

腹内型侵袭性纤维瘤病超声表现 1 例

Ultrasonic manifestations of intra-abdominal aggressive fibromatosis: report of one case

韩旭, 齐迹, 张震

(中国医科大学附属第一医院超声科, 辽宁 沈阳 110001)

HAN Xu, QI Ji, ZHANG Zhen

(Department of Ultrasound, the First Hospital of China Medical University, Shenyang 110001, China)

[关键词] 纤维瘤病, 腹部; 纤维瘤病, 侵袭型; 体层摄影术, X 线计算机; 超声检查

[中图分类号] R735.4; R814.42; R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1008-1062(2024)09-0682-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.09.021

病例 女, 23 岁, 偶然触及腹部包块, 质硬, 无触痛, 遂入院就诊。既往无手术外伤史。查体: 右侧中腹触及肿物, 约 7 cm×8 cm, 质硬, 活动度一般, 无压痛, 叩诊鼓音。

全腹增强 CT 检查(图 1): 右侧中腹部系膜区可见卵圆形团块影, 大小约 7.8 cm×5.0 cm, 边缘清晰, 平扫 CT 值约 31 HU, 增强扫描可见强化, CT 值约 74 HU, 病变与横结肠关系密切, 横结肠管腔受压变窄, 病变内可见回结肠动脉穿行, CT 检查提示右侧中腹部系膜区占位性病变, 考虑间叶源性可能性大, 横结肠或系膜起源。

超声检查: 右下腹扫查, 脐周可见包块样回声, 范围约 9.79 cm×5.15 cm×9.45 cm, 呈稍低回声, 回声欠均匀, 轮廓较清晰, 内可见条形血流, 与横行走行肠管分界不清晰, 主要位于腹主动脉偏右(图 2)。超声提示腹部脐周稍低回声占位性病变, 间叶来源待除外, 必要时结合超声引导下穿刺活检。对该病灶行超声造影引导下穿刺活检, 病灶呈快速不均匀高增强, 局部无增强, 整体快速消退(图 3), 观察约 2 min, 选取造影增强部分进行穿刺活检。病理诊断: (腹腔肿物穿刺标本): 结合免疫组化结果, 符合腹壁纤维瘤病(图 4)。

免疫组化结果: CD34(血管+), SOX-10(-), CD117(-),

CK(-), Dog-1(-), Ki-67(8%), S-100(-), Vimentin(+), Actin(SM)(-), Bcl-2(-), beta-Catenin(散在核+), Myogenin(-), MyoD1(-)。

患者于我院行剖腹探查术, 见小肠系膜根部系膜内巨大占位性病变, 约 10 cm×8 cm×8 cm, 肿瘤与肠系膜上静脉及肠系膜上动脉分界不清, 肿瘤切除的风险极大, 家属了解后拒绝进一步手术。后患者于外院行全麻下腹腔肿瘤切除+阑尾切除+小肠部分切除吻合+横结肠切除+升结肠造瘘术, 病理诊断: (腹膜后肿瘤及部分肠管) 梭形细胞肿瘤, 细胞有轻度异型性, 核分裂象可见, 局部肿瘤内出现出血及退变等, 并见急慢性炎细胞浸润及泡沫细胞聚集, 肿瘤侵及肠壁黏膜下层, 并浸润周边脂肪, 结合病史及免疫组化结果, 符合纤维母细胞性/肌纤维母细胞性肿瘤, 考虑为侵袭性纤维瘤病, 建议密切随访。(阑尾) 阑尾壁内见小灶中性粒细胞浸润, 阑尾周围炎。免疫组化结果: Ki-67(+5%), CD34(-), CD117(-), PDGFR-α(-), DOG-1(-), SMA(灶+), S-100(-), Bcl-2(-), Calretinin(-), CK(-), SDHB(+), STAT6(-), Actin(HHF35)(-)。结合剖腹探查所见及手术病理结果, 该病例可诊断为腹内型侵袭性纤维瘤病。

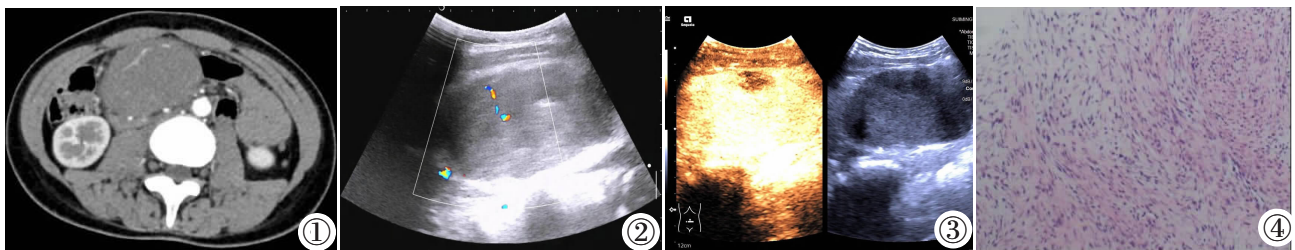


图 1 腹部 CT 增强扫描图像, 右侧中腹部系膜区可见卵圆形团块影, 边缘清晰, 增强扫描可见强化。图 2 彩色多普勒图像, 脐周可见包块样回声, 呈稍低回声, 回声欠均匀, 轮廓较清晰, 内可见条形血流。图 3 超声造影图像, 病灶呈快速不均匀高增强, 局部无增强。图 4 病理图像, 结合免疫组化结果, 符合腹壁纤维瘤病。

讨论 侵袭性纤维瘤病或硬纤维瘤病是一种起源于间叶组织的罕见的软组织肿瘤, 发病率为 2.4/100 万~4.3/100 万^[1], 30~40 岁为患病高峰期^[2]。侵袭性纤维瘤病一般为无痛性软组织肿块, 不同的临床表现与肿瘤生长位置和大小密切相关。其发病机制尚不明确, 有研究发现在家族性腺瘤性息肉病中

其发生率较高, 而近 1/3 的 Gardner's 综合征患者可同时发生该病^[3]。此外, 该病还与手术创伤史、雌激素及遗传等因素相关^[4]。根据侵袭性纤维瘤病的发病部位, 可以分为腹内型(8%~15%)、腹壁型(25%)及腹外型(60%)^[5]。侵袭性纤维瘤病呈膨胀性或浸润性生长, 不发生远处转移, 但有明显复发

[收稿日期] 2024-01-10; [修回日期] 2024-02-07

[作者简介] 韩旭(1998-), 女, 辽宁康平人, 医师。E-mail: 2455126263@qq.com

[通信作者] 张震, 中国医科大学附属第一医院超声科, 110001。E-mail: zhangzhen@cmu.edu.cn

倾向,局部复发率约为 20%~60%^[6]。

侵袭性纤维瘤病的诊断依赖于影像学检查。侵袭性纤维瘤病在超声上多表现为类圆形单发实性低回声肿块,肿瘤体积较大。膨胀性生长的侵袭性纤维瘤病部分边缘可见假包膜,边界清楚;浸润性生长的侵袭性纤维瘤病多表现为形态不规则、无包膜、与周围组织分界不清。本例超声表现为轮廓较清晰,内部回声欠均匀,与肠管分界不清,提示为腹内型侵袭性纤维瘤病。侵袭性纤维瘤病病灶内回声多不均匀,在低回声背景上可探及斑片状或条状高回声带,可能与肿瘤内纤维细胞和胶原纤维分布不均匀有关^[7]。侵袭性纤维瘤病生长过程中极少侵犯血管,因此肿瘤内部较少出现出血、坏死,二维超声上多无液化、囊变区及钙化。由于肿瘤内的血管数量不同,彩色多普勒超声表现出肿瘤内血流信号各异。超声造影上病灶早期快速明显强化,部分病灶内部可出现无增强区或杂乱血管影,延迟期大多数呈不均匀减退^[8]。本例超声造影表现为快进快退不均匀高增强,局部无增强,与以往报道相符。

目前侵袭性纤维瘤病的治疗方法主要包括积极干预和观察等待两个方面,积极干预有手术切除、放疗、抗激素疗法、非甾体药物治疗、低剂量化疗、靶向药物治疗等。然而,这些治疗方式都不能完全根除肿瘤或确保肿瘤不复发^[9]。有研究发现部分确诊侵袭性纤维瘤病的患者的肿瘤可自发消退,侵袭性纤维瘤病可首选观察等待,只在疾病进展或引起症状时才采取局部治疗^[10]。

[参考文献]

[1]van Broekhoven DL, Grünhagen DJ, 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): 2817-2823.

[2]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.

[3]Nieuwenhuis MH, Lefevre JH, Bulow S, et al. Family history, surgery, and APC mutation are risk factors for desmoid tumors in familial adenomatous polyposis: an international cohort study[J]. *Dis Colon Rectum*, 2011, 54(10): 1229-1234.

[4]Mastoraki A, Schizas D, Vassiliu S, et al. Evaluation of diagnostic algorithm and therapeutic interventions for intra-abdominal desmoid tumors[J]. *Surg Oncol*, 2022, 41: 101724.

[5]Zhang Z, Shi J, Yang T, et al. Management of aggressive fibromatosis[J]. *Oncol Lett*, 2021, 21(1): 43.

[6]Prendergast K, Kryeziu S, Crago AM. The Evolving Management of Desmoid Fibromatosis[J]. *Surg Clin North Am*, 2022, 102(4): 667-677.

[7]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.

[8]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.

[9]Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients[J]. *Eur J Cancer*, 2020, 127: 96-107.

[10]Salas S, Dufresne A, Bui B, et al. Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoid tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation[J]. *J Clin Oncol*, 2011, 29(26): 3553-3558.

右髂窝细胞性神经鞘瘤 1 例

Cellular schwannoma of right iliac fossa: report of one case

谭 梦,金恩浩,张 英(延边大学附属医院放射科,吉林 延吉 133000)

TAN Meng, JIN En-hao, ZHANG Ying

(Department of Radiology, Affiliated Hospital of Yanbian University, Yanji Jilin 133000, China)

[关键词] 神经鞘瘤;体层摄影术,X线计算机

[中图分类号] R730.264;R814.42

[文献标识码] B

[文章编号] 1008-1062(2024)09-0683-02

DOI:10.12117/jccmi.2024.09.022

病例 男,49岁,因右下腹及腰部疼痛7d入院。既往史:糖尿病2年。查体:右下腹压痛,实验室检查无明显异常。CT增强示右髂窝腹膜后见一类圆形形态规整肿物,位于腰大肌旁、髂腰肌前方,大小约4.3cm,边界清楚,中心密度低于同层肌肉组织,周边密度高,可见分隔,挤压邻近升结肠形成钝

角,邻近骨质未见破坏。动脉期周边环形强化,静脉期及延迟期环形强化更明显,呈渐进性延迟强化(图1~3),瘤体内未见明显强化肿瘤血管影。行腹腔镜下后腹腔肿物切除手术,术中所见:右下腹回盲部后方髂腰肌前方囊实性占位,直径约4.5cm,有完整包膜,内有黏液,囊壁较厚,约0.5cm。病理:神经来源

[收稿日期] 2023-12-13;[修回日期] 2023-12-26

[作者简介] 谭梦(1998-),女,四川攀枝花人,在读硕士研究生。E-mail:2295841867@qq.com

[通信作者] 张英,延边大学附属医院放射科,133000。E-mail:kedou81@sina.com