

## Imaging of superficial and deep fibromatosis

### *Diagnostica per immagini della fibromatosi superficiale e profonda*

G. Guglielmi<sup>1,2</sup> · A. Cifaratti<sup>3</sup> · G. Scalzo<sup>1</sup> · N. Magarelli<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Dipartimento di Diagnostica per Immagini, Università degli Studi di Foggia, Viale Luigi Pinto 1, 71100 Foggia, Italy

<sup>2</sup>Dipartimento di Radiologia, Ospedale IRCCS “Casa Sollievo della Sofferenza”, Viale Cappuccini 1, 71013 San Giovanni Rotondo, Foggia, Italy

<sup>3</sup>Dipartimento di Scienze Cliniche e Bioimmagini – Sezione di Scienze Radiologiche – Università degli Studi “G. d’Annunzio” c/o Ospedale “SS. Annunziata”, Via dei Vestini 1, 66100 Chieti, Italy

<sup>4</sup>Istituto di Radiologia – Università Cattolica del Sacro Cuore, Policlinico “A. Gemelli”, Largo A. Gemelli 8, 00168 Roma, Italy  
Correspondence to: G. Guglielmi, Tel./Fax: +39-0881-733866, e-mail: g.guglielmi@unifg.it

Received: 6 June 2008 / Accepted: 3 November 2008 / Published online: 30 September 2009

© Springer-Verlag 2009

#### **Abstract**

The purpose of this paper was to illustrate the role of diagnostic imaging in superficial and deep fibromatosis through a review of the use of different imaging modalities, including radiography, ultrasound (US), computed tomography (CT), magnetic resonance imaging (MRI), angiography and scintigraphy. In particular, in agreement with published data, it emphasises the crucial role of MRI as the primary modality providing the information needed for management decisions, preoperative planning and follow-up of these lesions.

**Keywords** Superficial and deep fibromatosis · Radiography · Ultrasound · CT · MRI · Angiography · Bone scintigraphy

#### **Riassunto**

*Lo scopo di questo lavoro è illustrare il ruolo della diagnostica per immagini nella fibromatosi superficiale e profonda attraverso l’impiego di diverse metodiche di imaging quali l’esame radiografico, l’ecografia, la tomografia computerizzata (TC), la risonanza magnetica (RM) ed infine l’angiografia e la scintigrafia. In particolare, in accordo con i dati pubblicati in letteratura, il presente articolo presenta il ruolo cruciale dell’esame RM come principale metodica d’imaging in grado di fornire informazioni utili per la scelta terapeutica, la pianificazione preoperatoria e il follow-up di queste lesioni.*

**Parole chiave** Fibromatosi superficiale e profonda · Esame radiografico · Ecografia · TC · RM · Angiografia · Scintigrafia ossea

#### **Introduction**

Fibromatoses are a group of soft-tissue tumours that have been classified by the World Health Organization as desmoid-type fibromatoses [1, 2]. Desmoid fibromatoses are subdivided into two large subgroups based on their location: superficial and deep (Table 1). Superficial fibromatoses are typically small, slow-growing tumours that comprise plantar fibromatosis (Ledderhose disease) [1, 3], palmar fibromatosis (Dupuytren contracture) [1, 4], penile fibromatosis (Peyronie disease) [1, 5], juvenile aponeurotic

#### **Introduzione**

*Le fibromatosi fanno parte dei tumori dei tessuti molli e vengono classificate dall’Organizzazione Mondiale della Sanità come fibromatosi di tipo desmoide [1, 2]. I tumori fibromatosi desmoidi vengono suddivisi, in base alla loro localizzazione, in due grandi sottogruppi: superficiali e profondi (Tabella 1). Le fibromatosi superficiali sono tipicamente di piccole dimensioni, a crescita lenta e comprendono la forma plantare (Ledderhose disease) [1, 3], la forma palmare (Dupuytren contracture) [1, 4], la fibroma-*

**Table 1** Subdivision of desmoid tumours (fibromatosis) on the basis of their location

## Overview of superficial and deep fibromatoses

Superficial (fascial) fibromatoses
- Palmar fibromatosis (Dupuytren disease)
- Plantar fibromatosis (Ledderhose disease)
- Penile fibromatosis (Peyronie disease)
- Juvenile aponeurotic fibroma
- Infantile digital fibromatosis
Deep (musculoaponeurotic) fibromatosis
- Intra-abdominal fibromatosis
- Mesenteric fibromatosis (possibly associated with Gardner syndrome)
- Pelvic fibromatosis
- Abdominal fibromatosis
- Extra-abdominal fibromatosis
- Aggressive infantile fibromatosis
- Infantile myofibromatosis
- Fibromatosis colli

**Tabella 1** Suddivisione dei tumori desmoidi (fibromatosi) in rapporto alla loro localizzazione

## Classificazione delle fibromatosi superficiali e profonde

Fibromatosi superficiali (fasciali)
- Fibromatosi palmare (Dupuytren disease)
- Fibromatosi plantare (Ledderhose disease)
- Fibromatosi peniena (Peyronie's disease)
- Fibroma giovanile aponeurotico
- Fibroma digitale infantile
Fibromatosi profonde (muscolo-aponeurotiche)
- Fibromatosi intraddominale
- Fibromatosi mesenterica (alle volte associata con la sindrome di Gardner)
- Fibromatosi pelvica
- Fibromatosi addominale
- Fibromatosi extraddominale
- Fibromatosi aggressiva infantile
- Miofibromatosi infantile
- Fibromatosi colli

fibroma [6, 7] and infantile digital fibromatosis [8–10]. Deep fibromatoses are commonly large, faster growing and more aggressive tumours. They include infantile myofibromatosis [1, 11, 12], fibromatosis colli [1, 13], extra-abdominal desmoid tumours [1, 14] and aggressive infantile fibromatosis [1, 15].

Although desmoid tumours do not generally metastasise, they can grow aggressively in a locally infiltrating pattern and have a tendency to recur. Despite their macroscopically aggressive and infiltrating behaviour, they are histopathologically composed of elongated spindle cells of uniform appearance, surrounded and separated from one another by collagen fibres [16]. Vandevenne et al. [17], reporting on a

tosì peniena (Peyronie's disease) [1, 5], il fibroma giovanile aponeurotico [6, 7] e il fibroma digitale infantile [8–10]. Le fibromatosi profonde sono comunemente di grandi dimensioni, possono crescere velocemente e sono più aggressive. Esse includono la miofibromatosi infantile [1, 11, 12], la fibromatosi colli [1, 13], i tumori desmoidi extraddominali [1, 14] e la fibromatosi aggressiva dell'infanzia [1, 15].

In generale, i tumori desmoidi non metastatizzano, ma hanno un comportamento aggressivo-infiltrante localmente, con tendenza a recidivare. A dispetto di un comportamento macroscopico aggressivo ed infiltrante, da un punto di vista istopatologico questi tumori sono costituiti da cellule con aspetto uniformemente fusato, circondate e separate tra di loro da fibre collagene [16]. Vandevenne et al. [17], seguendo per un periodo di tempo di circa 6 anni due pazienti affetti da tumore desmoide, hanno descritto l'esistenza di tre stadi istopatologici di tali lesioni. In particolare, nel primo stadio le lesioni apparivano molto cellularizzate con larghi spazi extracellulari e poche aree di collagene ialino nel contesto. Nel secondo stadio c'era un aumento del contenuto di collagene nelle aree centrali e periferiche del tumore. Nel terzo stadio c'era un aumento del contenuto fibroso con diminuzione della componente cellulare, del volume delle aree extracellulari e del contenuto idrico [16, 17].

**Aspetti clinici ed epidemiologici**

Sebbene sia le forme superficiali che le lesioni profonde abbiano un aspetto microscopico simile, le lesioni superficiali presentano una crescita più lenta rispetto alle forme profonde, caratterizzate da un comportamento biologico aggressivo. Le fibromatosi sono lesioni rare e rappresentano lo 0,03% di tutte le neoplasie. Si riscontrano più frequentemente in giovani adulti con un picco di incidenza intorno ai 30 anni, interessando in ugual misura entrambi i sessi. La maggior parte delle lesioni sono solitarie, sebbene siano stati riportati anche casi di lesioni sincrone multicentriche. È stata osservata anche una predisposizione familiare e mostrano una chiara tendenza a recidivare dopo trattamento chirurgico in più del 50% dei casi [18]. Ai fini diagnostici, risulta quindi utile sia la valutazione mediante tecniche d'imaging che l'analisi istologica, in grado di fornirci nel complesso criteri chiave come: pattern di crescita, rapporti con i tessuti circostanti ed aspetti istologici.

**Diagnostica per immagini**

La diagnostica per immagini svolge un ruolo centrale nella diagnosi della fibromatosi muscolo-scheletrica. L'obiettivo primario è quello di identificare con l'imaging il sospetto

6-year follow-up of two patients affected by desmoid tumour, described the existence of three histopathological stages. In particular, in the first stage, the lesions were more cellular, with larger extracellular spaces and less areas of hyalinised collagen. In the second stage, there are increasing amounts of collagen in the central and peripheral regions of the tumour. In the third stage, there is increased fibrous content, with a decrease in cellularity, a decrease in volume of the extracellular spaces and water content [16, 17].

### Clinical and epidemiological aspects

Although both superficial and deep lesions have a similar gross appearance, superficial forms tend to grow more slowly than deep ones, which are characterised by an aggressive behaviour. Fibromatoses are rare lesions, accounting for 0.03% of all tumours. They are more frequently found in young adults with an incidence peak at age 30 years, and show equal sex distribution. Most lesions are solitary, although cases of synchronous multicentric lesions have also been reported. There is evidence of a hereditary predisposition, and the lesions have a clear tendency to recur after surgical resection in more than 50% of cases [18]. The diagnosis therefore relies on both imaging and histological examination, which will provide key information such as growth pattern, relations with surrounding tissue and histological features.

### Diagnostic imaging

Diagnostic imaging plays a central role in the diagnosis of musculoskeletal fibromatosis. The main aim is to substantiate the clinical suspicion or examination finding of a soft-tissue swelling through the use of first-line imaging modalities such as radiography and ultrasound. Once a lesion has been documented at the suspected site, it is evaluated and staged by defining its location, the number of lesions (if multicentric), its margins, its relations with neighbouring structures (bony or neurovascular) and pattern of contrast enhancement. This information may be obtained by using modalities with high spatial and contrast resolution, such as computed tomography (CT) and magnetic resonance imaging (MRI) (if necessary, supplemented by MR angiography). Bone scintigraphy is usually complementary to MRI, as it provides additional information on possible involvement of bone marrow by the fibroma [19, 20]. It is important for radiologists to recognise the imaging findings of these tumours to be able to rapidly establish whether surgical resection is possible or whether adjuvant treatment is required [21, 22].

*clinico ed obiettivo di una tumefazione dei tessuti molli mediante l'utilizzo di metodiche di I livello quali l'esame radiografico e l'ecografia. Una volta identificata la lesione nella sede del sospetto clinico e/o del reperto obiettivo si procede alla valutazione e stadiazione della lesione mediante definizione della sua localizzazione, del numero delle lesioni (se multicentrico), dei margini, dei rapporti con le strutture adiacenti (ossee e neuro-vascolari) e del pattern di impregnazione contrastografica. Queste informazioni possono essere ottenute con l'impiego di metodiche dotate di notevole risoluzione spaziale oltre che contrastografica quale la tomografia computerizzata (TC) e la risonanza magnetica (RM) (eventualmente completate con esame angiografico mediante RM). L'impiego dell'esame scintigrafico osseo invece è solitamente complementare all'esame di RM in quanto dà ulteriori informazioni sull'eventuale coinvolgimento midollare osseo da parte della neoformazione fibromatosa adiacente [19, 20]. È importante per i radiologi riconoscere le caratteristiche radiologiche di tali tumori al fine di determinare nel più breve tempo possibile la possibilità di escissione chirurgica o di eventuale trattamento terapeutico adiuvante [21, 22].*

### Esame radiografico

*L'esame radiografico rappresenta l'esame di I livello comunemente eseguito in pazienti che mostrano all'esame obiettivo la presenza di una tumefazione delle parti molli in sede superficiale, per esempio a livello plantare, falangeo (in particolare in età pediatrica) e profonda, in particolare delle estremità, nel sospetto rispettivamente di fibromatosi superficiale plantare, fibroma aponeurotico giovanile, fibromatosi digitale dell'infanzia e fibromatosi profonda extraddominale giovanile [21]. In linea generale le caratteristiche radiografiche di tali tumori sono aspecifiche nel senso che i reperti radiografici possono essere non significativi per alterazioni osteostrutturali focali e/o tumefazione dei tessuti molli (Fig. 1a). Altre volte invece possono evidenziare la presenza di segni diretti di una massa dei tessuti molli o indiretti per mancata visualizzazione del piano di clivaggio adiposo (normalmente apprezzabile sotto forma di sottile area di radiotrasparenza) presente tra le parti molli e la struttura ossea adiacente [21]. Quando la tumefazione è localizzata a livello di un'estremità è possibile che il segmento osseo adiacente sia coinvolto mostrando di conseguenza diverse possibili alterazioni osteostrutturali. In particolare nella fibromatosi aponeurotica giovanile si osserva non solo la presenza di una tumefazione circoscritta dei tessuti molli, ma anche una concomitante presenza di fenomeni erosivi a carico della corticale ossea adiacente [21].*

*Un altro tipo di alterazione osteostrutturale a carattere osteolitico può essere riscontrato in una particolare forma*

## Radiography

Radiography is the most commonly performed first-line investigation in patients with evidence on physical examination of a soft-tissue swelling in a superficial location, for example, at the plantar or phalangeal level (especially in children), or in a deep location, particularly in the extremities, leading to a suspicion of superficial plantar fibromatosis, juvenile aponeurotic fibroma, infantile digital fibromatosis and juvenile extra-abdominal deep fibromatosis, respectively [21]. Generally, the radiographic features of these tumours are nonspecific in that the findings may be insignificant for focal bone alterations and/or soft-tissue masses (Fig. 1a). In other cases, there may be direct or indirect signs of a soft-tissue mass, the latter consisting of a failure to visualise the cleavage plane (normally seen as a thin radiolucent area) between the soft tissue and the adjacent bone [21]. When the mass is located in an extremity, there may be involvement of the adjacent bone segment, with radiographic evidence of different structural changes. In particular, in juvenile aponeurotic fibromatosis, there are signs not only of a circumscribed soft-tissue mass but also of concomitant erosion of the adjacent cortical bone [21].

Another type of osteolytic change may be observed in a form of infantile deep fibromatosis known as infantile myofibromatosis. This condition is generally seen in the head, neck and trunk and is characterised by its aggressiveness and early onset (mean age, 2 years). The femur, tibia, spine and pelvis are frequently involved in the form of multiple geographic osteolytic lesions with thin sclerotic rim [18]. The literature reports a number of cases of juvenile aggressive fibromatosis with deep extra-abdominal location, especially at the distal third of the femur and humerus, which are accompanied by spiculated periosteal reaction [23] or, as occurs in the pelvis, bone remodelling similar to that seen in bone dysplasia or Gaucher disease (Fig. 2a) [21, 24].

Another rare finding on radiography is the presence of punctate intralesional calcifications. These are quite rare in deep-seated extra-abdominal forms (in both adults and children) but more common in superficial forms, in particular, in juvenile aponeurotic fibromatosis [7, 21]. Histological examination of the biopsy is important for assessing and characterising these lesions and for differentiating them from other juvenile forms, such as synovial sarcoma.

## Ultrasound

Ultrasound is another first-level investigation for the study of masses affecting the superficial soft tissues, such as the palm, sole and digits (Fig 1b), or deep soft tissues, as in

*di fibromatosi profonda dell'infanzia chiamata miofibromatosi infantile. Essa si localizza generalmente a livello del capo, del collo e del tronco e si caratterizza per la particolare aggressività e precocità delle lesioni (età media di insorgenza 2 anni). Solitamente le strutture ossee coinvolte sono il femore, la tibia, il rachide ed il bacino sottoforma di numerose lesioni osteolitiche a carta geografica con sottile orletto sclerotico [18]. In letteratura vengono menzionati alcuni casi di fibromatosi aggressiva giovanile con localizzazione profonda extraddominale, specie del III distale del femore o dell'omero, che si accompagnano ad alterazioni osteostrutturali caratterizzate da neoapposizione ossea periostale di tipo spiculare [23] oppure, come nel caso del bacino, caratterizzate da fenomeni di rimodellamento osseo simili a quelli della displasia ossea o della malattia di Gaucher (Fig. 2a) [21, 24].*

*Un altro raro reperto che è possibile identificare con l'esame radiografico è la presenza di calcificazioni intralesionali puntiformi. Esse sono piuttosto rare nelle forme profonde a sede extraddominale (sia degli adulti che dell'infanzia), mentre si ritrovano più frequentemente nelle forme superficiali, in particolare nella forma aponeurotica giovanile [7, 21]. L'analisi istologica sul prelievo bioptico è importante nella valutazione e differenziazione di queste lesioni come pure ai fini diagnostico-differenziali con altre forme dell'infanzia come il sarcoma sinoviale.*

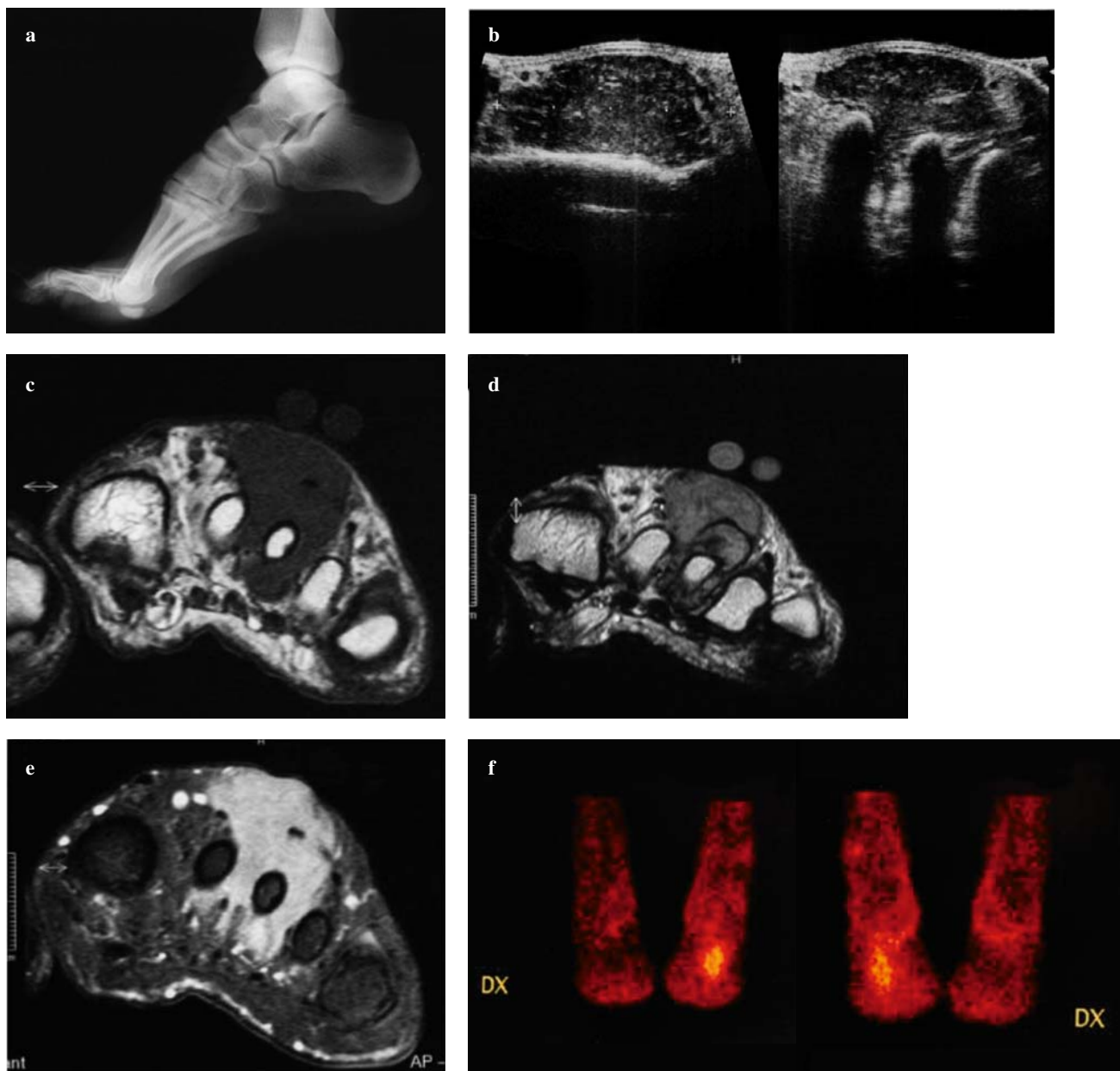
## Ecografia

*L'esame ecografico rappresenta anch'esso un esame di prima istanza in caso di tumefazione dei tessuti molli a sede superficiale, come quella palmare, plantare e digitale (Fig. 1b), a sede profonda, come nei casi di masse palpabili a livello della parete addominale (fibromatosi profonda addominale) [16], a livello delle estremità (fibromatosi profonda extraddominale) e soprattutto a livello della testa e del collo (fibromatosi colli, miofibromatosi infantile e fibromatosi aggressiva infantile) [21].*

*Le caratteristiche ecografiche dei tumori fibromatosi sono aspecifiche e dipendono sostanzialmente dal contenuto di collagene, di fibroblasti e dalla vascolarizzazione intralesionale; pertanto possono apparire o come lesioni solide a margini ben definiti, più frequentemente omogenee ed ipoecogene o come lesioni, specialmente quelle di grandi dimensioni, con aspetto disomogeneo, con variabile ecogenicità e a margini irregolari [25].*

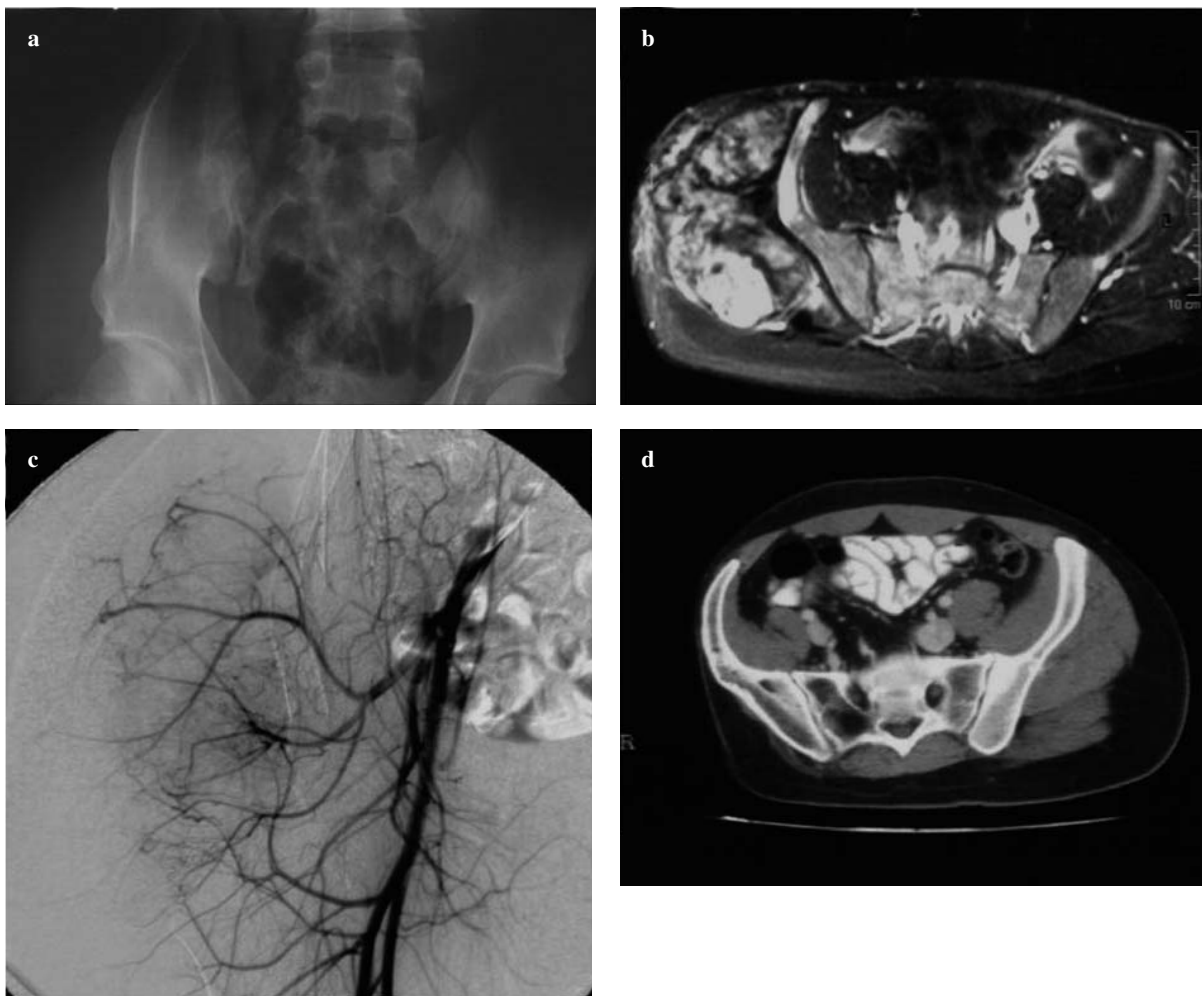
*L'ecografia è la migliore metodica di studio di I livello in molti casi di fibromatosi infantile (soprattutto profonde) ed in particolare nella fibromatosi colli sia per la sede superficiale della lesione, sia per i bassi costi e la immediata fruibilità della metodica, ma soprattutto per il mancato uso di radiazioni ionizzanti, elemento questo molto importante per l'età dei piccoli pazienti [26, 27].*





**Fig. 1a-f** A 39-year-old patient with palpable mass in the left forefoot. **a** Lateral radiograph of left foot shows no major evidence of involvement of the bone and soft tissues of the forefoot. **b** Ultrasound of left forefoot shows a 5 cm solid mass with multilobulated margins extending to the subcutaneous region at the level of the second and third intermetatarsal space. The mass appears heterogeneously hypoechoic owing to the presence of fine hyperechoic spots. **c** Axial T1-weighted MRI: a solid hypointense mass can be seen to occupy the inter-metatarsal space of the left foot with involvement of the soft tissues of the dorsal regions of the foot down to the subcutaneous fat. **d** Axial T2-weighted MRI: the solid intermetatarsal mass shows high signal intensity due to high cellular content. **e** Axial T1-weighted spectral presaturation by inversion recovery (SPIR) MRI after intravenous administration of contrast material: the solid mass shows intense and homogeneous contrast enhancement. **f** Scintigraphy shows the degree of radiotracer uptake by the lesion in the frontal and posterior acquisition.

**Fig. 1a-f** Paziente di 39 anni con tumefazione apprezzabile a livello dell'avampiede sinistro. **a** Esame radiografico del piede sinistro in proiezione laterale che non documenta alcun reperto radiografico di significativa rilevanza a carico delle strutture ossee e/o dei tessuti molli della regione dell'avampiede. **b** Esame ecografico dell'avampiede sinistro che mette in evidenza, nella sede della tumefazione palpabile a livello dell'avampiede, la presenza di formazione solida a margini polilobati, delle dimensioni di 5 cm circa, che si estende alla regione sottocutanea a livello del II e III spazio intermetatarsale. La formazione appare disomogeneamente ipoecogena per la presenza nel contesto di fini echi iperecogeni. **c** Immagine RM assiale T1 pesata: si osserva neoformazione solida ipointensa che occupa lo spazio intermetatarsale dell'avampiede sinistro e coinvolge i tessuti molli della regione dorsale del piede sino al cellulare adiposo. **d** Immagine RM assiale T2 pesata: la neoformazione solida, intermetatarsale sinistra, mostra segnale iperintenso per l'elevato contenuto cellulare. **e** Immagine RM assiale spectral presaturation with inversion recovery (SPIR) T1 pesata dopo somministrazione endovenosa di mezzo di contrasto; la neoformazione solida mostra intensa ed omogenea impregnazione contrastografica. **f** L'esame scintigrafico dimostra l'entità della captazione del radiofarmaco da parte della stessa lesione nell'acquisizione frontale e posteriore.



**Fig. 2a-d** A 20-year-old patient with an extensive palpable mass in the right gluteal region. **a** Pelvic radiograph shows a markedly dysmorphic appearance of the left iliac wing with associated soft-tissue mass without clear cleavage plane between the iliac wing and the surrounding structures. **b** Axial T1-weighted SPIR MRI after intravenous contrast-medium administration shows a large, solid and heterogeneously hyperintense mass in the right gluteal region; the mass is in close proximity with the outer aspect of the ipsilateral iliac bone, which appears remodelled with medial deviation of the iliac wing and focal hyperintense alterations of the trabecular bone as a result of bone infiltration. **c** Angiography shows the mass to be moderately vascularized with arterial supply predominantly from branches of the superior gluteal artery and circumflex artery. **d** Contrast-enhanced axial CT after excision of the right gluteal mass shows diffuse osteolysis of the iliac wing, which appears dysmorphic and displaced medially due to compression by the mass.

**Fig. 2a-d** Paziente di 20 anni con voluminosa tumefazione palpabile a livello della regione glutea destra. **a** Esame radiografico del bacino mostra aspetto marcatamente dismorfo dell'ala iliaca destra con associata tumefazione dei tessuti molli in assenza di evidente piano di clivaggio adiposo tra l'ala iliaca e le strutture circostanti. **b** Immagine RM assiale SPIR T1 pesata dopo somministrazione endovenosa di mezzo di contrasto, mette in evidenza la presenza di voluminosa massa solida che occupa la regione glutea destra, con aspetto disomogeneamente iperinteso; essa stringe stretti rapporti di contiguità con il versante esterno dell'osso iliaco omolaterale, che appare rimodellato con deviazione mediale dell'ala iliaca e focali alterazioni iperintese della spongiosa ossea, in rapporto a infiltrazione ossea. **c** Studio angiografico della voluminosa formazione espansiva glutea destra; la lesione appare discretamente vascolarizzata con afferenze arteriose sostenute prevalentemente dai rami della arteria glutea superiore e dai rami dell'arteria circonflessa. **d** Scansione assiale TC dopo rimozione della neoformazione glutea destra, dopo somministrazione endovenosa di MdC che mette in evidenza una diffusa alterazione osteostrutturale di tipo litico dell'ala iliaca che appare deviata medialmente per effetto compressivo della voluminosa massa glutea asportata che presenta aspetto dismorfo.

cases of palpable masses in the abdominal wall (deep abdominal fibromatosis) [16], extremities (deep extra-abdominal fibromatosis) and head and neck (fibromatosis colli, infantile myofibromatosis and aggressive infantile fibromatosis) [21].

The sonographic features of fibromatosis are nonspecific

*La fibromatosi colli è una rara forma di fibromatosi infantile che coinvolge solitamente il muscolo sternocleidomastoideo. Molti casi non manifestano alcuna anomalia alla nascita, ma intorno alla II-IV settimana di vita si osserva la presenza di una massa delle parti molli a livello del terzo distale del ventre muscolare dello sternocleidomastoideo.*

and chiefly dependent on collagen and fibroblast content and intralésional vascularity; consequently, they may appear either as well-marginated, usually homogeneously hypoechoic, solid lesions or, especially the larger lesions, as heterogeneous lesions with varying echogenicity and irregular margins [25].

Ultrasound is the best first-line investigation in many cases of infantile fibromatosis (especially deep seated) and, in particular, in fibromatosis colli owing to the superficial location of lesions, the inexpensiveness and ready availability of the technique and the absence of ionising radiation – an important aspect considering the young age of the patients [26, 27].

Fibromatosis colli is a rare form of infantile fibromatosis that usually affects the sternocleidomastoid muscle. Most cases show no abnormality at birth but manifest between week 2 and 4 of life as a soft-tissue mass develops in the distal third of the belly of the sternocleidomastoid muscle. The lesion is more frequent in boys, is unilateral (more commonly on the right side) and affects both the sternal and clavicular heads of the muscle [28]. Bilateral involvement is rare. Torticolis is seen in 14%–20% of cases due to contraction of the sternocleidomastoid muscle [13, 29]. In fact, cases of congenital torticolis, even those lacking a soft-tissue mass, are likely to represent unrecognised fibromatosis colli [30]. Although the cause is unclear, this tumour is probably related to birth trauma, with >90% of cases associated with difficult or forceps delivery. Davids et al. [29] suggested that the lesions result from an in utero fetal head position causing selective injury to the sternocleidomastoid muscle. Such injury leads to development of pressure necrosis and fibrosis within the muscle [29]. Growth of the mass follows a typical pattern, initially rapid and subsequently slower until it eventually ceases. The lesion regresses by the age of 2 years in approximately two thirds of cases [13].

In 2002, De Marchi et al. [31] used colour Doppler ultrasound to examine 70 patients with soft-tissue masses of the lower limbs that were histologically classified as benign masses, sarcomas and desmoid tumours. Their results, derived from three different wash-in and wash-out patterns seen in the lesions, were encouraging in considering colour Doppler ultrasound combined with other imaging modalities as a further useful technique for distinguishing solid masses into malignant, benign and fibromatous based on their vascularity patterns. In particular, the wash-in curves of fibromas showed a rapid monophasic peak during the first few seconds after contrast injection, followed by a slow and regular wash-out phase without any other significant peak. This finding was explained by the rich vascularity of the masses that accounted for the rapid peak and the nonanarchic vascular circulation that accounted for the steady decrease in values.

*Solitamente la lesione interessa il sesso maschile, è unilaterale (più comunemente a destra) e coinvolge la sede inserzionale muscolare sia in corrispondenza dell'estremità sternale che clavare [28]. Il coinvolgimento bilaterale è raro. Il torcicollo si riscontra nel 14%–20% dei casi a causa della contrazione del muscolo sternocleidomastoideo [13, 29]. Infatti casi di torcicollo congenito, anche quelli non clinicamente associati alla presenza di massa, spesso sono espressione di forme di fibromatosi non riconosciute [30]. Sebbene la causa non sia chiara probabilmente l'insorgenza di tale tumore è correlata a traumi da parto, con una percentuale superiore al 90% a parto distocico o ad uso di forcipe. Davids et al. [29] hanno suggerito che i traumi selettivi sullo sternocleidomastoideo si osservano soprattutto in caso di posizione cefalica del feto in utero. Questi traumi sono responsabili di necrosi e fibrosi da pressione sul ventre muscolare [29]. La crescita della lesione è piuttosto tipica nel senso che inizialmente la massa cresce rapidamente, per poi rallentare il suo sviluppo sino a cessare completamente. La lesione regredisce nell'arco di due anni in circa i 2/3 dei casi [13].*

*In uno studio del 2002, De Marchi et al. [31] hanno esaminato, mediante esame eco-color Doppler, 70 pazienti aventi tumefazioni delle parti molli a livello degli arti inferiori, classificati istologicamente come tumefazioni benigne, sarcomi e desmoidi. I risultati di De Marchi et al. [31], ricavati dall'analisi dei 3 diversi pattern di wash-in e wash-out delle lesioni prese in esame, sono stati incoraggianti nel considerare l'esame eco-color Doppler, in associazione con le altre metodiche di imaging, un ulteriore utile esame per differenziare, in rapporto al pattern di vascolarizzazione, le formazioni solide in maligne, benigne e fibromatose. In particolare, per le forme fibromatose il tracciato presentava un rapido picco monofasico nei primi secondi dopo la fine dell'iniezione del mezzo di contrasto (M<sub>d</sub>C), nelle curve di wash-in con lenta e regolare fase di wash-out, senza ulteriori picchi significativi. Tale pattern è da mettere in relazione alla ricca vascolarizzazione di tali lesioni che renderebbe conto del rapido picco, mentre la regolare discesa dei valori potrebbe essere giustificata dalla presenza di circoli vascolari non anarchici.*

#### Tomografia computerizzata

*Per la particolare tendenza della fibromatosi aggressiva ad infiltrare le strutture adiacenti, l'esame TC fu considerato durante gli anni '80 la principale metodica di seconda istanza nell'identificare, caratterizzare e stadiare la fibromatosi [32]. È sulla scia di tale considerazione che Hudson et al. [32], seguiti da altri gruppi nel corso degli anni [33], tentarono di correlare le caratteristiche istopatologiche dei tumori desmoidi extraddominali con la TC. In particolare Hudson et al. [32] hanno notato che al solo esame di base*



## Computed tomography

Because of the tendency of aggressive fibromatosis to invade adjacent structures, in the 1980s, CT was considered the principal second-line modality for identifying, characterising and staging fibromatosis [32]. In this context, Hudson et al. [32], followed by other investigators [33], attempted to correlate the histopathological features of extra-abdominal desmoid tumours with the CT findings. In particular, Hudson et al. [32] found that on unenhanced scans, the lesions are poorly visible, as they are iso- or slightly hypodense relative to muscle, as a result of the variable collagen content. Only after intravenous contrast medium administration do they become more conspicuous due to their intense contrast enhancement (Fig 3) [21, 33]. The lesion margins often appear ill-defined due to local invasion; in some cases, a thin cleavage plane can be identified around the lesion [33].

CT currently plays a role only in deep aggressive fibromatoses with abdominal, intra-abdominal and extra-abdominal location. In particular, in intra-abdominal forms (peritoneal and retroperitoneal), the role of CT is related not only to the identification and possible characterisation of lesions, but also to the detection of complications such as bowel



**Fig. 3** A 25-year-old patient. Contrast-enhanced axial CT of the pelvis shows, at the level of the right obturator region, a 6-cm, strongly enhancing expansile mass. The mass infiltrates the adjacent muscular structures (gluteus maximus, internal obturator muscle and piriformis muscle), which show marked contrast enhancement.

**Fig. 3** Paziente di 25 anni: la scansione TC assiale del bacino, dopo somministrazione endovenosa di mezzo di contrasto, evidenzia, in corrispondenza della regione otturatoria destra, una formazione espansiva delle dimensioni massime di 6 cm che mostra intenso contrast enhancement. Essa infiltra le strutture muscolari adiacenti (muscolo grande gluteo, muscolo otturatorio interno e piriforme) che presentano marcata impregnazione contrastografica.

le lesioni sono poco visibili perché iso- o lievemente ipodense rispetto alle strutture muscolari, in rapporto al variabile contenuto di collagene. Solo dopo somministrazione endovenosa di mezzo di contrasto le stesse si dimostrano ben evidenti per l'intensa impregnazione contrastografica (Fig. 3) [21, 33]. I margini delle lesioni appaiono spesso sfumati in rapporto al comportamento localmente aggressivo; talvolta si può identificare intorno alla lesione un sottile piano di clivaggio adiposo [33].

Attualmente il ruolo dell'esame TC è riservato alle forme profonde di fibromatosi aggressiva, con localizzazione addominale, intraddominale ed extraddominale. In particolare nelle forme intraddominali (peritoneali e retroperitoneali) il ruolo dell'esame TC è correlato non solo alla identificazione, e per quanto possibile, alla caratterizzazione delle lesioni, ma soprattutto alla identificazione delle eventuali complicanze ad esse associate come l'occlusione intestinale se la sede del tumore è intraddominale mesenterica. Non bisogna dimenticare che in questi casi esiste nel 10%–29% la possibilità di associazione con la poliposi adenomatosa familiare (sindrome di Gardner) [34, 35] altrettanto riconoscibile con esame TC specie se eseguito mediante tecnica di clisma-TC [1, 5, 36]. Nelle forme a sede retroperitoneale, l'esame TC ha il ruolo di identificare la temibile complicanza di idronefrosi per incarceramento da parte del tessuto neoformato delle vie escretrici. Infine, l'esame TC può essere di ausilio nella valutazione di eventuale trombosi artero-venosa allorché la lesione stringe stretti rapporti di contiguità con le strutture vascolari adiacenti [32]. Nei casi in cui il coinvolgimento dei grossi vasi non sia chiaramente identificabile all'esame TC è possibile fare un completamento diagnostico mediante esame angiografico, al fine di valutare la vascolarizzazione intralesionale (Fig. 2c), ma soprattutto il comportamento della lesione tumorale rispetto alle strutture vascolari adiacenti [32].

La fibromatosi addominale è un'entità distinta che si manifesta spesso nelle donne durante la gravidanza e nelle donne che fanno uso di contraccettivi orali. Questo pattern di insorgenza indica che gli estro-progestinici sono fattori di crescita per i tumori fibroblastici [1, 5, 37]. Il retto addominale ed il muscolo obliquo interno della parete addominale anteriore sono le strutture maggiormente colpite [1, 5].

Le forme di fibromatosi a localizzazione extraddominale sono solitamente frequenti negli adulti (età media tra i 25 e i 35 anni) e si manifestano come masse solide dei tessuti molli (Fig. 5a). Le sedi preferenzialmente colpite sono gli arti superiori o inferiori, il collo, la spalla e la parete toracica [23, 24, 32, 33, 38–46]. In molti casi si manifesta come lesione unica, però è possibile osservare localizzazioni multiple e sincrone nel 10%–15% dei casi [24, 40, 47]. La prognosi è correlata all'età di insorgenza. Nei pazienti con età inferiore ai 30 anni le lesioni sono tendenzialmente più aggressive ed in questi casi la tendenza alla recidiva locale



occlusion in the case of intra-abdominal mesenteric tumours. It should be recalled that such cases have a 10%–29% likelihood of being associated with familial adenomatous polyposis (Gardner syndrome) [34, 35], which is also detectable with CT enteroclysis [1, 5, 36]. In tumours with retroperitoneal location, CT is used to detect hydronephrosis, a dangerous complication resulting from incarceration of the urinary tract by the newly formed tissue. Finally, CT may be helpful to evaluate possible arteriovenous thrombosis whenever the lesion is in close contiguity with vascular structures [32]. If CT is unable to define the involvement of major vessels, angiography may help to clarify the diagnosis by providing an assessment of intralésional vascularity (Fig. 2c) and relations with the adjacent vascular structures [32].

Abdominal fibromatosis is a separate entity that often manifests in pregnant women and in those who use oral contraceptives. This characteristic indicates that estroprogestinic hormones are growth factors for fibroblastic tumours [1, 5, 37]. The rectus abdominis and internal oblique muscles of the anterior abdominal wall are most commonly involved [1, 5].

Extra-abdominal fibromatosis is common in adults (mean age 25–35 years) and manifests as a solid soft-tissue mass (Fig. 5a). The most frequently affected sites are the upper or lower limbs, the neck, the shoulder and the chest wall [23, 24, 32, 33, 38–46]. Although it tends to manifest as a single lesion, multiple synchronous lesions may be seen in 10%–15% of cases [24, 40, 47]. Prognosis is related to age at onset. In patients <30 years, the lesions tend to be more aggressive, with a high rate of local recurrence (>87%) [40, 41, 44]. Given the contiguity of this form of fibromatosis with bony structures, CT in combination with radiography is helpful for identifying any signs of bone involvement. This may manifest as bone remodelling due to compression/dislocation and concurrent dysmorphism of the affected bone segment (Fig. 2d) or as bone erosion (scalloping) or periosteal bone apposition.

Finally, CT is also used to evaluate deep fibromatoses in children, such as infantile aggressive fibromatosis and infantile myofibromatosis. In particular, the first form more commonly affects the head and neck, often with extension to the tongue, mandible and mastoid process. The solid nodular lesion develops within the muscles and muscular fascia in close proximity to the adjacent periosteum [28, 48], where it can cause erosive changes. The second form (infantile myofibromatosis) is located in the head, neck and trunk [49]. Sites of bone involvement are the femur, the tibia, the ribs, the spine and the pelvis [11, 50], as well as the metaphyseal regions of the long bones. The bone lesions consist of eccentric or geographic lytic areas with sclerotic rim [50]. Often, multiple minute calcifications can be seen within the lesion.

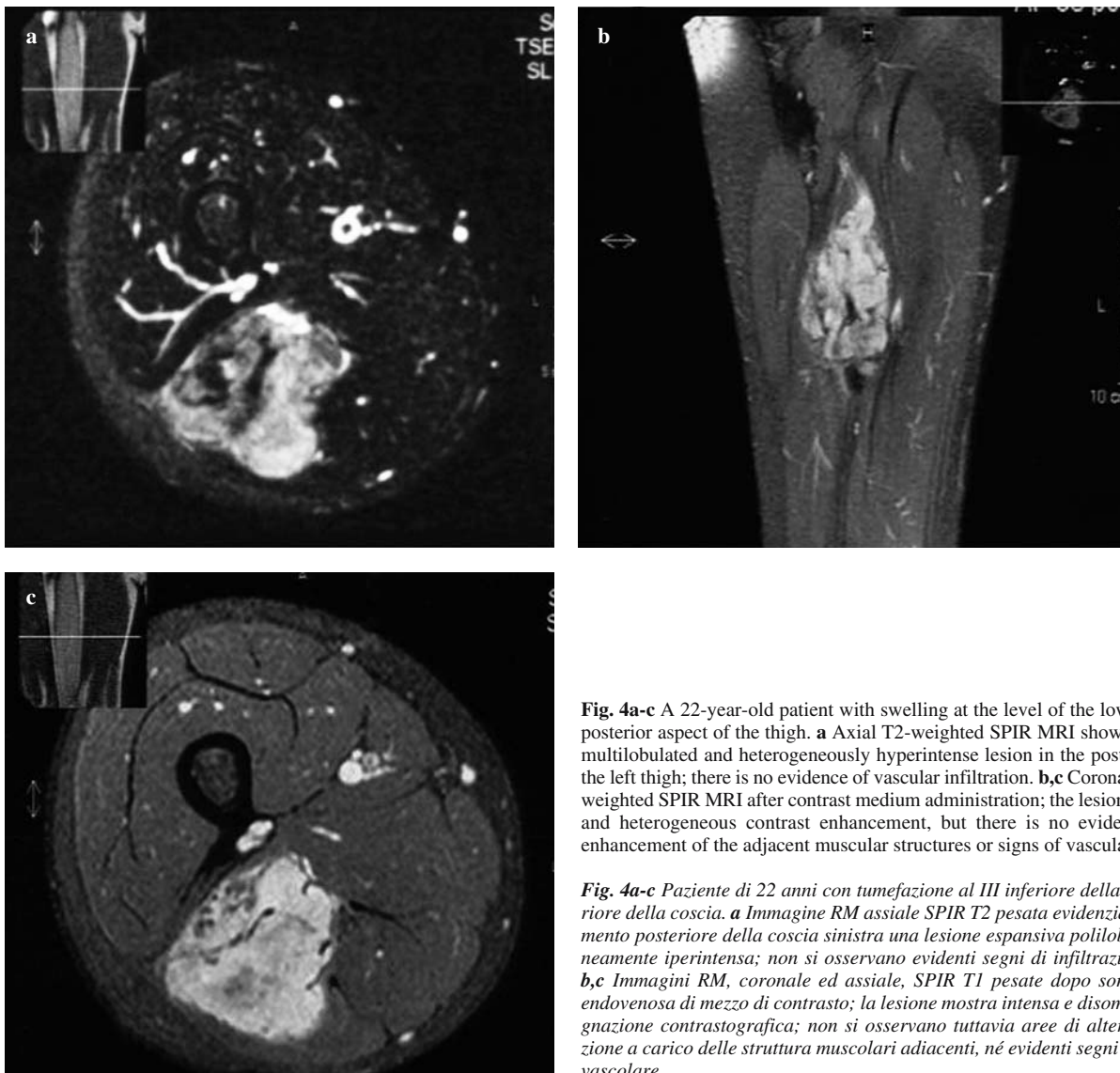
*è più elevata (superiore al 87%) [40, 41, 44]. Per i rapporti di contiguità che questa forma di fibromatosi ha con le strutture ossee, l'esame TC è di ausilio, in associazione con l'esame radiografico, per identificare eventuali segni di coinvolgimento osseo. Esso si può manifestare sottoforma di rimodellamento osseo da compressione/dislocazione e consensuale dimorfismo del segmento osseo interessato (Fig. 2d) o sottoforma di fenomeni erosivi (scalloping) o di neoapposizione ossea periostale.*

*Non bisogna comunque dimenticare l'uso dell'esame TC nella valutazione delle forme di fibromatosi profonda dell'età pediatrica come nella fibromatosi aggressiva infantile e nella miofibromatosi infantile. In particolare la prima forma colpisce più comunemente la testa e il collo, spesso con estensione alla lingua, alla mandibola e al processo mastoideo. La lesione nodulare solida si localizza nel contesto dei muscoli e della fascia muscolare in stretti rapporti di contiguità con il periostio adiacente [28, 48], ove può determinare alterazioni osteostrutturali di tipo erosivo. La seconda forma (miofibromatosi infantile) si localizza invece a livello di testa, collo e tronco [49]. Sedi di coinvolgimento osseo sono femori, tibia, coste, colonna vertebrale e pelvi [11, 50], ma comunemente vengono interessate la regione della metafisi delle ossa lunghe. Le lesioni ossee sono spesso sostenute da aree osteolitiche eccentriche o a carta geografica con orletto sclerotico perilesionale [50]. Spesso nel contesto della lesione si osserva la presenza di multiple minute calcificazioni.*

#### Risonanza magnetica

*Il sospetto di fibromatosi aggressiva è una condizione che i radiologi dovrebbero riconoscere e considerare nella diagnosi differenziale con altre cause di tumefazione dei tessuti molli. Le metodiche d'imaging sinora menzionate (esame radiografico, ecografia e TC) non sono in grado di raggiungere tale obiettivo per la loro intrinseca bassa risoluzione spaziale e contrastografica [22, 51].*

*Alla luce di questa affermazione e considerato che l'intento principale dell'imaging nella fibromatosi aggressiva è quello di partecipare al planning preoperatorio, di riconoscere l'eventualità di recidiva locale e di valutare la progressione della malattia in caso di trattamento non chirurgico, è necessario fare ricorso ad una metodica d'imaging in grado di garantire tale intento. L'esame RM è attualmente considerato il gold standard tra tutte le tecniche d'imaging di II livello ed è largamente utilizzato per la diagnosi di fibromatosi non solo in fase prechirurgica, ma anche nel follow-up. Il motivo per cui l'esame RM sia stato preferito ad altre metodiche di II livello (in particolare all'esame TC) è legato alle caratteristiche intrinseche della RM che le permettono di avere una migliore risoluzione anatomica, senza utilizzo di radiazioni ioniz-*



**Fig. 4a-c** A 22-year-old patient with swelling at the level of the lower third of the posterior aspect of the thigh. **a** Axial T2-weighted SPIR MRI shows an expansile, multilobulated and heterogeneously hyperintense lesion in the posterior aspect of the left thigh; there is no evidence of vascular infiltration. **b,c** Coronal and axial T1-weighted SPIR MRI after contrast medium administration; the lesion shows intense and heterogeneous contrast enhancement, but there is no evidence of altered enhancement of the adjacent muscular structures or signs of vascular invasion.

**Fig. 4a-c** Paziente di 22 anni con tumefazione al III inferiore della regione posteriore della coscia. **a** Immagine RM assiale SPIR T2 pesata evidenzia nel compartimento posteriore della coscia sinistra una lesione espansiva polilobata disomogeneamente iperintensa; non si osservano evidenti segni di infiltrazione vascolare. **b,c** Immagini RM, coronale ed assiale, SPIR T1 pesate dopo somministrazione endovenosa di mezzo di contrasto; la lesione mostra intensa e disomogenea impregnazione contrastografica; non si osservano tuttavia aree di alterata impregnazione a carico delle strutture muscolari adiacenti, né evidenti segni di infiltrazione vascolare.

### Magnetic resonance imaging

Aggressive fibromatosis is a condition that radiologists should be able to recognise and consider in the differential diagnosis with other soft-tissue tumours. The imaging modalities mentioned so far (X-ray, ultrasound and CT) are of no help in this task due to their intrinsic low spatial and contrast resolution [22, 51].

In view of these limitations and considering that the main goal of imaging in aggressive fibromatosis is to assist in preoperative planning, recognise local recurrences and evaluate disease progression in the event of nonsurgical treatment, another imaging modality is needed to fulfil the purpose. MRI is considered the gold standard among all second-line modalities and is widely used for the preoperative diagnosis and follow-up of fibromatosis. The reasons for preferring MRI to the other second-line modal-

zanti. In particolare mediante l'esame RM non solo è possibile accuratamente identificare e caratterizzare la lesione, ma soprattutto valutare i rapporti del tumore con le strutture adiacenti quali muscoli, vasi, nervi, ossa e organi intraddominali (Figg. 4 e 5c-e) [51].

L'aspetto RM della lesione fibromatosa aggressiva è piuttosto variabile in rapporto al contenuto di fibroblasti piuttosto che di collagene. Sundaram et al. [39], riprendendo i risultati istologici di Vadevenne et al. [17], hanno correlato i diversi aspetti istopatologici di tali tumori con i diversi pattern di segnale RM. In particolare, nel primo stadio i tumori desmoidi hanno un basso segnale nelle sequenze T1 pesate e un alto segnale nelle sequenze a TR lungo (Figg. 1c,d e 6). Nello stadio successivo c'è un aumento dell'eterogeneità di segnale nelle sequenze T2 pesate sostenuta dall'aumentata deposizione di collagene all'interno del tumore. Le aree a più bassa intensità hanno



**Fig. 5a-e** A 39-year-old patient with small swelling in the left gluteal region. **a** Nonenhanced axial CT scan of left gluteal region shows a solid mass with irregularly multilobulated margins, which is isodense to muscle and in close proximity to the ipsilateral minimus and medius gluteal muscles. **b** Axial CT scan with patient in prone position for needle biopsy. Cytology confirmed the suspicion of a benign fibromesenchymal mass (fibromatosis). **c** Axial T1-weighted MRI confirms the CT finding of an approximately 5-cm lesion with irregularly multilobulated margins located in the region of the left gluteus minimus and medius in close proximity with, though not infiltrating, the ipsilateral iliac wing. **d,e** Axial and sagittal T1-weighted SPIR MRI after contrast administration show intense heterogeneous contrast enhancement. The lesion is in close proximity with both the left gluteus minimus and medius muscles, which show minimal signs of infiltration; there are no signal alterations indicating bone infiltration of the ipsilateral iliac wing.

**Fig. 5a-e** Paziente di 39 anni con piccola tumefazione in regione glutea sinistra. **a** Scansione assiale TC in regione glutea sinistra eseguita nelle sole condizioni basali mette in evidenza neoformazione solida, omogeneamente isodensa alle strutture muscolari, a margini irregolarmente polilobati, che mostra stretti rapporti di contiguità con il muscolo piccolo e medio gluteo omolaterali. **b** Scansione assiale TC acquisita con paziente in posizione prona per esecuzione di agobiopsia sulla neoformazione solida della regione glutea sinistra. L'esame citologico ha confermato il sospetto di neoformazione fibro-mesenchimale benigna (fibromatosi). **c** Immagine RM assiale T1 pesata conferma il reperto TC di lesione espansiva di circa 5 cm di diametro a margini irregolarmente polilobati localizzata in corrispondenza della loggia del piccolo e medio gluteo di sinistra in adiacenza con l'ala iliaca omolaterale con cui stringe stretti rapporti di contiguità, senza evidenti segni di infiltrazione ossea. **d,e** Immagini RM, assiale e sagittale, SPIR T1 pesate dopo somministrazione endovena di mezzo di contrasto che dimostra pattern intenso, sebbene disomogeneo, di impregnazione contrastografica. La lesione stringe stretti rapporti di contiguità sia con il piccolo e medio gluteo di sinistra, che mostrano minimi segni di infiltrazione; non si osservano alterazioni di segnale da riferire ad infiltrazione ossea a carico dell'ala iliaca omolaterale.



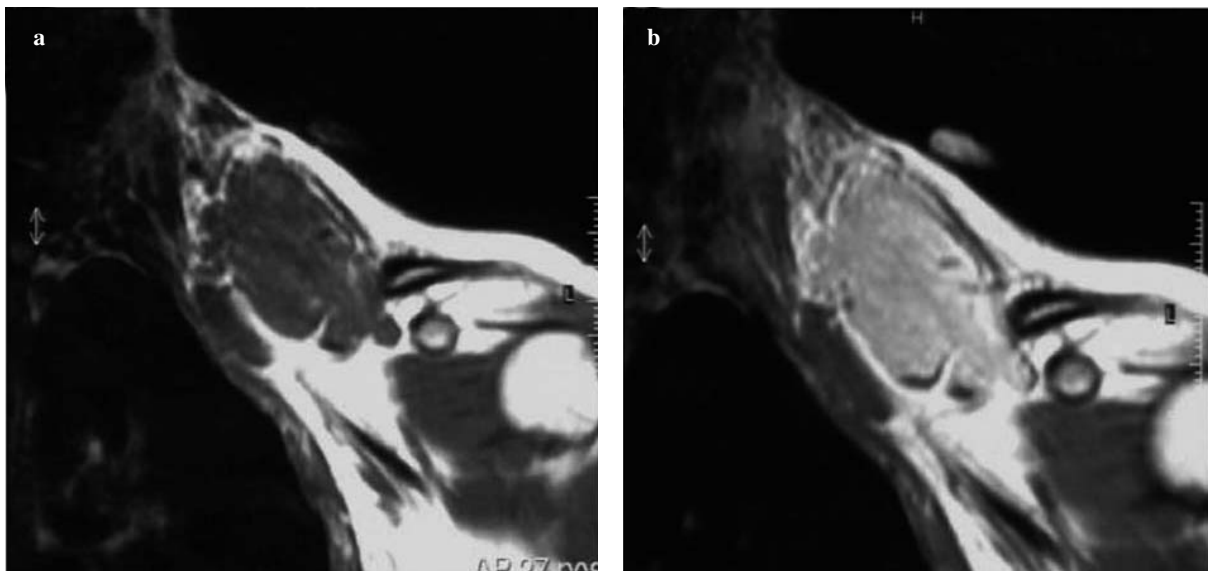
ities (especially CT) are related to its intrinsic features, which ensure a better anatomical resolution without the use of ionising radiation. In particular, MRI enables not only accurate detection and characterisation of the lesion but also evaluation of the relations between the tumour and the neighbouring structures, including muscles, vessels, nerves, bone and intra-abdominal organs (Figs. 4, 5c-e) [51].

The MRI appearance of aggressive fibromatosis varies with the content in fibroblasts rather than in collagen. Sundaram et al. [39], using the histological results reported by Vandevienne et al. [17], correlated the different histopathological features of these tumours with the different MRI signal patterns. In particular, during the first stage, desmoid tumours have low signal intensity on T1-weighted sequences and high signal intensity on long TR images (Figs. 1c,d, 6). In the next stage, there is an increase in signal heterogeneity in T2-weighted sequences due to the greater collagen deposition inside the tumours. Areas with lower signal intensity usually have a band-like appearance [52]. The remaining areas showing high signal intensity on T2 are the same as those that exhibit strong contrast enhancement after administration of paramagnetic contrast material. In the last stage, desmoid tumours have low signal intensity on both T1- and T2-weighted sequences because of the increased fibrous component within the lesion [16, 17].

*solitamente aspetto a banda [52]. Le restanti aree ad elevato segnale nelle sequenze T2 sono le stesse che mostrano intensa impregnazione dopo somministrazione di MdC paramagnetico. Nell'ultimo stadio i tumori desmoidi hanno segnale basso sia nelle sequenze T1 pesate che in quelle T2 pesate a causa dell'aumento della componente fibrosa intralesionale [16, 17].*

*Altra caratteristica dei tumori desmoidi, sebbene non specifica, è l'aspetto disomogeneo della lesione per la presenza nel contesto di aree con segnale simile al grasso in T2 ed aree di segnale del tessuto muscolare nelle sequenze T1 pesate [38]. I tumori maligni hanno solitamente segnale maggiore di quello del grasso nelle sequenze T2 pesate [53]. I margini dei tumori desmoidi sono estremamente variabili da tumore a tumore [38]. Tali tumori possono inoltre presentare incarceramento di strutture vascolo-nervose, mentre i desmoidi localizzati alle estremità possono presentare fenomeni infiltrativi a carico delle strutture ossee adiacenti (Fig. 2b). La maggior parte delle lesioni desmoidi dopo somministrazione endovenosa di mezzo di contrasto paramagnetico, mostrano discreta sino ad intensa impregnazione (Figg. 1e, 4b,c e 5d,e); solo il 10% di essi non mostra alcuna impregnazione contrastografica [6, 18].*

*La fibromatosi aggressiva, quando assume segnale disomogeneamente ipointenso in T1 e T2 [54], può entrare in diagnosi differenziale con diverse patologie dei tessuti molli tra cui i tumori maligni ed in particolare con il fibrosarcoma,*



**Fig. 6a,b** A 28-year-old patient with large swelling in the left laterocervical region. **a** Coronal T1-weighted MRI shows that the lesion has homogeneous low signal intensity. **b** Coronal proton-density-weighted MRI demonstrates the marked and homogeneous high signal intensity of the lesion, a result of its high cellular content.

*Fig. 6a,b* Paziente di 28 anni con voluminosa tumefazione della regione latero-cervicale sinistra. **a** Immagine RM coronale T1 pesata che mette in evidenza il segnale omogeneamente ipointenso della lesione localizzata in sede latero-cervicale sinistra. **b** Immagine RM coronale DP pesata dimostra il segnale omogeneamente e spiccatamente iperintenso, in rapporto all'elevato contenuto cellulare della lesione.



Another typical, though nonspecific, feature of desmoid tumours is a heterogeneous appearance due to the presence of areas with the signal intensity of fat in T2-weighted sequences and areas with the signal intensity of muscle in T1-weighted sequences [38]. Malignant tumours usually display higher signal intensity relative to fat in T2-weighted sequences [53]. The margins of desmoid tumours vary widely in appearance [38]. In addition, these tumours may show incarceration of the vascular and nervous structures, whereas desmoids located in the extremities may show invasion of adjacent bone structures (Fig. 2b). The majority of desmoids show moderate-to-intense enhancement after administration of paramagnetic contrast material (Figs. 1e, 4b,c, 5d,e); only 10% show no contrast enhancement [6, 18].

Aggressive fibromatosis displaying heterogeneous low signal intensity on T1 and T2 [54] may enter the differential diagnosis with several benign and malignant soft-tissue disorders and, in particular, fibrosarcoma, extranodal lymphoma, ossifying myositis and arteriovenous malformations. Ossifying myositis, in particular, is characterised by the evidence of intralesional calcifications on X-ray and/or CT, which are usually absent in deep aggressive fibromatosis. A typical MRI sign of arteriovenous malformations is the presence of flow void. On the other hand, the MRI signal of extranodal lymphoma does not display the features of a muscle mass, as does aggressive fibromatosis. However, the principal differential diagnosis is between aggressive fibromatosis and malignant soft-tissue tumours, in particular, fibrosarcoma. Normally, most sarcomas develop as a space-occupying lesion within a muscle, they grow centripetally and tend to displace rather than invade adjacent structures. Typically surrounded by a pseudocapsule, these tumours expand by compressing the adjacent muscle without invading the muscular fascia but remaining intracompartmental. Large tumours may display necrotic features centrally [55]. By contrast, aggressive fibromatosis has an aggressive growth pattern in the sense that it infiltrates the muscular fascia and develops no central necrosis, even when very large. Aggressive fibromatosis may also enter the differential diagnosis with other benign soft-tissue disorders, such as villonodular synovitis, malignant fibrous histiocytoma and giant cell tumour of the tendons. These disease entities cannot, however, be distinguished on the basis of imaging alone so that, as reported by several authors [51, 55], the differential diagnosis is histological.

In the light of this information, we can state that, despite the attempts to demonstrate a correlation between the histopathological features of these tumours and the different MRI patterns, ultimately, only needle biopsy allows a definitive histological diagnosis of the lesion (Fig. 5b) [51].

*ma anche con il linfoma extranodale, la miosite ossificante e le malformazioni artero-vascolari. La miosite ossificante è caratterizzata all'esame radiografico e/o TC dalla presenza di calcificazioni nel suo contesto, solitamente assenti nella fibromatosi aggressiva profonda, mentre le malformazioni artero-venose sono tipicamente caratterizzate all'esame RM dalla presenza di segnale da vuoto da flusso. Il segnale RM del linfoma extranodale non assume le caratteristiche di una massa muscolare come si ha invece per la fibromatosi aggressiva. Sicuramente la diagnosi differenziale di maggiore rilievo è tra la fibromatosi aggressiva ed i tumori maligni dei tessuti molli, in particolare il fibrosarcoma. Di regola la maggior parte dei sarcomi si sviluppa come una lesione occupante spazio in sede intramuscolare, cresce in senso centripeto e tende a dislocare piuttosto che ad infiltrare le strutture adiacenti. Questi tumori sono tipicamente circondati da una pseudocapsula, crescono con comportamento compressivo rispetto alle strutture muscolari adiacenti senza invadere la fascia muscolare e rimanendo intracompartmentali. Quando diventano di grosse dimensioni possono presentare fenomeni necrotici in sede centrale [55]. Al contrario la fibromatosi aggressiva ha un pattern di crescita aggressivo nel senso che infiltra la fascia muscolare e non mostra alcun centro necrotico anche quando raggiunge notevoli dimensioni. Non bisogna infine dimenticare che la fibromatosi aggressiva può entrare in diagnosi differenziale anche con altre patologie dei tessuti molli di tipo benigno quali la sinovite villonodulare, l'istiocitoma fibroso maligno ed il tumore a cellule giganti dei tendini. Queste entità patologiche non risultano tuttavia differenziabili sulla base delle sole caratteristiche d'imaging, pertanto come riportato da diversi autori [51, 55] la diagnosi differenziale si fonda puramente su base istologica.*

*Alla luce di quanto detto si può affermare che, nonostante il faticoso intento della letteratura di dimostrare la correlazione tra le caratteristiche istopatologiche di tali tumori e i diversi pattern d'imaging mediante esame RM, effettivamente solo l'esame agobiottico permette una fine e sicura diagnosi istologica della lesione tumorale fibromatosa (Fig. 5b) [51].*

#### Angiografia

*Prima dell'avvento delle moderne apparecchiature di TC ed RM, l'angiografia rappresentava una delle migliori metodiche d'imaging per la valutazione delle neoplasie dei tessuti molli in quanto in grado di fornire informazioni utili in merito alla loro vascolarizzazione, estensione anatomica e rapporti con le principali strutture vascolari. Al giorno d'oggi in relazione alla sempre maggiore diffusione di apparecchiature performanti che ci consentono studi angio-TC ed angio-RM, tale metodica ha perso il suo storico ruolo diagnostico acquisendo maggior valore in ambito terapeutico [32].*

## Angiography

Before the advent of modern CT and MRI equipment, angiography provided the best means of evaluating soft-tissue tumours, including their vascularity, anatomical extent and relations with major vessels. Nowadays, with the growing availability of high-performance equipment allowing CT and MR angiography studies, angiography has lost its traditional diagnostic role while becoming more valuable in treatment [32].

## Bone scintigraphy

This technique plays a complementary role in the imaging of aggressive fibromatosis, as it provides information regarding the extent of radiotracer uptake (Fig. 1f) by the lesion (a sign of high metabolic activity) and by the adjacent bone [21], a sign of bone invasion, which can also be detected with MRI.

## Conclusions

Fibromatoses represent a broad spectrum of lesions that involve the superficial and deep musculoskeletal structures. These lesions may be difficult to detect and manage, as they have a strong tendency to infiltrate adjacent structures and recur locally.

Because of these characteristics, imaging has come to play a crucial role in the management of fibromatosis, from diagnosis to follow-up. It should, however, be noted that imaging modalities such as radiography, ultrasound and CT do not provide the same level of anatomical and contrast resolution offered by MRI. In particular, radiography often fails to visualise the lesion or else it depicts it as a circumscribed soft-tissue mass that may or may not be associated with changes in the adjacent bone or intralésional calcification. Ultrasound, on the other hand, provides nonspecific information on the lesion, which is depicted as a mass with well- or ill-defined margins and iso- or hypoechoic appearance. Finally, even CT suffers intrinsic resolution limitations: the mass is nonspecifically depicted as a solid lesion with iso- or hypodense appearance relative to surrounding muscle, and heterogeneous contrast enhancement. CT is of greater assistance in evaluating possible complications resulting from the tendency of fibromatosis to infiltrate surrounding tissues, such as hydronephrosis, intestinal occlusion, vascular involvement and bone invasion.

MRI, thanks to its higher anatomical and contrast resolution without the use of ionising radiation, is the most accurate imaging modality for both the characterisation and staging of fibromatous lesions. Radiologists need to be aware of the variegated spectrum of MRI findings in

## Scintigrafia ossea

*Tale tecnica ricopre un ruolo complementare nell'imaging della fibromatosi aggressiva fornendo informazioni circa l'entità della captazione del radiofarmaco (Fig. 1f) da parte della lesione (segno questo indicativo di elevata attività metabolica) ed eventualmente da parte della struttura ossea adiacente [21]. Tale reperto indicativo di infiltrazione ossea è peraltro già evidenziabile con l'esame RM.*

## Conclusioni

*Le fibromatosi rappresentano un ampio spettro di lesioni che possono coinvolgere le strutture muscolo-scheletriche superficiali e profonde. Queste lesioni possono essere difficili da identificare e da gestire clinicamente per la loro elevata tendenza ad infiltrare le strutture adiacenti e per la loro propensione alla recidiva locale.*

*Per le suddette caratteristiche, l'imaging ha acquisito un ruolo cruciale nella gestione della fibromatosi durante il loro decorso clinico. Bisogna però precisare che le metodiche di imaging quali l'esame radiografico, l'ecografia e la TC non sono dotate della stessa risoluzione anatomica e contrastografica di cui invece è dotata la RM. In particolare con l'esame radiografico spesso la lesione fibromatosa non è identificabile o si evidenzia come tumefazione circoscritta dei tessuti molli associata o meno a alterazioni della struttura ossea adiacente o alla presenza di calcificazioni contestuali. D'altra parte anche l'esame ecografico visualizza in modo del tutto aspecifico tale neoformazione, sottoforma di massa a margini più o meno irregolari e con aspetto iso-/ipoecogeno. Infine anche l'esame TC mostra dei limiti intrinseci di risoluzione; la massa si evidenzia in modo aspecifico come una lesione solida con aspetto iso-/ipodense rispetto alle circostanti strutture muscolari, con pattern disomogeneo di impregnazione contrastografica. L'esame TC è di maggiore ausilio nel valutare l'eventualità di complicanze legate alle tendenze infiltrative della lesione fibromatosa come l'idronefrosi, l'occlusione intestinale, il coinvolgimento vascolare e l'infiltrazione ossea.*

*L'esame RM per le caratteristiche intrinseche della metodica che le permettono di avere una migliore risoluzione anatomica e di contrasto, senza l'utilizzo di radiazioni ionizzanti, è tra tutte le metodiche di imaging quella dotata di maggiore accuratezza sia nella caratterizzazione che nella stadiazione della lesione fibromatosa. È importante per i radiologi conoscere il variegato spettro di caratteristiche RM che la fibromatosi aggressiva può avere per poter risolvere le problematiche legate alla diagnosi differenziale con altre patologie dei tessuti molli e poter porre un reale sospetto radiologico di fibromatosi.*

aggressive fibromatosis to be able to differentiate the disease from other soft-tissue disorders and formulate a realistic provisional diagnosis of fibromatosis.

In conclusion, MRI is considered the primary imaging modality in aggressive fibromatosis, for the purposes of planning surgery, detecting postoperative local recurrence and evaluating disease progression in patients not treated with surgery. Nonetheless, diagnostic integration with biopsy is mandatory for a full histopathological characterisation.

*In conclusione, l'esame RM è considerato oggi l'esame d'imaging cruciale per la definizione di fibromatosi aggressiva sia in fase di pianificazione preoperatoria, sia per verificare l'eventualità di recidiva locale post-trattamento sia per valutare la progressione di malattia in pazienti non sottoposti a trattamento chirurgico. Tuttavia bisogna precisare che per la caratterizzazione istopatologica è indispensabile il completamento diagnostico mediante esame agobiottico.*

**Conflict of interest statement** The authors declare that they have no conflict of interest to the publication of this article.

## References/Bibliografia

- Weiss SW, Goldblum JR (2001) Benign lipomatous tumors In: Enzinger FM, Weiss SW (eds) Soft tissue tumors. Mosby, St Louis, pp 247–346
- Schajowicz F, Sissons HA, Sobin LH (1995) The World Health Organization's histologic classification of bone tumors. A commentary on the second edition. *Cancer* 75:1208–1214
- Lee TH, Wapner KL, Hecht PJ (1993) Plantar fibromatosis. *J Bone Joint Surg Am* 75:1080–1084
- Yacoe ME, Bergman AG, Ladd AL, Hellman BH (1993) Dupuytren's contracture: MR imaging findings and correlation between MR signal intensity and cellularity of lesions. *AJR Am J Roentgenol* 160:813–817
- Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT et al (2007) Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults. *Radiographics* 27:173–187
- Keasbey LE (1953) Juvenile aponeurotic fibroma (calcifying fibroma): a distinctive tumor arising in the palms and soles of young children. *Cancer* 6:338–346
- Carroll RE (1987) Juvenile aponeurotic fibroma. *Hand Clin* 3:219–224
- Reye RDK (1965) Recurrent digital fibrous tumors of childhood. *Arch Pathol* 80:228–231
- Bhawan J, Bacchetta C, Joris I, Majno G (1979) A myofibroblastic tumor: infantile digital fibroma (recurrent digital fibrous tumor of childhood). *Am J Pathol* 94:19–36
- Beckett JH, Jacobs AH (1977) Recurring digital fibrous tumors of childhood: a review. *Pediatrics* 59:401–406
- Chung EB, Enzinger FM (1981) Infantile myofibromatosis. *Cancer* 48:1807–1818
- Wiswell TE (1988) Infantile myofibromatosis and the use of magnetic resonance imaging. *Am J Dis Child* 142:486
- Coventry MB, Harris LE, Bianco AJ, Bulbulian AH (1960) Congenital muscular torticollis (wryneck). *Postgrad Med* 28:383–391
- Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HM et al (1984) Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 66:1369–1374
- Cintora E, del Cura JL, Ruiz JC et al (1993) Case report 807: infantile desmoid-type fibromatosis. *Skeletal Radiol* 22:533–535
- Teo HE, Peh WC, Shek TW (2005) Case 84: desmoid tumor of the abdominal wall. *Radiology* 236:81–84
- Vandevienne JE, De Schepper AM, De Beuckeleer L et al (1997) New concepts in understanding evolution of desmoid tumors: MR imaging of 30 lesions. *Eur Radiol* 7:1013–1019
- Kransdorf MJ (1997) Fibrous tumors. In: Kransdorf MJ, Murphy MD (eds) Imaging of soft tissue tumors. Saunders, Philadelphia, pp 149–175
- Ohta H, Endo K, Konishi J et al (1990) Scintigraphic evaluation of aggressive fibromatosis. *J Nucl Med* 31:1632–1634
- Petchprapa CN, Haller JO, Shraft S (1996) Imaging characteristics of aggressive fibromatosis in children. *Comput Med Imaging Graph* 20:153–158
- Robbin MR, Murphey MD, Temple HT et al (2001) Imaging of musculoskeletal fibromatosis. *RadioGraphics* 21:585–600
- Kingston CA, Owens CM, Jeanes A, Malone M (2002) Imaging of desmoid fibromatosis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 178:191–199
- Abramowitz D, Zornoza J, Ayala AG, Romsdahl MM (1983) Soft-tissue desmoid tumors: radiographic bone changes. *Radiology* 146:11–13
- Disler DG, Alexander AA, Mankin HJ et al (1993) Multicentric fibromatosis with metaphyseal dysplasia. *Radiology* 187:489–492
- Casillas J, Sais GJ, Greve JL et al (1991) Imaging of intra- and extraabdominal desmoid tumors. *Radiographics* 11:959–968
- Kraus R, Han BK, Babcock DS, Oestreich AE (1986) Sonography of neck masses in children. *AJR Am J Roentgenol* 146:609–613
- Crawford SC, Harnsberger HR, Johnson L et al (1988) Fibromatosis colli of infancy: CT and sonographic findings. *AJR Am J Roentgenol* 151:1183–1184
- Enzinger FM, Weiss SW (1988) Fibromatoses. In: Enzinger FM, Weiss SW (eds) Soft tissue tumors. Mosby, St Louis, pp 136–163
- Davids JR, Wenger DR, Mubarak SJ (1993) Congenital muscular torticollis: sequela of intrauterine or perinatal compartment syndrome. *J Pediatr Orthop* 13:141–147
- Whyte AM, Lufkin RB, Bredekamp J, Hoover L (1989) Sternocleidomastoid fibrosis in congenital muscular torticollis: MR appearance. *J Comput Assist Tomogr* 13:163–164

31. De Marchi A, De Petro P, Linari A et al (2002) A preliminary experience in the study of soft tissue superficial masses. Color-Doppler US and wash-in and wash-out curves with contrast media compared to histological result. *Radiol Med* 104:451–458
32. Hudson TM, Vanderriend RA, Springfield DS et al (1984) Aggressive fibromatosis: evaluation by computed tomography and angiography. *Radiology* 150:495–501
33. Francis IR, Dorovini-Zis K, Glazer GM et al (1986) The fibromatoses: CT-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 147:1063–1066
34. Clark SK, Phillips RKS (1996) Desmoids in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 83:1494–1504
35. Jones IT, Jagelman DG, Fazio VW et al (1986) Desmoid tumors in familial polyposis coli. *Ann Surg* 204:94–97
36. Maglinte DD, Sandrasegaran K, Lappas JC, Chiorean M (2007) CT Enteroclysis. *Radiology* 245:661–671
37. Pritchard DJ, Nascimento AG, Petersen IA (1996) Local control of extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg Am* 78:848–854
38. Quinn SF, Erickson SJ, Dee PM et al (1991) MR imaging in fibromatosis: results in 26 patients with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 156:539–542
39. Sundaram M, McGuire MH, Schajowicz F (1987) Soft tissue masses: histologic basis for decreased signal (short T2) on T2-weighted MR images. *AJR Am J Roentgenol* 148:1247–1250
40. Romero JA, Kim EE, Kim CG et al (1995) Different biologic features of desmoid tumors in adults and juvenile patients: MR demonstration. *J Comput Assist Tomogr* 19:782–787
41. Taylor LJ (1987) Musculoaponeurotic fibromatosis: a report of 28 cases and review of the literature. *Clin Orthop* 224:294–302
42. Kransdorf MJ, Jelinek JS, Moser RP Jr et al (1990) Magnetic resonance appearance of fibromatosis: a report of 14 cases and review of the literature. *Skeletal Radiol* 19:495–499
43. Griffiths HJ, Robinson K, Bonfiglio TA (1983) Aggressive fibromatosis. *Skeletal Radiol* 9:179–184
44. Terui S, Terauchi T, Abe H et al (1995) Role of technetium-99m pertechnetate scintigraphy in the management of extra-abdominal fibromatosis. *Skeletal Radiol* 24:331–336
45. Hawnaur JM, Jenkins JP, Isherwood I (1990) Magnetic resonance imaging of musculoaponeurotic fibromatosis. *Skeletal Radiol* 19:509–514
46. Feld R, Burk DL Jr, McCue P et al (1990) MRI of aggressive fibromatosis: frequent appearance of high signal intensity on T2-weighted images. *Magn Reson Imaging* 8:583–588
47. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP (2001) Desmoid tumors. *Eur J Surg Oncol* 27:701–706
48. Khorsand J, Karakousis CP (1985) Desmoid tumors and their management. *Am J Surg* 149:215–218
49. Stout AP (1954) Juvenile fibromatosis. *Cancer* 7:953–978
50. Morettin LB, Mueller E, Schreiber M (1972) General hamartomatosis (congenital generalized fibromatosis). *AJR Am J Roentgenol* 114:722–734
51. Lee JC, Thomas JM, Phillips S et al (2006) Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 186:247–254
52. De Schepper AM, Vandevenne JE (2006) Tumors of Connective tissue. In: De Schepper AM, Vanhoenacker F, Parizel PM, Gielen J (eds) *Imaging of Soft tissue Tumors*. Springer-Verlag Berlin Heidelberg, pp 167–202
53. Hartman TE, Berquist TH, Fetsch JF (1992) MR imaging of extraabdominal desmoids: differentiation from other neoplasms. *AJR Am J Roentgenol* 158:581–585
54. Crim JR, Seeger LL, Yao L et al (1992) Diagnosis of soft-tissue masses with MR imaging: can benign masses be differentiated from malignant ones? *Radiology* 185:581–586
55. Peabody TD, Simon MA (1993) Principles of staging of soft-tissue sarcomas. *Clin Orthop Relat Res* 289:19–31