

腹腔内韧带样型纤维瘤病1例

唐泽凯¹, 吴冰², 余建华^{3*}

¹浙江大学医学院, 浙江 杭州

²绍兴文理学院医学院, 浙江 绍兴

³浙江大学绍兴医院(绍兴市人民医院)肝胆胰外科, 浙江 绍兴

收稿日期: 2026年2月5日; 录用日期: 2026年2月27日; 发布日期: 2026年3月10日

摘要

韧带样型纤维瘤病是一种罕见肿瘤, 本文报道1例发生在成人的腹腔内韧带样型纤维瘤病: 患者, 女, 49岁, 阵发性上腹痛20天, 就诊于我院, 行增强MRI示: 胰腺胃小弯间隙占位, 分界欠清, 恶性肿瘤可能。手术切除后病理结果见: 星状、梭形细胞结节状增生, 间质局部玻璃样与粘液变性, 累及胰腺、横结肠肠壁。免疫组化染色示: β -Catenin (+)。诊断为腹腔内韧带样型纤维瘤病。韧带样型纤维瘤病罕见, 术前诊断与诊疗计划的制定对该病的整体治疗意义重大, 需要提高对该疾病的认识。

关键词

腹腔内韧带样型纤维瘤病, 腹腔占位, 早期诊断

Intraabdominal Desmoid Fibromatosis: A Case Report

Zekai Tang¹, Bing Wu², Jianhua Yu^{3*}

¹School of Medicine, Zhejiang University, Hangzhou Zhejiang

²School of Medicine, Shaoxing University, Shaoxing Zhejiang

³Department of Hepatobiliary and Pancreatic Surgery, Zhejiang University Shaoxing Hospital (Shaoxing People's Hospital), Shaoxing Zhejiang

Received: February 5, 2026; accepted: February 27, 2026; published: March 10, 2026

Abstract

Desmoid-type fibromatosis is a rare tumor. This article reports a case of intra-abdominal desmoid-type fibromatosis in an adult. The patient, a 49-year-old female, presented with paroxysmal

*通讯作者。

文章引用: 唐泽凯, 吴冰, 余建华. 腹腔内韧带样型纤维瘤病 1 例[J]. 临床医学进展, 2026, 16(3): 1644-1650.

DOI: 10.12677/acm.2026.163949

epigastric pain for 20 days and was admitted to our hospital. Contrast-enhanced MRI revealed a mass in the pancreatic-gastric lesser curvature space with ill-defined margins, suggesting a possible malignancy. Post-surgical resection, pathological examination showed nodular hyperplasia of stellate and spindle-shaped cells, with focal stromal hyalinization and mucoid degeneration, infiltrating the pancreas and the wall of the transverse colon. Immunohistochemical staining was positive for β -Catenin. The diagnosis was intra-abdominal desmoid-type fibromatosis. Desmoid-type fibromatosis is rare, and its preoperative diagnosis and management planning are crucial for the overall treatment of this disease, highlighting the need to enhance recognition of this condition.

Keywords

Intraabdominal Desmoid Fibromatosis, Abdominal Mass, Early Diagnosis

Copyright © 2026 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

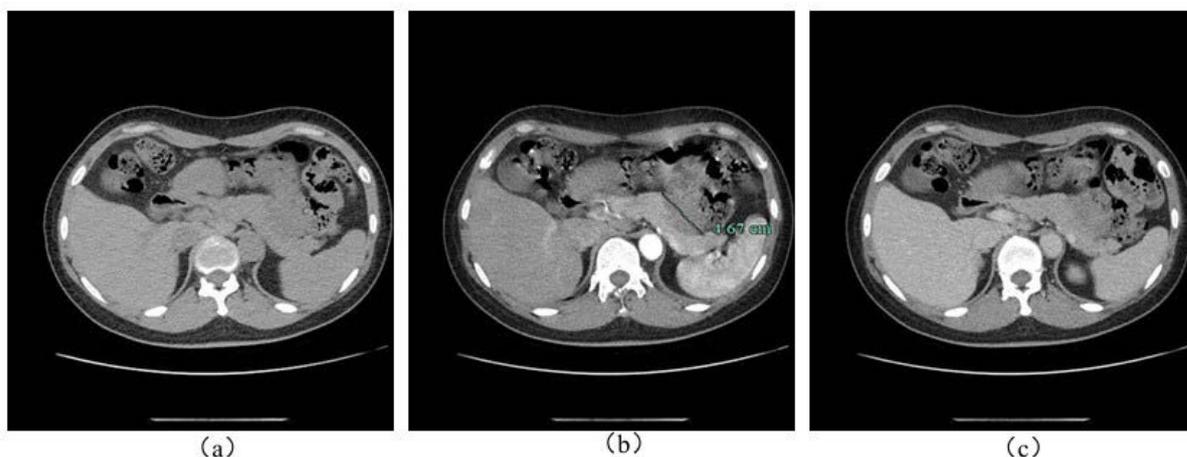
1. 引言

韧带样型纤维瘤病，旧称硬纤维瘤、侵袭性纤维瘤病，是一种起源于成纤维细胞/肌纤维母细胞的中间性(局部侵袭性)软组织肿瘤，其核心特征是浸润性生长，具有局部复发倾向，但从不发生远处转移，因此 WHO 软组织肿瘤分类将其归类为“中间型”病变[1][2]。AF 是一种好发于 20~40 岁女性的罕见肿瘤，占有所有软组织肿瘤的 3.00% [3]。韧带样型纤维瘤病韧带样型纤维瘤病发病位置多样，大体分为腹外型、腹内型、腹壁型，其中腹壁型占比近 8% [4]。由于，腹内型 AF 常表现为固定不动，边界不清、缓慢增大的肿物，缺乏典型的临床表现与影像学特征，其早期诊断对临床医生造成了较大挑战。本文介绍我院收治的 1 例胰腺及结肠 AF 患者的诊疗过程，并结合文献探讨腹内 AF 的早期诊断与治疗。

2. 病例报告

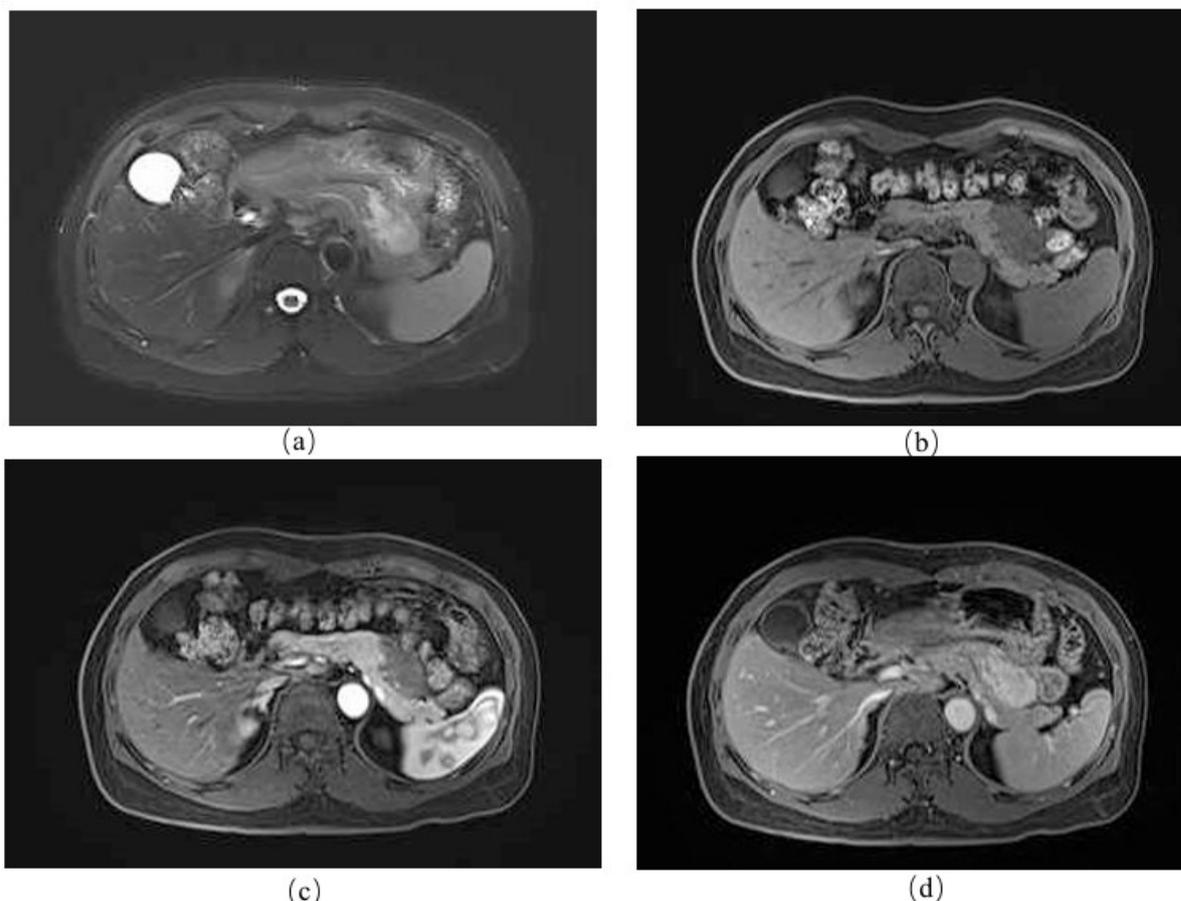
患者女性，49 岁，因“腹痛 20 天”入院，腹痛位于剑突下，阵发性，进食后出现，持续数小时后缓解。患者既往患有高血压、高血脂及颈动脉硬化，药物治疗。起初患者于消化内科接受解痉、护胃、抗感染治疗，未见好转。实验室检查无殊，腹部 B 超见 41*18 mm 低回声区，边界尚清，可见点状血流信号。完善检查，CT 平扫 + 增强扫描提示胰腺体尾部可见不规则软组织密度团块影，大小约 47*35 mm，增强呈渐进式中度强化，内见坏死，与周围脏器边界欠清(如图 1)。MRI 平扫 + 增强提示肿块位于胰腺体尾部，与胃小弯毗邻，T1WI 呈低信号，压脂 T2WI 呈混杂稍高信号，实性部分弥散受限，动脉期病灶呈不均匀低强化，门脉期实性部分进一步强化，与胰腺及胃分界欠清(如图 2)。首先考虑消化系统恶性肿瘤。

患者于 2025-11-27 接受“胰体尾切除术”，术中见起源于胰腺包膜内 4*4 cm 肿物，侵犯横结肠全层和肠壁浆膜层，横结肠部分狭窄，肿物质地硬，切面呈鱼肉样。病理切片提示：星状、梭形细胞结节状增生，间质局部玻璃样变性，及粘液变性，伴多量红细胞溢出，累犯胰腺、横结肠肠壁，考虑低级别梭形细胞病变(韧带样型纤维瘤病)，局灶胰腺粘液腺增生，未见淋巴结转移，免疫组化：Desmin (部分+)，SMA (局部+)，S100 (-)，CD117 (-)，DOG-1 (-)，CD34 (血管+)，Ki67 (<5%+)，CKpan (-)，Vim (+)，ACTIN (-)， β -Catenin (+)，ALK (D5F3) (局灶散在+) (如图 3)。



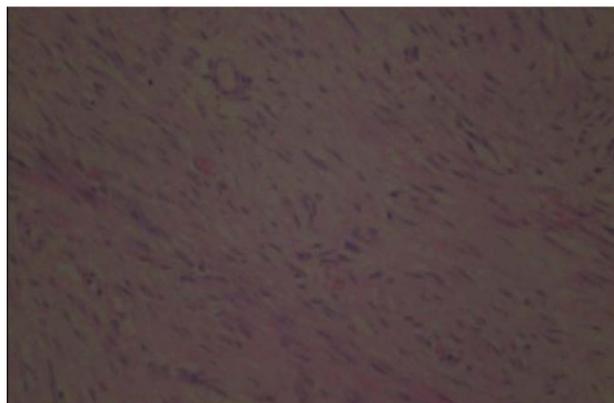
注：(a) 平扫：瘤体呈低密度影，边界欠清；(b) 动脉期：瘤体呈中度不均匀强化，内见坏死；(c) 门脉期：瘤体呈渐进式不均匀强化。

Figure 1. Preoperative abdominal enhanced CT examination
图 1. 患者术前腹部增强 CT 检查



注：(a) T1WI：瘤体呈低信号；(b) T2WI：瘤体呈混杂高信号，弥散受限；(c) 动脉期：瘤体呈渐进式不均匀强化；(d) 门脉期：瘤体与正常胰腺强化一致。

Figure 2. Preoperative abdominal enhanced MRI examination
图 2. 患者术前腹部增强 MRI 检查



注：星状、梭形细胞结节状增生，间质局部玻璃样变性及粘液变性，伴多量红细胞溢出，累犯胰腺、横结肠肠壁。

Figure 3. Microscopic morphology of desmoid fibromatosis

图 3. 韧带样型纤维瘤病的镜下形态

3. 随访

最终病理诊断为腹腔内(胰腺)韧带样型纤维瘤病。患者术后 1 月余，未予其他治疗，现定期随访。

4. 讨论

4.1. 腹内型 AF 的早期诊断

AF 的发病机制源自 Wnt/ β -catenin 信号通路的异常持续激活，导致成纤维细胞/肌纤维母细胞增殖失控和胶原过度产生，进而表现为局部肿瘤，部分有侵袭倾向[5] [6]。本例的诊断始于非特异性的临床症状(剑突下腹痛)和影像学发现(胰腺与胃小弯间隙占位)。此解剖位置性质特殊，构成了首要诊断挑战。AF 在临床症状和常规实验室检查上缺乏特异性表现，其早期诊断往往依赖免疫组化检测中 β -catenin 的细胞核弥漫性强阳性结果。然而，腹内型 AF 因其发病位置往往难以在术前获取充足的病理组织，因此更加依赖影像学证据。

AF 的影像学诊断主要依靠 MRI。典型的 AF 常表现为 T1WI 序列上表现为均质等信号，而在 T2WI 序列上表现为高低混杂信号，这是其在 MRI 中的标志性表现，也是其在肿瘤细胞区、胶原区和黏液区不均匀分布的综合反映。值得注意的是，纤维瘤成熟过程中组织成分的变化也会导致信号多样性[1]。同时，腹内型 AF 往往具有更高的侵袭可能，边界形态特征也是提示 AF 的重要考量[7]。本例的解剖位置位于胰腺体尾部，与胃小弯毗邻，此前曾有通过影像学报告将胰腺 AF 考虑为胰腺体尾实性假乳头状瘤的报道[3]。胰腺实性假乳头状瘤多为边界清楚的囊实性肿块，实性部分渐进强化，但无浸润性生长方式，本例 MRI 中清晰可见占位与胰腺、胃边界模糊。

腹部增强 CT 与二维 B 超对腹内型 AF 的诊断有一定意义。二维 B 超下腹内型 DF 多表现为膨胀性生长、乏血供的不均匀低回声实性包块，少数可见“肠系膜吞噬征” [8]。胰胃间隙占位需特别注意与胃肠道间质瘤(GIST)鉴别，典型 GIST 在增强 CT 上多为边界清楚的圆形肿块，血供丰富，动脉期即明显强化，且更易出现坏死、囊变。而 AF 较多表现为动脉期渐进性轻度至中度不均匀强化，此强化模式有助于与富血供肿瘤(如某些 GIST、副神经节瘤)的早期显著强化相鉴别，亦不同于坏死后无强化区的恶性肿瘤[9]。

尽管影像学特征具有高度提示性，但最终确诊仍需依靠术后病理及特征性的 β -catenin 核阳性免疫组化结果。此案例说明，对于腹腔深部的浸润性梭形细胞肿瘤，即使部位罕见，识别其典型的影像学模式也能为临床决策提供关键方向，避免误判为更具侵袭性的恶性肿瘤而导致过度治疗。

4.2. 腹内型 AF 的治疗决策

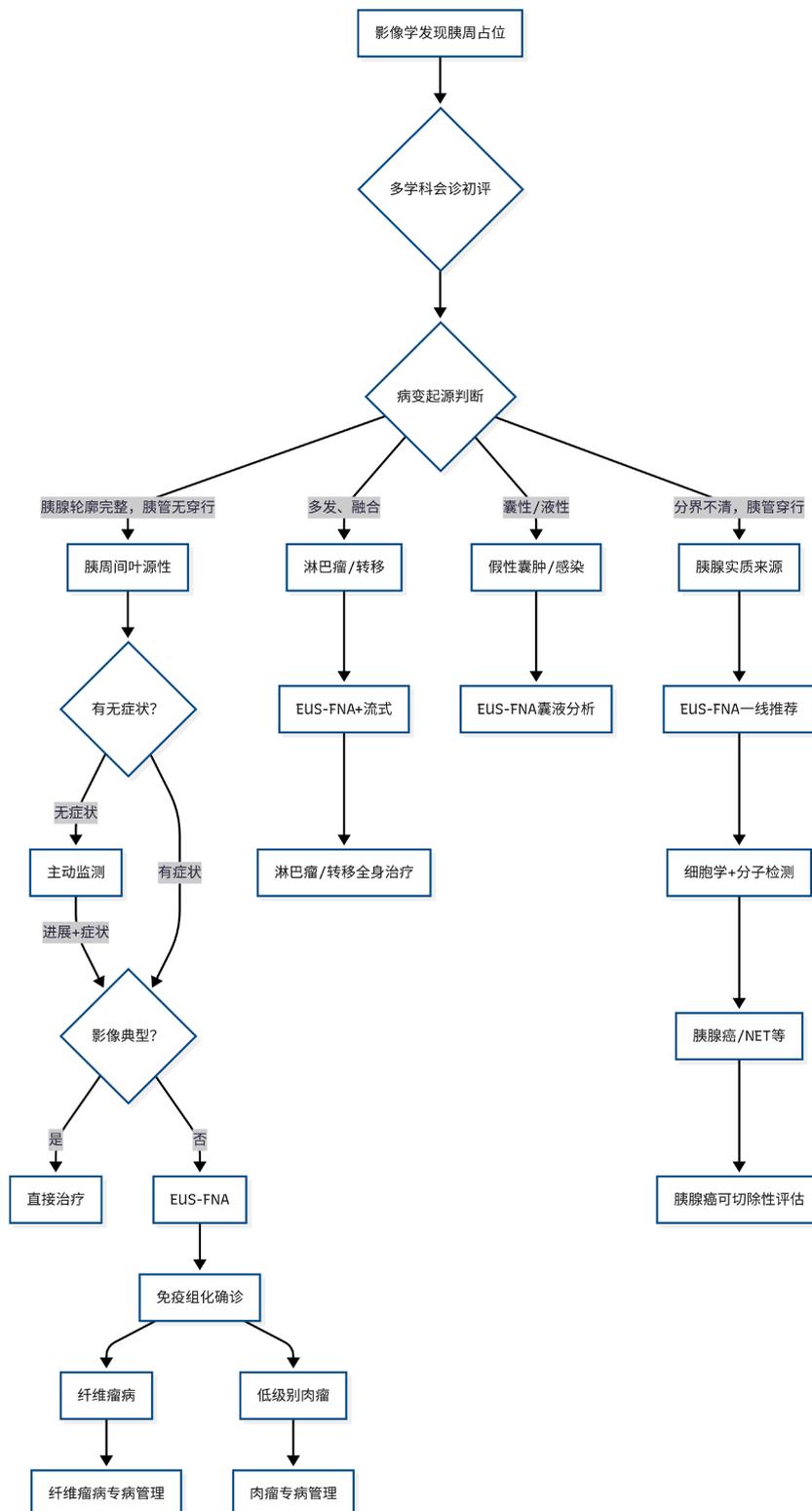


Figure 4. Algorithm of peripancreatic occupying lesions
图 4. 胰周占位的诊疗流程图

作为介于良性与恶性之间的肿瘤，AF 的治疗理念已从手术切除转向高度个体化的综合治疗[5]。AF 的术后复发率高，且手术本身可能刺激肿瘤生长，国际专家共识明确指出，即使是小肿瘤也应避免手术[10]。本病例在术前未尝试主动监测而直接手术，反映了传统治疗思维的延续。结合当前国际共识，对于此部位(胰胃间隙)且无症状的初发病灶，更标准的现代处理流程应是首选主动监测。

同时也应当注意到腹内型 AF，尤其是本例中胰腺 AF 术前诊断的困难，明确诊断往往在手术切除取得病理结果之后。因此，对于腹腔内性质不明的实性占位，尤其是影像学提示为惰性或交界性特征的病变的诊疗应当制定更为严谨的计划，寻求术前获得更精准的判断，从而为患者提供手术之外的选择[11]。外科应建立起与放射科更紧密的多学科协作，提高对韧带样瘤等罕见病影像特征的警觉性。本例采取直接手术快速获得了充分标本，明确了 AF 的病理学诊断，这是其最重要的诊断收益。同时，术后患者腹痛主诉消失，达到了一定的治疗目标。但是胰体尾切除于 AF 的治疗上属于过度治疗，手术范围远大于该病实际所需的干预强度，使患者承担了更大的手术风险。因此直接手术更多只能实现“诊断性治疗”，对于临床高度怀疑为惰性病变、症状轻微的患者，在经过充分的多学科讨论和患者知情同意后，采取短期的、严密的影像学随访(如 3 个月后复查增强 MRI)，观察其生长速度，可能成为避免不必要手术的合理策略。若病变稳定，则支持良性或低度恶性的判断；若快速进展，则再行手术也不迟。

4.3. 胰周占位的诊疗流程

胰腺位置较深，毗邻胃壁及重要血管，因此在胰周占位的诊断中超声内镜引导下穿刺(EUS-FNA)具有重要地位[12][13]。本案例中临床医生根据影像学结果“恶性肿瘤”先入为主，没有充分考虑通过 EUS-FNA 获得更充足的病理学证据。另一方面，确诊依赖 β -catenin 核阳性免疫组化标记及 CTNNB1 基因突变检测，而细针穿刺标本量不足常无法完成上述检测，仍可能面临“非诊断性结果”的困境。

结合本例经验，本文提出针对胰周占位可采取以下诊疗流程图(如图 4)。EUS-FNA 的价值应重新定位，以获取足以进行免疫组化及基因检测的组织为首要目标，而非仅满足于细胞学诊断。

5. 总结

综上所述，腹内型 AF 临床症状不典型，结合特征性的影像学变化及穿刺结果，以更科学的诊疗计划而非盲目采取直接手术有助于提高该疾病的诊疗质量。

声明

本病例报道已获得患者的知情同意。

参考文献

- [1] Okuda, M., Yoshida, K., Kobayashi, S. and Gabata, T. (2023) Desmoid-Type Fibromatosis: Imaging Features and Course. *Skeletal Radiology*, **52**, 1293-1303. <https://doi.org/10.1007/s00256-023-04275-x>
- [2] Sbaraglia, M., Bellan, E. and Dei Tos, A.P. (2020) The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: News and Perspectives. *Pathologica*, **113**, 70-84. <https://doi.org/10.32074/1591-951x-213>
- [3] Imagami, T., Togawa, T., Oe, Y., Mizumoto, A., Hino, M. and Takemura, S. (2022) A Desmoid-Type Fibromatosis in the Retroperitoneum of the Gastro-Pancreatic Region That Was Resected with a Distal Pancreatomy: A Case Report. *Radiology Case Reports*, **17**, 2573-2578. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2022.03.066>
- [4] 王宇, 田志强, 张重阳, 等. 胰腺侵袭性纤维瘤病一例[J]. 肝胆胰外科杂志, 2025, 37(11): 772-776.
- [5] Penel, N., Kasper, B. and van Der Graaf, W.T.A. (2021) Desmoid-Type Fibromatosis: Toward a Holistic Management. *Current Opinion in Oncology*, **33**, 309-314. <https://doi.org/10.1097/cco.0000000000000743>
- [6] Prendergast, K., Kryeziu, S. and Crago, A.M. (2022) The Evolving Management of Desmoid Fibromatosis. *Surgical Clinics of North America*, **102**, 667-677. <https://doi.org/10.1016/j.suc.2022.05.005>

- [7] 扶昭, 刘颖, 黄永塔. 腹内型韧带样型纤维瘤病 CT 与 MRI 表现分析[J]. 医学影像学杂志, 2025, 35(4): 92-94, 101.
- [8] 江颖, 黄品同. 二维超声及超声造影在韧带样型纤维瘤病诊断中的应用进展[J]. 影像研究与医学应用, 2025, 9(14): 14-17.
- [9] Yang, X., Xu, Z., Liu, Y. and Feng, T. (2025) Aggressive Atypical Cystic Fibromatosis of the Pancreas: A Case Report and Literature Review. *Frontiers in Oncology*, **15**, Article 1596535. <https://doi.org/10.3389/fonc.2025.1596535>
- [10] Mangla, A., Agarwal, N. and Schwartz, G. (2024) Desmoid Tumors: Current Perspective and Treatment. *Current Treatment Options in Oncology*, **25**, 161-175. <https://doi.org/10.1007/s11864-024-01177-5>
- [11] 韦桂霞, 陈晓容, 李晓芬, 等. 腹腔韧带样型纤维瘤病的治疗进展[J]. 实用肿瘤杂志, 2023, 38(1): 95-100.
- [12] 何淦清, 徐扬志, 杨辉, 等. 超声内镜引导下细针穿刺活检术(EUS-FNA)在胰腺占位中的临床应用[J]. 黑龙江医药, 2024, 37(5): 1163-1166.
- [13] 王璐, 梁旭阳, 任玲, 等. 超声内镜引导下细针穿刺抽吸术对胰腺占位的诊断价值分析[J]. 基层医学论坛, 2023, 27(16): 22-25.