

病例报告：原发于十二指肠并侵犯结肠的罕见侵袭性纤维瘤病

刘佳燕^{1*}, 赵强^{2#}

¹济宁医学院医学影像与检验学院, 山东 济宁

²济宁市第一人民医院放射科, 山东 济宁

收稿日期: 2026年3月8日; 录用日期: 2026年4月1日; 发布日期: 2026年4月8日

摘要

侵袭性纤维瘤病(Aggressive Fibromatosis, AF)是一种临床罕见、病因不明的间叶组织来源的交界性肿瘤。由于发病率低且影像学表现缺乏特异性, 术前诊断极具挑战性, 尤其是腹内型侵袭性纤维瘤病误诊率较高。本文报告一例罕见的腹内型侵袭性纤维瘤病, 肿瘤原发于十二指肠降段与水平段交界区, 并侵犯升结肠上段、横结肠肝区及肠系膜根部, 因腹腔镜下无法实现根治性切除, 遂中转开腹, 完成了包括根治性十二指肠切除术在内的多脏器联合切除术。通过分析其影像学与病理学特征, 并结合文献复习, 旨在加深对此病的认识, 为临床及影像诊断, 以及治疗决策提供参考。

关键词

腹腔内侵袭性纤维瘤病, 十二指肠肿瘤, 结肠侵犯, 十二指肠结肠切除术, 腹腔镜中转开腹

Case Report: A Rare Desmoid Tumor Primary to the Duodenum with Colonic Invasion

Jiayan Liu^{1*}, Qiang Zhao^{2#}

¹School of Medical Imaging and Laboratory, Jining Medical University, Jining Shandong

²Department of Radiology, Jining NO.1 People's Hospital, Jining Shandong

Received: March 8, 2026; accepted: April 1, 2026; published: April 8, 2026

Abstract

Aggressive fibromatosis (AF) is a clinically rare, borderline tumor of mesenchymal origin with an

*第一作者。

#通讯作者。

文章引用: 刘佳燕, 赵强. 病例报告: 原发于十二指肠并侵犯结肠的罕见侵袭性纤维瘤病[J]. 医学诊断, 2026, 16(2): 247-251. DOI: 10.12677/md.2026.162033

unclear etiology. Due to its low incidence and nonspecific imaging features, preoperative diagnosis is highly challenging, particularly for the intra-abdominal form, which has a high rate of misdiagnosis. This article reports a rare case of intra-abdominal aggressive fibromatosis originating from the junction of the descending and horizontal parts of the duodenum, with invasion into the proximal ascending colon, the hepatic flexure of the transverse colon, and the root of the mesentery. As radical resection was not feasible laparoscopically, the procedure was converted to open surgery, culminating in a multi-organ combined resection that included radical duodenectomy. By analyzing its imaging and pathological characteristics alongside a review of the literature, this report aims to enhance the understanding of this disease and provide references for its clinical and imaging diagnosis, as well as therapeutic decision-making.

Keywords

Intra-Abdominal Aggressive Fibromatosis, Duodenal Neoplasms, Colonic Invasion, Duodenocolonic Resection, Laparoscopic Conversion

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

侵袭性纤维瘤病(Aggressive Fibromatosis, AF), 亦称韧带样瘤(Desmoid Tumor)或韧带样型纤维瘤病(Desmoid-Type Fibromatosis), 是一种罕见的、来源于肌肉、筋膜或腱膜结缔组织的间叶组织肿瘤[1], 发病率较低, 患病高峰年龄为 30~40 岁[2]。世界卫生组织(WHO)将其定义为一种发生于深部软组织的克隆性成纤维细胞增生性病变, 其生物学行为具有局部侵袭性强、易复发的特点, 但不发生远处转移[3]。该病病因尚未完全明确。根据发病部位, AF 主要分为腹壁型、腹外型及腹内型。其中, 腹内型侵袭性纤维瘤病(Intra-abdominal Aggressive Fibromatosis, IAF)最为少见[4], 其起源于腹腔内纤维组织, 好发于肠系膜。腹内型侵袭性纤维瘤病是其最为罕见和棘手的亚型, 常因位置深在、毗邻重要结构且早期无症状而诊断困难。IAF 虽属组织学良性肿瘤, 却具有显著的局部浸润性, 常包绕或侵犯邻近血管及重要脏器, 可导致肠梗阻、穿孔或出血等严重并发症[5], 是影响患者生活质量乃至生存的重要因素。

IAF 的临床表现缺乏特异性, 其影像学特征亦常与胃肠道间质瘤(GIST)等其他腹腔肿瘤相混淆, 导致术前诊断极其困难, 误诊率高。而在所有 IAF 中, 原发于十二指肠者尤为罕见。十二指肠解剖位置特殊, 毗邻胰腺、胆道、结肠及重要血管, 此区域的肿瘤不仅诊断更具挑战, 其手术治疗也因需兼顾根治性与器官功能保留而变得异常复杂。本文报告一例极为罕见的、原发于十二指肠降段与水平段交界区的散发性 IAF。患者为老年女性, 有腹部手术史(19 年前行子宫切除术), 肿瘤在无症状情况下经影像学偶然发现。诊疗过程经历了从腹腔镜探查到中转开腹行包括根治性十二指肠切除的多脏器联合切除术的决策。本报告通过详细分析本病例的影像学表现、病理学发现以及手术决策过程, 并结合文献复习, 以期为临床提供参考, 为 IAF 的诊断与个体化治疗决策提供方向。

2. 病例资料和检查

2.1. 基本信息

患者女, 60 岁, 因胃炎复查胃肠镜及 CT, 在常规 CT 扫描中偶然发现十二指肠占位, 无相关症状, 相关实验室检查(如 AFP、CEA、CA19-9 等)未显示明显异常结果。

2.2. 影像学检查

上腹部 CT 平扫显示, 十二指肠降段与水平段移行区下方见团块影, 与十二指肠关系密切, 余边界尚清, 横截面大小约 $7.8\text{ cm} \times 6.0\text{ cm}$, CT 值约 33HU, 邻近结构略受压, 肠系膜多发小淋巴结(图 1(a)和图 1(b))。上腹部 MRI 平扫 + 增强扫描图像中, 十二指肠降段 - 水平段交界区下方见团状病灶, 在 T1WI 上呈等及低信号影, 在 T2WI 上呈稍高及高信号影, 在 T2WI-FS 上呈混合性稍高及高信号影(图 1(c)-(e)), DWI(高 b 值)局部呈高信号(图 1(f)), 相应 ADC 值减低(图 1(g)), 增强扫描呈不均匀明显强化(图 1(h)-(j)), 与十二指肠关系密切, 余边界尚清, 大小约 $7.3\text{ cm} \times 6.7\text{ cm} \times 7.0\text{ cm}$, 邻近结构略受压。肝内见多发囊状长 T1、长 T2 异常信号影, DWI(b = 800)未见明显异常弥散受限高信号影, 较大者截面约 $1.7\text{ cm} \times 1.2\text{ cm}$ (图 1(k)和图 1(l)), 增强扫描未见明显强化(图 1(m)); 胆囊内见结节状长 T1、短 T2 信号(图 1(n)和图 1(o))。

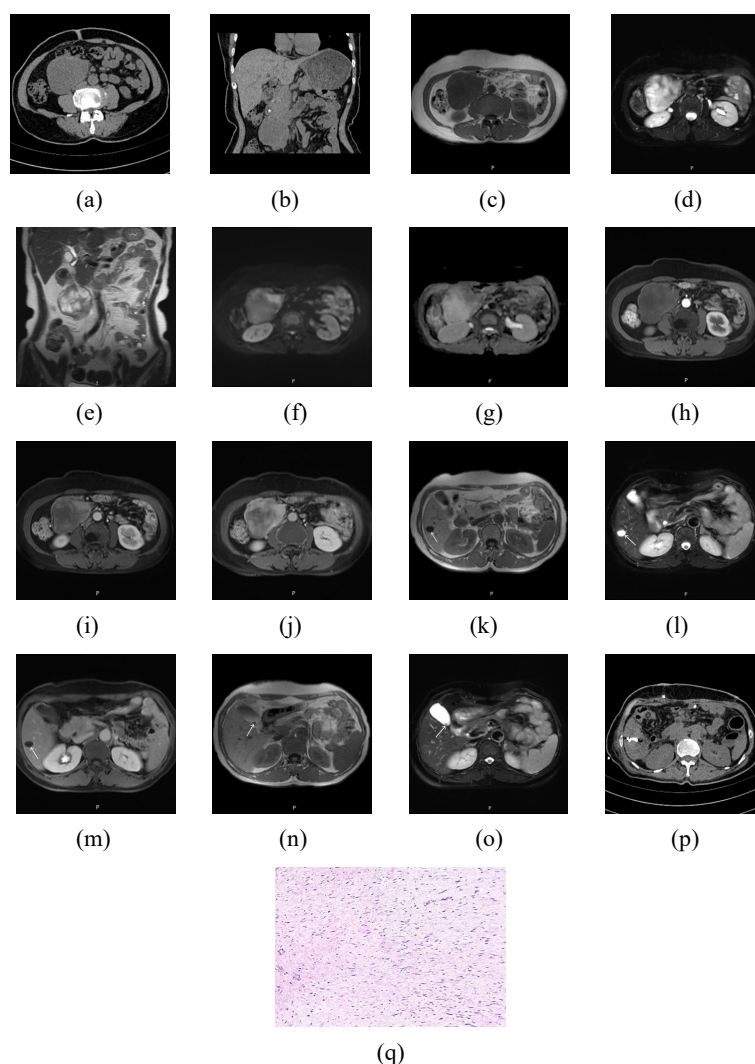


Figure 1. Imaging examination ((a) and (b) Plain abdominal CT scan shows the lesion closely related to the duodenum (*marked). Hepatic cysts ((k) and (l), arrows) show no significant enhancement on contrast-enhanced scans (m); gallstones are present in the gallbladder ((n) and (o), arrows). HE staining ($\times 200$) (q) confirms the diagnosis of aggressive fibromatosis (duodenum)

图 1. 影像检查((a)和(b)腹部 CT 平扫显示病灶与十二指肠关系密切(*标记)。肝内见囊肿((k)和(l)箭头标记), 增强扫描未见明显强化(m); 胆囊内见结石((n)和(o)箭头标记)。HE 染色($\times 200$) (Q)显示(十二指肠)符合侵袭性纤维瘤病的诊断标准

2.3. 治疗方法

经与患者及家属详细讨论后, 拟实施腹腔镜下十二指肠根治性术 + 腹腔镜下胆囊切除术, 术中探查见: 十二指肠降段、水平段可见肿瘤, 大小约 8.0 cm × 7.5 cm × 7.0 cm, 质硬, 活动度差, 向下侵及升结肠上段、横结肠肝区及肠系膜根部, 肝右叶表现可见病灶, 镜下无法行根治性切除, 建议中转开腹手术治疗, 术中与患者家属沟通, 患者家属表示知情理解, 遂给予行腹腔镜中转剖腹探查术 + 根治性胰十二指肠切除术 + 胆管成形术 + 胆囊切除术 + 结肠癌切除术 + 肝部分切除术, 采用 Kocher 手法游离胰头十二指肠, 完整切除受侵肠段及肿瘤, 并行胰管空肠黏膜对黏膜吻合、胆管空肠吻合及胃空肠吻合完成消化道重建。手术历时约 6 小时, 出血约 300 ml, 生命体征平稳。最终诊断为十二指肠侵袭性纤维瘤、肝囊肿、胆囊结石、子宫肌瘤术后。患者于术后第 11 天复查全腹部 CT, 显示手术区域符合预期术后改变, 见少许积气、积液(图 1(p))。

2.4. 病理检查

病理诊断: (HE 染色图 1(q))显示(十二指肠)符合侵袭性纤维瘤病的诊断标准, 肿物大小约 9 × 7 × 6 cm, 侵及结肠, 与胰腺粘连; 上、下两端切缘均未见瘤细胞; 胃周淋巴结(0/7)、胆管周围淋巴结(0/4)、十二指肠周围淋巴结(0/8)、回肠周围淋巴结(0/4)及结肠周围淋巴结(0/14)均未查见肿瘤; 慢性胆囊炎; 慢性阑尾炎; (部分肝)符合单纯性囊肿。

3. 讨论

侵袭性纤维瘤病(AF)是一种罕见的、具有局部侵袭性的间叶组织肿瘤, 其腹内型(IAF)因好发于肠系膜且常侵犯周围重要结构而诊治尤为困难, 其中原发于十二指肠者极为罕见。本例报道了一例极为罕见的、原发于十二指肠降段与水平段交界区的散发性腹内型侵袭性纤维瘤病(IAF), 并侵犯升结肠及横结肠。IAF 的病因未明, 多数学者认为 Wnt/APC/ β -catenin 信号通路的改变是 AF 肿瘤细胞增殖的主要原因[6], 可能与手术、物理创伤、妊娠、内分泌激素及遗传易感性等有关[7]。本例患者为老年女性, 无家族性腺瘤性息肉病(FAP)病史或相关临床表现, 故可归类为散发型病例。值得注意的是, 患者有明确的腹部手术史(19 年前子宫切除术), 提示创伤愈合过程中持续的纤维增生反应可能在遗传易感背景下, 可能导致了迟发性肿瘤的发生。

腹部侵袭性纤维瘤病的 CT 影像特征与其病变的内部构成、血供状况及浸润生长模式密切相关: 若黏液样基质成分较多, 则病灶多显示为低密度区; 反之, 若胶原成分丰富或肌成纤维细胞较多时常表现为等密度[8], 出血、坏死及钙化相对少见, 增强后强化方式多样, 常为轻度至中度均匀或不均匀强化, 病灶多呈浸润性生长, 边界不清楚可侵及肠腔浆膜层、肌层, 包绕肠系膜血管等。

IAF 术前确诊率极低, 主要原因在于其临床罕见性以及影像学表现缺乏特异性。本例为无症状患者偶然发现, 进一步增加了诊断难度。本病例的影像学表现主要需与胃肠道间质瘤(GIST)进行鉴别。影像学上, 源于肠系膜的 GIST 通常体积较大, 边界相对清晰, 密度常不均匀, 易发生囊变, 偶见钙化, 增强后多呈轻至中度强化。当肿瘤直径 > 5 cm 时, 其恶性风险增高, 内部更易出现液化坏死, 恶性者可伴有远处转移。与 GIST 相比, AF 在影像学上通常强化程度相对较弱, 液化坏死也不及前者常见, 但两者在表现上存在显著重叠, 导致单纯依靠影像学鉴别极为困难。本例术前即被误诊为间质瘤, 这也反映出发生于该部位的 AF 极为罕见, 临床诊断经验相对不足。最终确诊仍需依赖病理学检查。大体上, GIST 大多有完整包膜, 镜下梭形细胞排列多样, 胶原成分较少。同时, 免疫组化可以帮助两者进行鉴别: GIST 的免疫组化标志物 CD117 与 DOG-1 呈阳性, 而 AF 则为阴性。本例虽未能展示免疫组化图片, 但术后常规病理已明确支持 AF 的诊断。目前, 手术彻底切除肿瘤及其侵犯组织仍是 AF 治疗的首选方案, 以减少术

后复发风险。本例初次尝试腹腔镜探查, 因发现肿瘤质硬、固定, 且广泛侵犯结肠及肠系膜根部, 无法在镜下实现根治性切除, 故中转开腹, 行包含根治性十二指肠切除术在内的多脏器联合切除。术后患者恢复良好, 术后3个月及6个月门诊随访均未见复发迹象, 远期效果有待进一步随访观察。

4. 结论

十二指肠原发的 IAF 较为罕见, 本病例因其特殊的解剖位置、无症状偶然发现却呈广泛侵犯的临床特点, 以及由此引发的从微创探查到开放性根治手术的决策转变, 而具有一定的临床参考价值。且其 CT 表现较复杂, 与腹腔内其他软组织肿瘤鉴别困难, 主要 CT 表现为边界较清的实性肿块, 形态较规则, 类圆形或分叶状, 局部侵袭性改变, 本例表现为病灶累及升结肠及横结肠肠壁, 邻近组织受压推移, 若病变与肠腔相通, 可表现为“囊实性”或“气-液平”改变[9]。CT 增强肿瘤实质部分中度持续强化及少见液化、坏死及钙化等表现, 与其他腹腔内病变鉴别有重要意义, 对诊断侵袭性纤维瘤有一定的帮助及提高对该疾病的认识, 有助于实现更为准确的诊断。

声明

本研究获得医院伦理委员会批准, 且已获得患者本人的书面知情同意。

参考文献

- [1] Alghamdi, H.M. (2021) Invasive Giant Pancreatic Desmoid-Type Fibromatosis with Curative Resection: A Case Report. *International Journal of Surgery Case Reports*, **86**, Article ID: 106327. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2021.106327>
- [2] Kasper, B., Baumgarten, C., Garcia, J., Bonvalot, S., Haas, R., Haller, F., *et al.* (2017) 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). *Annals of Oncology*, **28**, 2399-2408. <https://doi.org/10.1093/annonc/mdx323>
- [3] Kasper, B., Baumgarten, C., Bonvalot, S., Haas, R., Haller, F., Hohenberger, P., *et al.* (2015) Management of Sporadic Desmoid-Type Fibromatosis: A European Consensus Approach Based on Patients' and Professionals' Expertise—A Sarcoma Patients Euronet and European Organisation for Research and Treatment of Cancer/soft Tissue and Bone Sarcoma Group Initiative. *European Journal of Cancer*, **51**, 127-136. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2014.11.005>
- [4] Ganeshan, D., Amini, B., Nikolaidis, P., Assing, M. and Vikram, R. (2019) Current Update on Desmoid Fibromatosis. *Journal of Computer Assisted Tomography*, **43**, 29-38. <https://doi.org/10.1097/rct.0000000000000790>
- [5] Bini, F., Fiore, M., Provenzano, S., Bertulli, R., Ottini, A., Colombo, C., *et al.* (2021) Management of Serious Complications in Intra-Abdominal Desmoid-Type Fibromatosis. *Cancer Reports*, **4**, e1411. <https://doi.org/10.1002/cnr2.1411>
- [6] Carlson, J.W. and Fletcher, C.D.M. (2007) Immunohistochemistry for β -Catenin in the Differential Diagnosis of Spindle Cell Lesions: Analysis of a Series and Review of the Literature. *Histopathology*, **51**, 509-514. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.2007.02794.x>
- [7] BN, A., Jagadish Kumar, C.D., Sreejith, P.S., Mayur, M. and Roopa, U.R.S. (2015) Giant Aggressive Mesenteric Fibromatosis—A Case Report. *Journal of Clinical and Diagnostic Research*, **9**, PD07-PD08. <https://doi.org/10.7860/jcdr/2015/11061.5594>
- [8] Zhu, H., Chen, H., Zhang, S. and Peng, W. (2013) Intra-Abdominal Fibromatosis: Differentiation from Gastrointestinal Stromal Tumour Based on Biphasic Contrast-Enhanced CT Findings. *Clinical Radiology*, **68**, 1133-1139. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2013.06.009>
- [9] Wronski, M., Ziarkiewicz-Wroblewska, B., Slodkowski, M., Cebulski, W., Gornicka, B. and Krasnodebski, I. (2011) Mesenteric Fibromatosis with Intestinal Involvement Mimicking a Gastrointestinal Stromal Tumour. *Radiology and Oncology*, **45**, 59-63. <https://doi.org/10.2478/v10019-010-0051-7>