

Ultrasound performances and misdiagnostic analysis of aggressive fibromatosis

HONG Ruixia, ZHAO Huai, LUO Li, HUANG Zejun, LI Fang*

(Department of Ultrasound, Chongqing Cancer Institute, Chongqing Cancer Hospital,
Chongqing Cancer Center, Chongqing 400030, China)

[Abstract] **Objective** To explore ultrasound performances and misdiagnostic causes of aggressive fibromatosis (AF). **Methods** Ultrasound performance and misdiagnostic causes of 45 patients (47 tumors) with AF confirmed by histopathology were analyzed retrospectively. **Results** Of 45 patients, ultrasound showed lesions of varying size, and the maximum diameter of 36 masses (36/47, 76.60%) were more than 3 cm; 37 masses (37/47, 78.72%) were irregular pale leaf; 45 masses (45/47, 95.74%) had no complete capsule; 45 masses (45/47, 95.74%) were shown as interogeneous internal echo mixed with hyperechoic area in the hypoechoic internal; 29 cases were diagnosed correctly, 16 cases were misdiagnosed, the diagnostic accordance rate was 64.44% (29/46). **Conclusion** AF has certain ultrasonic characteristics. Combined with the patient's medical history and physical sign, ultrasound can significantly improve the preoperative detection rate and diagnostic accuracy of AF.

[Key words] Fibromatosis, aggressive; Ultrasonography, Doppler, color

DOI:10.13929/j.1672-8475.201612015

侵袭性纤维瘤病的超声表现及误诊分析

洪睿霞, 赵 怀, 罗 丽, 黄泽君, 李 芳*

(重庆市肿瘤研究所 重庆市肿瘤医院 重庆市癌症中心超声医学科, 重庆 400030)

[摘要] **目的** 探讨侵袭性纤维瘤病(AF)的超声表现及误诊原因。**方法** 回顾性分析经组织病理学证实的 45 例(共 47 个肿块)AF 的超声表现及误诊原因。**结果** 45 例患者中, 超声表现为病灶大小不等, 其中 36 个(36/47, 76.60%)肿块最大径 ≥ 3 cm; 37 个(37/47, 78.72%)肿块呈形态不规则的浅分叶状; 45 个(45/47, 95.74%)肿块未见完整包膜; 45 个(45/47, 95.74%)肿块内部回声不均匀, 表现为低回声内间杂斑片状等高回声区。彩色多普勒超声正确诊断 29 例, 误诊 16 例, 诊断符合率为 64.44% (29/46)。**结论** AF 的超声表现具有一定特征性, 结合患者病史及体征, 可明显提高 AF 的术前检出率及诊断符合率。

[关键词] 纤维瘤病, 侵袭性; 超声检查, 多普勒, 彩色

[中图分类号] R730.262; R445.1 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1672-8475(2017)06-0374-04

侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis, AF)也称为硬纤维瘤、韧带样瘤, 临床少见, 组织学上属良性肿瘤, 起源于肌肉、骨膜、腱膜等处, 无远处转移, 但具有局部侵袭性, 易复发^[1]。按解剖部位, AF 分为腹

壁型、腹外型、腹腔型 3 型^[2]。既往对本病的 CT 及 MR 诊断价值探讨较多, 但关于彩色多普勒超声对该病诊断的研究较少。本研究回顾性分析 45 例 AF 患者的临床、病理、超声表现, 分析其超声图像特征, 以期临床提供更准确的术前指导。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集 2014 年 7 月—2016 年 7 月在我院接受常规超声检查并经手术病理证实为 AF 的患者 45 例, 男 9 例, 女 36 例, 年龄 19~79 岁, 中位年龄 40.0 岁。临床多以局部软组织肿块, 呈进行性增大就

[基金项目] 重庆市卫生计生委医学科研项目(2015MSXM225)。

[第一作者] 洪睿霞(1987—), 女, 四川广安人, 本科, 主治医师。研究方向: 浅表器官及肿瘤的超声诊断。E-mail: 285892332@qq.com

[通信作者] 李芳, 重庆市肿瘤研究所 重庆市肿瘤医院 重庆市癌症中心, 400030。E-mail: 1768308607@qq.com

[收稿日期] 2016-12-14 **[修回日期]** 2017-04-20

诊,肿块活动度差,不伴局部疼痛及功能障碍。

1.2 仪器与方法 采用 Philips iU22、Toshiba Aplio400、Hitachi HI Vision Preirus 超声诊断仪。探头常规使用高频线阵探头,当肿块较大高频探头显示不完全时补充使用凸阵探头。检查时充分暴露肿块,先行二维超声检查,记录肿块的大小、形态、边界、包膜、内部回声等;再行 CDFI 检查,观察肿块内部及周边血供情况。

1.3 图像分析 由 1 名主治医师及 1 名 3 年以上工作经验的住院医师同时进行图像判读,意见不一致时协商解决。肿块内部及周边血供采用 Adler 半定量法分级^[3]:0 级,缺乏血流信号;Ⅰ级,少量血流信号,可见 1 或 2 个点状或细短棒状信号(直径<1.0 mm);Ⅱ级:中量血流信号,可见 3 或 4 个点状或 1 支较长血管,血管长度接近或超过肿物半径;Ⅲ级:肿物内有大量血流,可见 5 个以上点状或 2 支以上较长血管。其中 0~Ⅰ级为血流信号不丰富,Ⅱ~Ⅲ级为血流信号丰富。

2 结果

45 例患者中,43 例(43/45,95.56%)为单发肿块,2 例(2/45,4.44%)有 2 个肿块,共 47 个肿块。6 例

(6/45,13.33%)为术后原位复发。13 个肿块(13/47,27.66%)发生于腹壁,均为女性;33 个肿块(33/47,70.21%)发生于腹外(表 1);1 个肿块(1/47,2.13%)发生于腹腔。

AF 患者病灶大小不等,肿块最大径为 0.8~24.0 cm,其中 36 个(36/47,76.60%)最大径≥3 cm;37 个(37/47,78.72%)呈形态不规则的浅分叶状;45 个(45/47,95.74%)未见完整包膜;45 个(45/47,95.74%)内部回声不均匀,表现为低回声内间杂斑片状等高回声区。见图 1。CDFI 示 0 级血供 16 个肿块、1 级血供 8 个肿块、2 级血供 18 个肿块、3 级血供 5 个肿块。

45 例患者中,超声正确诊断 29 例,误诊 16 例,诊断符合率 64.44%(29/45)。误诊为肉瘤 4 例、神经纤维瘤 4 例、增生性肌炎 3 例、横纹肌瘤 2 例、转移灶 2 例、钙化上皮 1 例(图 2)。

3 讨论

AF 是一种少见的软组织肿瘤,占软组织肿瘤的 3%,发病高峰为 30~40 岁^[4]。女性发病率是男性的 2~3 倍。AF 多为单发,偶有多发,常发生于躯干及四肢。研究^[5]报道,63%的 AF 均有手术或外伤史,发生于

表 1 不同性别发生于腹外 AF 的部位分布(个,n=33)

性别	颈部	胸壁	肩背部	腰骶部	上肢	下肢	合计
男性	2	3	1	1	0	2	9
女性	4	3	3	4	8	2	24

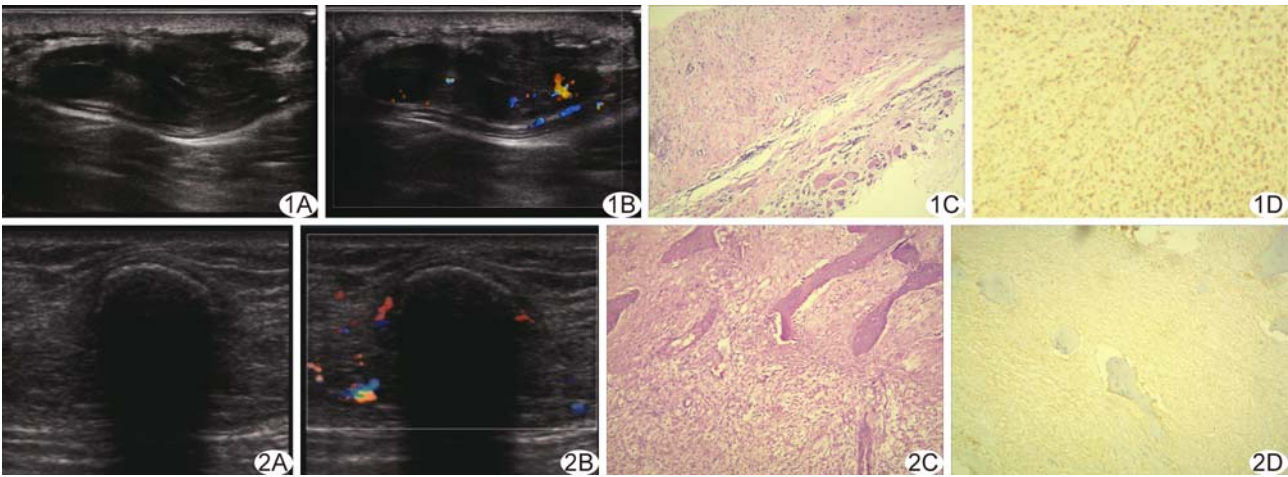


图 1 患者女,62 岁,腹外型 AF,超声诊断与病理结果一致 A. 二维超声表现为右侧斜方肌浅层长梭形低回声肿块影,形态不规则,肿块部分边界模糊,部分见假包膜,内部回声不均可见条索状高回声间杂其中; B. CDFI 示Ⅱ级血流; C. 镜下见大量梭形细胞,周围横纹肌细胞受压(HE,×100); D. 免疫组化示 Vim(+) (×100) 图 2 患者女,23 岁,腹壁型 AF,超声误诊为钙化上皮瘤 A. 二维超声示右侧腹直肌浅层弧形强回声后方大片声影,形态规则,边界清晰,未见完整包膜回声; B. CDFI 示周围低回声区Ⅱ级血流; C. 镜下见大量梭形细胞、胶原纤维及显著骨化(HE,×100); D. 免疫组化示 Vim(+) (×100)

腹壁及腹腔的 AF 与家族性结肠腺瘤性息肉有密切关系^[6]。AF 的临床表现是向周围组织浸润生长的包块,边界不清,活动度差^[7]。目前,手术切除仍为本病的主要治疗手段,但术后局部复发率高达 25%~65%^[8]。

3.1 超声表现特征与病理对照 AF 大体标本呈灰白色、质韧,呈浸润性生长,边界不清,切面粗糙、苍白,部分有螺旋状纤维性纹理。AF 的组织学特点^[9]:病变无明显界限,周围为浸润的软组织结构,主要为不同形态的梭形、细长的细胞增生,有许多血管及周围明显水肿的胶原间质背景,梭形的纤维母细胞和肌纤维母细胞常排列成束状,界限不清,细胞异型性不明显。AF 的生长方式为浸润性及膨胀性生长^[10]。浸润性生长 AF 的超声特点为形态不规则、无包膜、与周围组织分界不清;膨胀性生长的超声特征为病灶呈圆形或椭圆形,部分边缘可见假包膜,与周围组织分界部分清楚、部分模糊。本组患者肿块均位于腱索或肌层内,因肿块内部为大量的纤维母细胞及肌纤维母细胞,故超声图像多表现为实性低回声肿块;内部回声呈不均匀低回声,内夹杂斑片状高回声,其中高回声是未被破坏的肌束回声。

3.2 误诊原因分析 本组 4 例 AF 被误诊为肉瘤,其中 3 例为腹外型,分别位于前胸壁、侧胸壁、膈窝,均表现为形态极不规则的低回声肿块,边界不清,未见完整包膜,内部回声不均,CDFI 示 II~III 级血流。误诊原因可能是:①3 例 AF 的形态不规则,相对于 AF 的长梭形生长方向,其垂直方向的肿瘤外浸润明显;②3 例 AF 的 CDFI 均表现为丰富血供,而与肉瘤 CDFI 表现重叠;③另 1 例腹壁型 AF 误诊为肉瘤可能由于忽略了患者的临床特征,如育龄期女性、剖宫产病史、肿块触诊质硬、固定等,仅单纯依靠声像图进行诊断而致误诊。4 例 AF 被误诊为神经纤维瘤,均为女性腹外型,其超声均表现为实性类圆形低回声肿物,形态规则,大部分见包膜回声,CDFI 示 0~II 级血供。误诊原因可能为:①未完整观察肿物边界,仅以肿物部分表现就进行诊断;②未仔细观察肿物内部回声,仪器参数调整不到位;③CDFI 血供与神经纤维瘤表现一致,从而导致误诊。本组 3 例 AF 误诊为增生性肌炎,且均为女性腹外型,原因可能是:①因 3 例均发生于四肢及颈部,且患者自述病程较短,符合增生性肌炎的临床表现,导致误诊。②肿块内部表现为低回声及高回声混杂,且以高回声为主,检查医师将此表现与增生性肌炎典型的“干裂泥土”样改变混淆,从而导致误诊。

3.3 鉴别诊断 腹壁型及腹外型 AF 应主要与肉瘤、神经纤维瘤、增生性肌炎等相鉴别。①神经纤维瘤:应与膨胀性生长的 AF 相鉴别,实性低回声肿物是二者的共同特点,且均大多发生于肌间。神经纤维瘤较 AF 形态更规则,边界更清晰,最具特征性的鉴别点是神经纤维瘤有完整包膜,且包膜为较厚的高回声完整包绕肿物边缘;膨胀性生长 AF 为假包膜,是肿物与周围组织的分界呈低回声表现^[11-13]。②发生于肌层的肉瘤,应与浸润性 AF 鉴别,二者均表现为实性低回声肿物,但肉瘤因生长较快,肿块内部可出现液化坏死,AF 则很少出现肿物内部囊性变。肉瘤的血供大多极为丰富,而 AF 主要为 0~II 级血供。③增生性肌炎,主要发生于躯干及肩胛带的扁平肌,病变主要累及横纹肌肌束及肌纤维间的间质,不累及肌束和肌纤维,因此超声表现为高回声肌束周围包绕低回声的间质呈“干裂泥土”样改变^[14],再结合患者病史短、肿块迅速增大即可做出诊断;AF 超声主要表现为低回声肿物内部夹杂高回声肌束;因此仔细观察肿物内部回声有助于二者的鉴别诊断。

本研究的局限性:①为回顾性分析,超声诊断受检查仪器、检查条件及探头的选择、检查者对此类疾病的认识、图像质量等多种因素影响,可能存在一定的偏倚;②由于样本量较小,未对不同类型 AF 的常规及彩色多普勒超声表现进行讨论及分析。

综上所述,AF 多发生于躯干及四肢的肌层及腱索,女性多于男性,局部复发率高,无远处转移,触诊质硬、不易推动。常规超声可清楚显示肿块位置、层次、边界、内部回声、内部血供等。其特征性超声表现为:位于肌层及腱索内的低回声块影,肿块长轴与肌束方向平行,形态不规则,无完整包膜,内部回声不均可见斑片状高回声,肿块内部血供表现多样。

[参考文献]

- [1] Kruse AL, Luebbbers HT, Grätz KW, et al. Aggressive fibromatosis of the head and neck: A new classification based on a literature review over 40 years (1968—2008). *Oral Maxillofac Surg*, 2010, 14(4):227-232.
- [2] 黄石,赵宇,吕丹,等. 12 例头颈部侵袭性纤维瘤病临床分析. *临床耳鼻咽喉头颈外科杂志*, 2013, 27(3):119-121.
- [3] Adler DD, Carson PL, Rubin JM, et al. Doppler ultrasound color flow imaging in the study of breast cancer: Preliminary findings. *Ultrasound Med Biol*, 1990, 16(6):553-559.
- [4] 曹峰,谢斌,刘敏. 腹部侵袭性纤维瘤病诊疗进展. *中国普外基础与临床杂志*, 2013, 20(10):1193-1202.

- [5] 董锐增, 师英强, 王春萌. 腹壁韧带样瘤 84 例临床分析. 中国肿瘤, 2008, 17(12): 1079-1081.
- [6] Nieuwenhuis MH, DE W, Botma A, et al. Desmoid tumors in a Dutch cohort of patients with familial adenomatous polyposis. Clin Gastroenterol Hepatol, 2008, 6(2): 215-219.
- [7] 郑德春, 陈韵斌, 陈英, 等. 侵袭性纤维瘤病的影像诊断及临床治疗分析. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2012, 10(3): 91-94.
- [8] 袁莉莉, 许传军. 韧带样瘤的影像表现与病理分析. 医学影像学杂志, 2015, 25(12): 2229-2233.
- [9] 张雷, 迟达, 赵丹, 等. 侵袭性纤维瘤病的影像诊断价值. 临床放射学杂志, 2014, 33(9): 1400-1403.
- [10] 张洁, 贺文, 马大庆, 等. 多层螺旋 CT 诊断肠系膜侵袭性纤维瘤病. 中国医学影像技术, 2010, 26(9): 1715-1717.
- [11] 李鹏, 张惠, 赵京, 等. 高频超声诊断外周神经鞘瘤. 中国医学影像技术, 2012, 28(9): 1763-1764.
- [12] 唐小兰, 唐远娇, 向茜, 等. 软组织黏液纤维肉瘤的超声表现. 中国介入影像与治疗学, 2016, 13(9): 557-561.
- [13] 汤兵辉, 涂剑宏. 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤超声表现. 中国医学影像技术, 2014, 30(6): 953-954.
- [14] 韩洋, 陈洁, 曾燕荣, 等. 增生性肌炎的高频超声表现. 中国医学影像学杂志, 2015, 23(10): 768-770.

欢迎订阅《CT 理论与应用研究》

《CT 理论与应用研究》(ISSN1004-4140/CN11-3017/P)是中国地震局地球物理研究所和同方威视技术股份有限公司共同主办的专业性学术刊物, 1992 年创刊, 主要刊登 CT 理论与应用方面的创新性研究成果, 反映国内外 CT 科技的前沿和进展。期刊设有理论与方法、地球物理 CT、工业 CT 和医学 CT 等栏目, 是从事 CT 理论与应用研究方面的科技人员及大专院校师生进行学术交流的园地。

《CT 理论与应用研究》是我国少数专门刊登 CT 理论与应用科技领域研究成果的中英文学术刊物之一, 经过多项指标综合评定及同行专家评议推荐, 自 2004 年第 1 期起被收录为“中国科技论文统计源期刊”, 即中国科技核心期刊。

近年来, 在广大作者和读者的支持下, 期刊有了一些进步, 欢迎多提宝贵意见, 以便我们发现问题, 及时改进, 使杂志的学术和编辑水平不断有所进步、有所提高。《CT 理论与应用研究》真诚欢迎广大读者订阅, 也欢迎从事 CT 理论与应用的专家投稿。

一、订阅办法: 请填写征订单寄回, 或来电告知即可。每期 30 元/册, 每年 6 期, 全年定价 180 元。

二、付款方式

1、银行汇款

项目: 《CT 理论与应用研究》订刊费

账号: 0200007609088104715

收款单位: 中国地震局地球物理研究所

开户行: 北京工行紫竹院支行

2、邮局汇款

项目: 订刊费

收款人邮编: 100081

收款人姓名: 《CT 理论与应用研究》编辑部

收款人地址: 北京海淀区民族大学南路 5 号

三、联系方式

地址: 北京民族大学南路 5 号

邮编: 100081

电话: 010-68729234

E-mail: cttacn@cea-igp. ac. cn