级	II级	III级
腹外型(13)	4	4	5	7	6	11	2	11	2	11	2	0	13	0	1	2	8	0	5	1	1	4	7
腹壁型(8)	4	0	4	3	5	8	0	8	0	8	0	0	8	0	0	1	6	0	2	1	1	3	3
乳腺型(13)	12	0	1	5	8	0	13	5	8	0	1	12	12	1	2	0	0	9	4	6	0	4	3



图 1 腹壁型 AF 超声图像(患者女,35 岁,扪及左上腹腹壁包块,质韧伴压痛) 图 2 腹外型 AF 超声图像(患者女,38 岁,右侧髋部包块,无明显疼痛,该处曾有外伤史) 图 3 乳腺型 AF 超声图像(患者女,22 岁,右侧乳腺包块,无明显疼痛,无乳头凹陷,无皮肤水肿及橘皮征,无乳头泌乳及溢液)



横纹肌组织内见纤维母细胞(肌纤维母细胞)增生伴局灶骨化生
 左肺癌病史,左侧腰部病灶呈侵袭性纤维瘤病,局灶伴转移性腺癌(肺源性)

图4 腹股沟肌层内侵袭性纤维瘤病患者肿瘤病理图(HE染色,×100)
 图5 左侧腰部侵袭性纤维瘤病患者肿瘤病理图(HE染色,×200)

讨 论

2013年WHO关于软组织与骨肿瘤分类中,将AF归类为来源于成纤维细胞或肌成纤维细胞性肿瘤,生物学行为介于良恶性肿瘤之间,不易发生远处转移,属中间型肿瘤^[4]。本病发病率较低,占软组织肿瘤的0.03%,占纤维肿瘤的1.19%^[5]。每年新发患者为百万分之2~4,约70%发生于25~45岁成人,以女性多见^[6],本研究病例中女性占87.1%(27/31),且25~45岁占61.3%(19/31),与上述文献大致相符。AF病因和发病机制尚不明确,可能与手术、外伤、内分泌及遗传因素等有关^[7]。研究^[8]发现部分切口瘢痕和腹壁疝修补术后患者可伴发AF, Cohen等^[9]也认为AF与发病部位创伤史关系密切。本研究31例患者中15例有手术病史,其中12例发生在原位手术切口处。此外,研究^[10]认为AF的发生机制与 β -catenin基因异常导致的Wnt信号通路障碍有关。本研究中,进行免疫组化检查的病灶中95.5%(21/22)提示 β -catenin(+),从病理学角度印证了这一发生机制。

AF按病变部位可分为腹外型(60%)、腹壁型(25%)、腹内型(15%)^[4],本研究未见腹内型,可能与腹内型病灶首选CT或MRI检查,术前未行超声检查等有关。由于本研究发生于乳腺病例较多,且极易将其误诊为恶性肿瘤,故将其单独归为乳腺型。本研究中三种类型的AF病灶声像图表现均以低回声为主,内部回声多不均匀,较少出现钙化及液化。其中乳腺型AF病灶多呈“爪”形浸润性生长,边缘不规则,与镜下所见AF边缘肿瘤组织与周围正常结构交叉呈“触须”状相符^[11];而腹壁型和腹外型病例中除发生在皮下深筋膜层内的病灶外,均呈肿块样生长。分析其原因,发生在肌层的AF生长受肌束膜及肌外膜的束缚,而乳腺内组织较疏松,故病灶呈浸润性生长。本研究乳腺型病例中69.2%(9/13)的病灶后方回声有不同程度衰减,病理同时提示胶原化,但腹壁型和腹外型所有病灶后方回声均未出现衰减。由于AF组织学上主要由纤维母细胞和胶原纤维组成^[12],纤维母细胞和胶原纤维的比例不同造成了其超声表现不同,有学者^[13]指出不同时期肿瘤瘤体内细胞含量和组织成分会发生相应的变化,当肿瘤处于早期时,瘤体内纤维母细胞含量高于胶原纤维含量,此时超声表现为病灶后方回声衰减较轻;随着肿瘤进展,病灶中胶原纤维含量高于纤维母细胞含量,

此时超声表现为后方回声衰减常较明显。本研究中三种类型病灶血流显示均无明显特异性,可能是不同仪器和病灶深度不同所致。

本研究10例乳腺型AF超声均误诊为乳腺恶性肿瘤,原因可能与AF的超声表现无特异性,以及超声医师对AF的认识不足有关。本研究所有乳腺型病例声像图均表现为浸润性生长,均未发现腋窝淋巴结肿大,Alder血流分级为0级和II~III级的病灶比例相当,且与瘤体大小无明显相关,即使部分病灶较大,但由于瘤内

血管间质较少,致其内血流信号并不丰富。因此笔者认为,当年轻育龄女性患者超声检查发现乳腺内病灶呈“爪”形浸润性生长,且无腋窝淋巴结肿大、皮肤颜色改变及水肿等其他恶性征象时,需考虑AF的可能;当中老年女性乳腺内出现此类病灶时,难以与恶性肿瘤鉴别,两者均可表现为浸润性生长,边界不清晰,形态不规则,仅凭超声诊断及鉴别诊断较困难,确诊仍需要穿刺或手术病理检查。

当腹壁肌层内发现沿肌肉长轴走行呈膨胀性生长的肿块时,尤其是生育年龄的女性,且该处有创伤史时,应考虑AF的可能。腹外型AF可以生长在身体的任何部位,超声表现多样,需与其他软组织肿瘤相鉴别。①腹壁型和腹外型AF需与软组织肉瘤鉴别,软组织肉瘤通常压迫周围组织形成假包膜,瘤体较大时易发生液化坏死,而AF呈浸润性生长,边界常不清晰或欠清晰,即使瘤体较大也常无液化坏死。②腹壁型和腹外型AF需与神经鞘瘤鉴别,后者通常两端可见与神经相连,且边界较清晰,此外两者均可发生液化,血流均可多可少。③腹壁型AF需与子宫内膜异位症鉴别,后者常发生于有剖宫产病史的患者,病灶大小随月经周期发生周期性变化,当发生不典型病灶时,超声难以鉴别。

综上所述,AF的超声表现具有一定的特征性。超声对不同类型的AF诊断具有一定的价值。

参考文献

- [1] 李群,马振中,王广丽,等.腹壁韧带样型纤维瘤病一例[J].中国临床医师杂志(电子版),2015,5(15):4598.
- [2] Kallam AR, Ramakrishna BV, Roy GK, et al. Desmoid tumours: our experience of six cases and review of literature [J]. J Clin Diagn Res, 2014, 8(10): 1-4.
- [3] Adler DD, Carson PL, Rubin JM, et al. Doppler ultrasound color flow imaging in the study of breast cancer: preliminary findings [J]. Ultrasound Med Biol, 1990, 16(6): 553-559.
- [4] Wirth M, 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.
- [5] van Broekhoven DL, Grünhagen DG, den Bakker MA, 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):2817-2123.

[6] 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.

[7] 王萍, 颜志平, 陈丙丁, 等. 软组织侵袭性纤维瘤病的影像学表现及其病理对照分析[J]. 磁共振成像, 2013, 4(3):206-209.

[8] Dumont AG, Rink L, Godwin AK, et al. A nonrandom association of gastrointestinal stromal tumor (GIST) and desmoid tumor (deep fibromatosis): case series of 28 patients [J]. Ann Oncol, 2012, 23(5):1335-1340.

[9] Cohen S, Ad-El D, Benjamin O, et al. Post-traumatic soft tissue

tumors: case report and review of the literature a propos a post-traumatic paraspinous desmoid tumor [J]. World J Surg Oncol, 2008, 6(28):477-480.

[10] 王晓霞, 蒋黎, 张林川. 侵袭性纤维瘤病 CT、MRI 强化特征及病理基础 [J]. 中国医学影像学杂志, 2017, 25(9):666-670.

[11] Castellazzi G, Vanel D, Le Cesne A, et al. Can the MRI signal of aggressive fibromatosis be used to predict its behavior? [J]. Eur Radiol, 2009, 19(2):222-229.

[12] Lee JC, Thomas JM, Philips S, et al. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation [J]. AJR, 2006, 186(1):247-254.

[13] Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, et al. Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults [J]. Radiol Graphics, 2007, 27(1):173-187.

(收稿日期:2019-12-23)

· 病例报道 ·

Ultrasonic diagnosis of prostatic schwannoma: a case report 超声诊断前列腺神经鞘瘤 1 例

洪睿霞 赵怀周 航李芳

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]B

患者男, 49 岁, 肛周脓肿切除术前行盆腔 CT 检查发现前列腺左侧叶占位。患者无排尿困难、尿痛、肉眼血尿, 无畏寒发热、腹痛、腹泻等症状。既往有高血压病史、戊型肝炎病史。直肠指检: 前列腺 II 度大小, 质韧, 无触压痛, 中央沟消失, 左侧叶可触及结节, 直肠内未扪及肿块, 退出指套无血染。实验室检查: 总前列腺特异性抗原 0.694 ng/ml; 游离前列腺特异性抗原 0.242 ng/ml。经直肠超声检查: 前列腺左侧叶外周带见一大小为 2.1 cm×2.6 cm 类圆形等回声结节, 向被膜外凸起, 边界清晰, 包膜完整, 内部回声不均匀, 可见点状弱回声及短线状稍高回声 (图 1); CDFI 和超微血流成像示结节内部血流 III 级 (图 2), 阻力指数 0.86。超声造影检查: 结节于 20 s 开始呈快速不均匀等增强, 其内见裂隙状无灌注区, 约 28 s 达峰, 与对侧相应部位同步消退 (图 3)。超声诊断: 前列腺神经鞘瘤可能。于超声引导下经会阴前列腺穿刺活检, 病理提示: 前列腺神经鞘瘤 (图 4)。考虑该肿瘤体积较小, 患者无临床症状, 建议随访。

讨论: 神经鞘瘤好发年龄为 20~50 岁, 目前认为其与神经

纤维瘤病 II 型、神经鞘瘤病或卡尼综合征等家族综合征有关。本病常见于头颈部及四肢等浅表组织, 发生于泌尿系者罕见。浅表神经鞘瘤直径多小于 5 cm, 患者多以体表肿物就诊; 发生于纵隔或腹膜后者体积多较大, 致肿瘤周围出现压迫症状就诊。本例神经鞘瘤位于前列腺内, 肿瘤紧邻前列腺包膜, 呈类圆形, 边界清晰, 可见完整高回声被膜, 内部回声不均且血供丰富。前列腺神经鞘瘤应与前列腺癌、前列腺增生结节等鉴别诊断, 前列腺癌多发生于外周带, 超声表现为散在多发低回声结节, CDFI 可探及不对称血流, 超声造影表现为动脉早期快速不均匀高增强, 部分快速消退; 前列腺增生结节多发生于前列腺内腺区, 超声表现为类圆形低回声结节, CDFI 示与周围前列腺呈对称血流, 超声造影表现为均匀等增强。当超声检查在前列腺内发现实性或囊实性结节, 且结节边界清晰, 有完整包膜, 内部血供丰富时应考虑神经鞘瘤可能, 超声造影提示肿瘤呈不均匀等增强可辅助诊断, 超声引导下前列腺穿刺活检可进一步确诊。

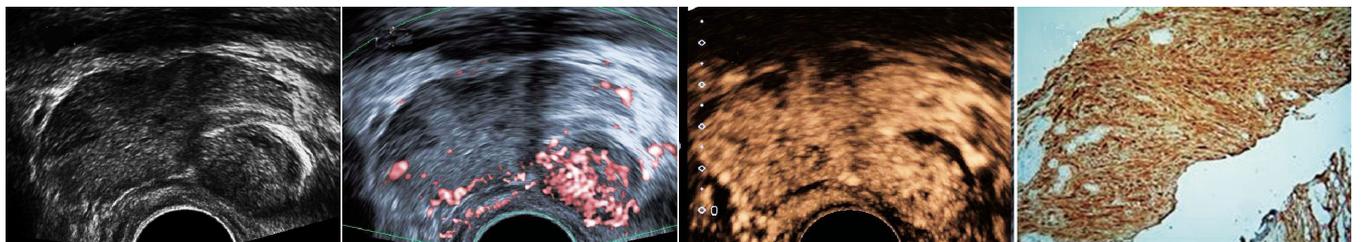


图 1 二维超声示前列腺左侧叶类圆形等回声结节 图 2 超微血流成像示结节内部丰富血流 (III 级) 图 3 超声造影示结节呈不均匀等增强 图 4 病理免疫组化提示 S-100(+), 病理诊断为神经鞘瘤 (HE 染色, ×100)

(收稿日期:2019-09-09)

基金项目: 国家癌症中心攀登基金项目 (NCC201822B75)
 作者单位: 400030 重庆市, 重庆大学附属肿瘤医院超声医学科
 通讯作者: 李芳, Email: 1768308607@qq.com