

Ultrasonic manifestations of ileocecal mesenteric aggressive fibrotosis: a case report

回盲部肠系膜侵袭性纤维瘤病超声表现 1 例

王栋华 陈永其 康捷 陈红燕 韩明丽 杜联芳

[中图法分类号]R445.1

[文献标识码]B

患者女,35岁,因发现无明显诱因右下腹肿块1个月,无明显不适就诊。体格检查:于右下腹可触及一直径约5 cm肿块,质中,无触痛,边界欠清,活动欠佳。超声检查:右下腹探及一大小5.7 cm×4.4 cm×5.1 cm不均质低回声区,外形尚规则,边界欠清;CDFI示其内探及较丰富血流信号,收缩期峰值流速28.8 cm/s,阻力指数0.66(图1,2)。超声提示:右下腹实质性占位。CT检查:右侧髂窝区回盲部内下方可见一巨大肿块影,等低密度,密度均匀CT值约40.0 HU,增强后肿块均匀强化,CT值约73 HU,肿块外侧缘可见异常强化血管影。CT提示:右侧髂窝区占位性病变,孤立性纤维瘤?肠镜检查:回盲瓣及阑尾开口大致正常,回盲部可见一直径约5 cm巨大隆起性病灶,表面

光滑,质地硬,余未见明显器质性病变。肠镜提示:回盲部肿瘤(间质瘤?)。行手术切除,术中见回盲部黏膜下肿块位于结肠肌层内,距回盲瓣口1 cm,圆形,大小5.5 cm×5.0 cm×5.0 cm,包膜完整,质硬,系膜旁淋巴结未见明显肿大。病理检查:大体切面呈灰白色编织状(图3),镜下见肿瘤由条束状增生的纤维母细胞和肌纤维母细胞组成,间质局部伴有黏液样变性,肿瘤细胞在肠壁肌层内侵袭性生长(图4)。结合免疫组化:CD34(-),CD117(-),DOG-1(-),Desmin(-),Ki-67约8%(+),S100(-),SMA(-), β -catenin(+)。病理诊断:肠系膜侵袭性纤维瘤病(mesenteric aggressive fibrotosis, MAF),浸润结肠壁浆膜、肌层至黏膜下层。

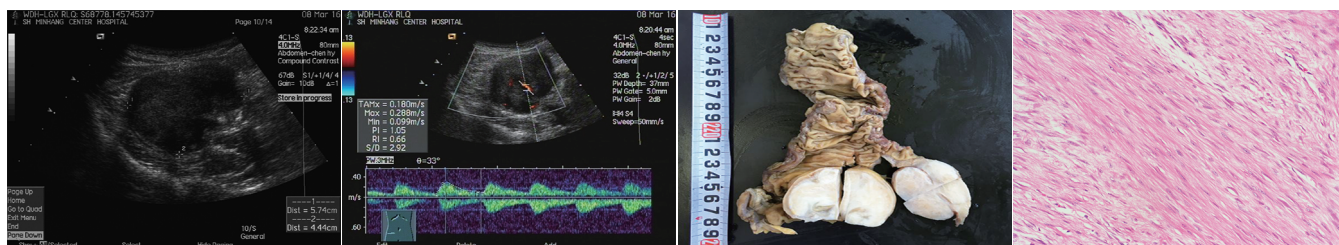


图1 二维超声示右下腹区低回声占位,大小5.7 cm×4.4 cm 图2 CDFI示肿块内探及较丰富血流信号 图3 病理大体标本示肿块为实性,位于结肠肌层内 图4 侵袭性纤维瘤病病理图(HE染色,×200)

讨论:MAF又称韧带样纤维瘤病或硬纤维瘤,是一种间叶组织来源的肿瘤,较为罕见,多见于15~60岁女性,好发于青春早期和30岁左右^[1]。根据其发病部位可分为腹外型、腹壁型、腹内型。腹外型相对多见,肠系膜MAF属于腹内型,临床极少见。本病临床上常无明显症状,其病因尚不明确,可能与遗传、激素水平、创伤和手术有关。MAF容易复发,肿块以膨胀性生长为主,具有局部浸润性生长的特点,是具有侵袭性生物学特征的良性肿瘤,但不会发生远处转移。MAF超声多表现为实性低回声,形态规则,边界清晰,无钙化,可见包膜,少数可合并囊性变。本例超声表现形态尚规则,边界欠清晰,尤其与结肠壁紧贴部位边缘模糊,病理下可见浸润结肠壁浆膜、肌层至黏膜下层,超声表现与病理相符。本病需与胃肠道间质瘤鉴别,两

者超声表现相似,术前明确诊断较困难,需依靠病理免疫组化鉴别^[2]。MAF主要治疗手段为手术切除,超声可对肿块准确定位,了解肿块相关信息并评估其与周围脏器的关系,为手术治疗提供重要参考信息。

参考文献

- [1] Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease [J]. *Oncologist*, 2011, 16(5):682-693.
- [2] 陈德强, 李忠信, 陈跃峰, 等. 肠系膜侵袭性纤维瘤病的CT表现 [J]. *中华放射学杂志*, 2013, 47(1):80-82.

(收稿日期:2018-08-20)