

婴儿腮腺区侵袭性纤维瘤病一例

白月南¹, 白聪聪², 郝跃文^{3*}

¹西安医学院研究生处, 陕西 西安

²渭南职业技术学院护理学院, 陕西 渭南

³西安市儿童医院放射科, 陕西 西安

收稿日期: 2025年3月16日; 录用日期: 2025年4月9日; 发布日期: 2025年4月16日

摘要

本文报道一例9月龄女婴右侧腮腺区侵袭性纤维瘤病的罕见病例。患儿以右耳后无痛性包块就诊, 影像学检查显示: CT平扫呈等密度, 增强后显著强化; MRI示T1WI等信号伴斑片低信号, T2WI高信号伴胶原纤维低信号区, DWI高信号但ADC值正常, 增强扫描呈现特征性“反转强化”(细胞富集区显著强化)。术后病理证实梭形细胞束状排列伴胶原增生, 免疫组化Vimentin (+)、Ki-67 (15%)。讨论指出AF在腮腺区发病率不足2%, MRI通过T2WI信号分层(高信号区对应细胞增殖, 低信号区提示胶原沉积)、动态增强“快进慢出”曲线及DWI-T2透过效应, 可有效鉴别纤维肉瘤、孤立性纤维瘤等病变。

关键词

婴儿, 腮腺区, 纤维瘤, CT, 核磁共振

Invasive Fibromatosis in the Parotid Region of Infants: One Case Report

Yuenan Bai¹, Congcong Bai², Yuewen Hao^{3*}

¹Graduate School, Xi'an Medical University, Xi'an Shaanxi

²School of Nursing, Weinan Vocational & Technical College, Weinan Shaanxi

³Department of Radiology, Xi'an Children's Hospital, Xi'an Shaanxi

Received: Mar. 16th, 2025; accepted: Apr. 9th, 2025; published: Apr. 16th, 2025

Abstract

This article reports a rare case of aggressive fibromatosis in the right parotid gland region of a 9-month-old female infant. The patient presented with a painless mass behind the right ear. Imaging

*通讯作者。

文章引用: 白月南, 白聪聪, 郝跃文. 婴儿腮腺区侵袭性纤维瘤病一例[J]. 临床医学进展, 2025, 15(4): 1809-1813.
DOI: 10.12677/acm.2025.1541124

examinations showed that the CT scan revealed isodensity with significant enhancement after contrast; MRI indicated isosignal on T1-weighted images with patchy low signal, high signal on T2-weighted images with areas of low signal corresponding to collagen fibers, high signal on diffusion-weighted imaging (DWI) but normal apparent diffusion coefficient (ADC) values, and characteristic “reverse enhancement” on enhanced scans (significant enhancement in cellularity-rich areas). Postoperative pathology confirmed a fascicular arrangement of spindle cells with collagen proliferation, and immunohistochemistry showed Vimentin positive and Ki-67 at 15%. The discussion pointed out that the incidence of aggressive fibromatosis in the parotid region is less than 2%. MRI can effectively differentiate between fibrosarcoma, solitary fibromas, and other lesions through T2-weighted signal stratification (high signal areas correspond to cellular proliferation, and low signal areas suggest collagen deposition), dynamic contrast enhancement “fast in, slow out” curves, and DWI-T2 through-transmission effects.

Keywords

Infants, Parotid Gland, Fibromatosis, Computed Tomography, Magnetic Resonance Imaging

Copyright © 2025 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



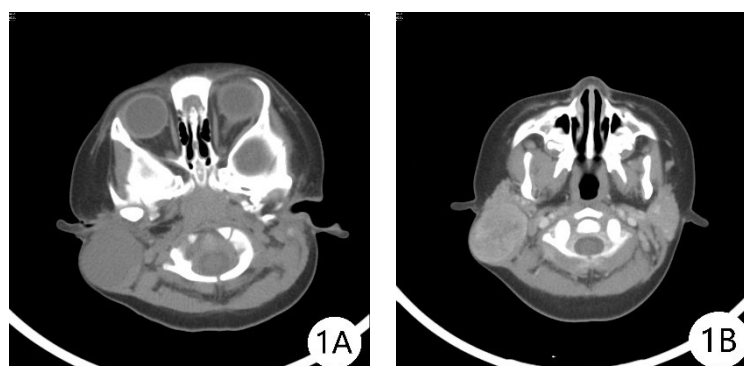
Open Access

1. 病例资料

患儿女，9月30天，家长无意中发现患儿右耳后出现一包块1月余；患病以来，精神可，食纳可，睡眠尚稳定，大小便正常。查体：右耳后见一包块，大小约4 cm × 3 cm × 2 cm，边界清楚，质硬，活动度差，触之不痛，表面皮肤完整尚光滑。血常规未见明显异常。

超声检查：右耳后皮下低回声包块，考虑腮腺内混合瘤。

CT检查：右侧耳后胸锁乳突肌前方可见不规则包块，大小约3.1 cm × 2.8 cm × 4.4 cm，CT值约37 HU左右，右侧外耳道稍受压变窄(图1(A))，造影剂增强后扫描右侧腮腺区肿块显著强化，CT值约69~86 HU，包块与腮腺分界不清(图1(B))，延迟扫描对比剂向包块内逐渐填充，强化程度较前显著、均匀，CT值约94~97 HU；考虑腮腺多形性腺瘤。

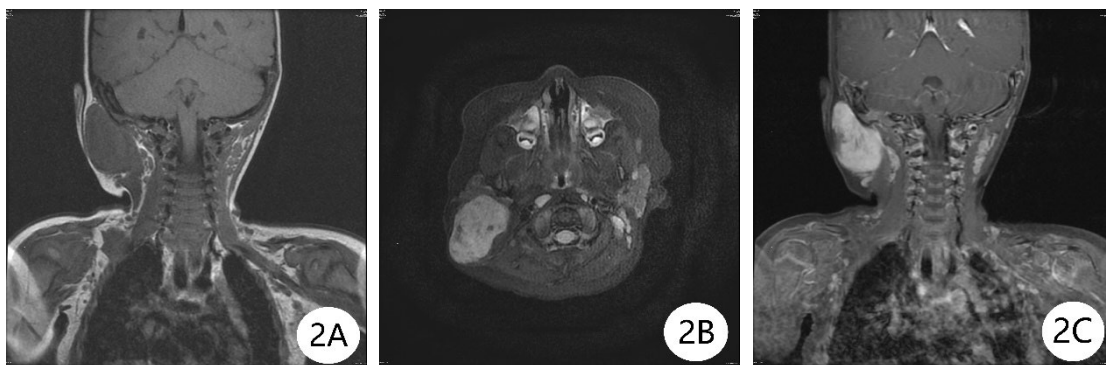


(A) 轴位 CT 平扫示耳后胸锁乳突肌前方可见不规则包块影；(B) CT 增强扫描示右侧腮腺包块明显强化，包块与腮腺分界不清。

Figure 1. CT images of invasive fibromatosis

图 1. 侵袭性纤维瘤 CT 图

MRI 检查：右侧腮腺可见形态不规则包块影，T₁WI 为等信号，包块内有斑片状 T₁WI 低信号影(图 2(A))，T₂WI 压制序列包块为高信号，内也有斑片状低信号影，大小约 2.8 cm × 3.9 cm × 4.7 cm，右侧胸锁乳突肌受压向后内侧推移，右颈部淋巴结并未出现明显增大(图 2(B))。增强扫描后右侧腮腺区包块呈明显且不均匀强化，其内低信号斑片区无强化(图 2(C))；考虑腮腺多形性腺瘤。

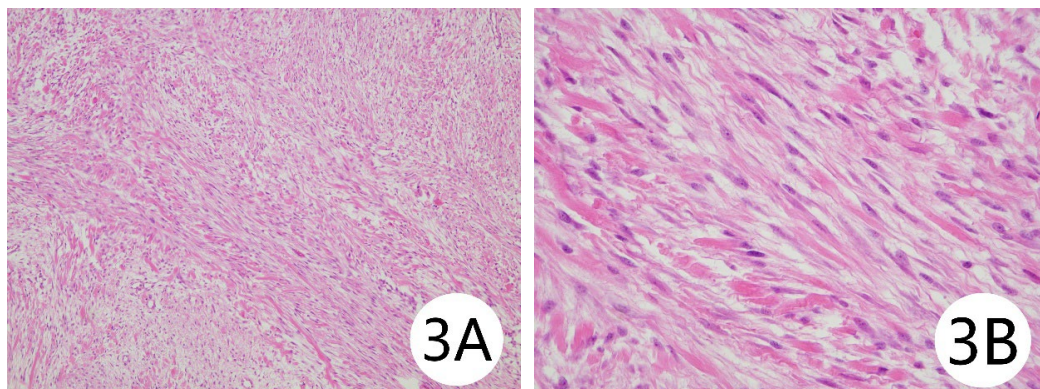


(A) 冠状位 MRI 示右侧腮腺可见单个形态不规则包块影，T₁WI 为等信号，内可见低信号的斑片状影；(B) T₂ IDEAL 序列为高信号，内可见低信号的斑片状影，右侧胸锁乳突肌受压向后内侧推移；(C) 增强扫描示右侧腮腺包块呈明显不均一强化，其内可见斑片低信号无强化区。

Figure 2. MRI images of invasive fibromatosis

图 2. 侵袭性纤维瘤 MRI 图

手术及病理：行右侧腮腺区肿瘤切除术 + 面神经解剖术，术中可见肿瘤向前与腮腺后缘粘连，向上达外耳道后下方，向后将胸锁乳突肌推向后方，并与胸锁乳突肌粘连。术后病理：大体所见已刨开的不规则灰红色肿物一个，大小为 5 cm × 3 cm × 3 cm，可见包膜，切面呈实性，灰白及灰红色交杂，质韧。光镜下，长梭形细胞呈束状或波浪状排列，胶原纤维增生，周围见少许腺体(图 3(A))。免疫组化：Vimentin (+)，SMA (部分+)，CD34 (血管+)，CK (-)，Myogenin (-)，S-100 (-)，SYN (-)，CD117 (-)，Desmin (-)，Ki-67 (+, 15%) (图 3(B))。最终诊断：右侧腮腺区婴儿侵袭性纤维瘤病。



(A) 镜下可见长梭形细胞呈束状或波浪状排列，胶原纤维增生，周围见少许腺体(HE, 40×)；(B) 免疫组化(HE, 400×)。

Figure 3. Pathology image

图 3. 病理图

2. 讨论

侵袭性纤维瘤(aggressive fibromatosis, AF)，也被称作韧带样型纤维瘤或硬纤维瘤，是一种极为罕见

的良性肿瘤。该肿瘤起源于筋膜以及肌肉腱膜组织, 目前认为, 其发病机制或许和腺瘤性结肠息肉病存在关联, 同时也与编码 β -catenin 的 CTNNB1 等肿瘤抑制基因的失活有关[1], 其特点是生长缓慢, 具有局部侵袭性, 尤其是倾向于浸润邻近组织, 但没有转移潜力[2]。在所有类型的良性软组织肿瘤中, AF 发病率低于 4% [3]。侵袭性纤维瘤可根据其位置分为腹内、腹壁和腹外[4]。在腹外部位中, 四肢是最常见的部位, 头颈部侵袭性纤维瘤仅占病例的 7%~15% [5]。腮腺区尤其罕见。腮腺定位仍然特殊, 其特点是侵犯面神经, 因此在保留面神经的情况下很难完全切除[6]。

本病虽缺乏特异性临床特征, 但 CT 和 MRI 是诊断侵袭性纤维瘤的有效影像学方法, 尤其 MRI 在软组织肿瘤的临床诊断中具有重要应用价值, 既能精准显示病灶浸润范围及其与毗邻结构的解剖关系, 又能通过多序列成像特征识别肿瘤内部的病理特征, 因此 MRI 可作为首选的影像学检查[7]。CT 通常能够识别肿瘤扩展的程度及其对周围解剖结构的影响, 本例在 CT 上可见右耳后胸锁乳突肌前方不规则包块, 与腮腺分界不清, 肿瘤在 CT 平扫中与肌肉密度相等, 增强扫描后呈明显强化, 富含胶原蛋白的病灶往往密度较高。在 MRI 上, 信号强度是多样的, 但通常侵袭性纤维瘤在 T₁WI 呈现与肌肉同等信号, 在 T₂WI 呈高信号。T₂WI 上的高信号强度与梭形细胞含量有关, 在 T₂WI 也可见低信号区域, 主要是于胶原蛋白高含量相关[8]。AF 在 T₂WI 上因胶原成分丰富形成的低信号区是其重要鉴别特征, 而腮腺区其他肿瘤如多形性腺瘤和黏液表皮样癌, 因富含黏液成分通常在 T₂WI 呈高信号, 两者形成显著对比。DWI 通常呈高信号, 但 ADC 值也偏高, 病理显示纤维母细胞与胶原纤维呈交错排列特征, 这种特殊的组织结构形成宽大的细胞外间隙, 为水分子扩散运动提供了充足的空间, 因此在 DWI 序列中通常无明显扩散受限表现。其 ADC 值多维持在正常或偏高范围, 这与恶性肿瘤的弥散受限特征形成显著差异。值得注意的是, 该肿瘤在 DWI 序列呈现的高信号表现主要源于 T₂WI 透过效应。在 MRI 增强扫描中, AF 多表现为明显不均匀强化, 虽可包绕周围神经或血管, 但通常不直接破坏神经或邻近骨质; 而腮腺区腺样囊性癌虽呈显著强化, 但通常伴有特征性的神经周围强化征象。“反转强化”是 AF 具有的另一项较具特征性的 MRI 表现, 具体指在 T₂WI 图像上, 高信号区域的强化程度明显高于低信号区域。其中, 呈现出高强化的区域对应着细胞增殖活跃的区域, 而低强化区域则主要是由胶原纤维聚集所构成。

本病需与多种肿瘤鉴别, 包括纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、脂肪肉瘤、孤立性纤维瘤等。① 纤维肉瘤是一种快速生长的恶性肿瘤, 其特点是肿瘤内钙化、包膜征比较多见, 且常伴囊变、坏死和出血, 此外, 常伴随着瘤周水肿, 并且对周围组织的浸润也非常明显[9]。② 恶性纤维组织细胞瘤在 T₁WI 上其瘤内呈有出血所致的高信号, 增强扫描后肿瘤不均匀强化, 该肿瘤有假性包膜和瘤体易侵犯血管的影像特征, 借助这些特点可与侵袭性纤维瘤鉴别。③ 脂肪肉瘤在四肢和腹膜后多见, 若肿瘤分化良好, 瘤内可见有脂肪成分, 而且, 肿瘤的周围组织常有水肿区[10]。④ 孤立性纤维瘤好发人群集中于 40-60 岁中老年群体, 儿童发病率低。该肿瘤在 T₂WI 上呈现特征性的高低混杂信号强度, 此现象与瘤内富含纤维基质及细胞密集区分布不均密切相关。病理学特征方面, 瘤体多被完整包膜包裹, 与 AF 相比, 其边界更为清晰, 肿瘤实质内部及周边区域常可观察到迂曲的流空血管影[11]。

AF 的临床治疗以完整手术切除为首选方案, 其核心在于首次手术的彻底性, 因肿瘤具有高复发倾向及局部侵袭特性。术中需常规行切缘病理检查以评估切除完整性, 为降低复发风险, 通常建议切除范围需包括肿瘤边缘 2~3 cm 的正常组织[12]。然而, 头颈部 AF 因解剖结构复杂(如本例腮腺区肿瘤易侵犯面神经), 根治性切除常受限于重要器官与功能保护。目前多数学者主张手术尽量保留器官结构及功能, 对于术后存在切缘阳性或肉眼残留的病例, 需联合辅助放疗以显著降低局部复发率[13]; 对于无法手术的病例, 放疗亦可作为独立治疗手段, 通过抑制肿瘤生长或缩小病灶体积, 为后续二次手术创造机会, 从而改善患者生活质量。此外, 其他治疗方式如内分泌治疗、干扰素治疗、化疗靶向治疗以及肽受体放疗等, 虽在部分病例中显示出一定疗效, 但其适应症和长期效果仍需更多循证医学证据支持。值得注意的是,

头颈部 AF 患者预后相对较差,其复发风险与年龄、肿瘤部位、体积及手术切除完整性密切相关。因此,对 AF 患者实施长期规律随访(包括影像学复查及功能评估)是临床管理的关键环节,有助于早期发现复发征象并及时干预。

3. 结论

综上所述,侵袭性纤维瘤是一种良性但有可能转化为恶性的软组织肿瘤,其在腮腺区的发病率较低。MRI 在诊断儿童 AF 方面展现出了较高的敏感性与准确性。在 MRI 影像中,其表现具有一定特点,例如在 T₂WI 图像上,病变区域呈现出条片状低信号,并且不存在明显的扩散受限情况,还会出现“反转强化”现象。这些影像表现能够较好地反映出儿童 AF 的病理学特征。由于其症状表现并无明显特征,因此诊断较为困难,通常需依赖病理学检查结果来确诊。熟练掌握 AF 的影像学表现,不仅有助于提高术前诊断的准确性,还能为手术中精准切除肿瘤提供关键参考,进而有效降低术后复发的可能性。

基金项目

陕西省自然科学基金研究计划——一般项目(面上)(2023-JC-YB-635)。

声 明

该病例报道已获得病人的知情同意。

参考文献

- [1] 孙莎莎, 罗五根. 耳后侵袭性纤维瘤病一例报告[J]. 听力学及言语疾病杂志, 2023, 31(2): 187-188.
- [2] Xiao, J., Mao, J. and Li, B. (2020) Clinical Characteristics and Treatment of Intra-Abdominal Aggressive Fibromatosis: A Retrospective Study of 16 Patients. *Frontiers in Medicine*, 7, Article 2. <https://doi.org/10.3389/fmed.2020.00002>
- [3] Zhao, X., Shao, S., Zheng, N. and Yan, X. (2023) MRI Findings and Treatment of Aggressive Fibromatosis of the Parotid Gland: A Case Report. *Asian Journal of Surgery*, 46, 4645-4646. <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2023.05.060>
- [4] 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.
- [5] Yalla, P., Rathod, P., Rojasara, M., Pawar, A., Devarajan, J.A. and Pandya, S.J. (2023) A Spindle Cell Tumour That Took Us for a Spin! A Case Report and Short Review of Management of Head and Neck Desmoid Fibromatosis. *Indian Journal of Otolaryngology and Head & Neck Surgery*, 75, 4028-4031. <https://doi.org/10.1007/s12070-023-04008-5>
- [6] Oudidi, A., Hachimi, H. and El Alami, M. (2006) Tumeur desmoïde de la glande parotide [Desmoid Tumor of the Parotid Gland]. *Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-Faciale*, 107, 470-473. [https://doi.org/10.1016/s0035-1768\(06\)77090-5](https://doi.org/10.1016/s0035-1768(06)77090-5)
- [7] 赵丽丽, 魏列君. 腹部侵袭性纤维瘤病的 CT 与 MRI 诊断效果分析[J]. 智慧健康, 2023, 9(14): 9-13.
- [8] Sabharwal, S., Ahlawat, S., Levin, A.S., Meyer, C.F., Brooks, E., Ligon, J., et al. (2020) Desmoid Tumor Mimics Local Recurrence of Extremity Sarcoma on MRI. *Journal of Surgical Oncology*, 121, 1259-1265. <https://doi.org/10.1002/jso.25906>
- [9] 高远翔, 张黎芳. 侵袭性纤维瘤病的 CT 和 MR 特点[J]. 中国医学影像学杂志, 2012, 20(11): 828-831.
- [10] 王军燕, 孙延豹. 侵袭性纤维瘤病的影像学表现[J]. 医学影像学杂志, 2017, 27(12): 2315-2318.
- [11] 赵振, 胡俊, 李旭, 等. 儿童侵袭性纤维瘤病的 MRI 表现与病理对照[J]. 临床放射学杂志, 2024, 43(12): 2143-2146.
- [12] 王倩倩, 刘新疆, 袁丽萍, 等. 颈部侵袭性纤维瘤病 1 例并文献复习[J]. 罕见疾病杂志, 2019, 26(4): 106-107, 2.
- [13] 樊世晓, 姚俊, 刘磊峰, 等. 多学科团队协作治疗头颈部罕见巨大侵袭性纤维瘤病 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2024, 30(6): 107-109.