

柏玉涵, 陈军, 黄亚冰, 等. 孤立型纤维性肿瘤 CT 与病理分析[J]. CT 理论与应用研究, 2010, 19(3): 93-98.

Bai YH, Chen J, Huang YB, et al. Solitary fibrous tumor: Computed tomography and pathological analysis[J]. CT Theory and Applications, 2010, 19(3): 93-98.

孤立型纤维性肿瘤 CT 与病理分析

柏玉涵^a, 陈军^{a✉}, 黄亚冰^b, 苗焕民^a, 查云飞^a

(武汉大学人民医院 a. 放射科; b. 病理科, 武汉 430060)

摘要: 目的: 探讨孤立型纤维性肿瘤的 CT 及病理学特点, 提高对该疾病的诊断水平。方法: 结合文献回顾性分析 3 例经手术病理证实的孤立型纤维性肿瘤的临床、CT 及病理学资料。结果: 孤立型纤维性肿瘤在临床上可无症状或因肿瘤压迫出现不典型症状。在 CT 上 3 例表现为实性肿块, 增强后实性部分轻度强化或明显强化。SFT 因有完整的包膜, 故多为境界清楚的软组织密度肿瘤。结论: CT 对 SFT 确诊价值有限, 诊断必须结合既往病史、临床症状, 确诊有赖于病理学与免疫组织化学诊断。

关键词: 孤立型纤维性肿瘤; 计算机体层摄影术; 病理; 免疫组织化学

文章编号: 1004-4140 (2010) 03-0093-06 **中图分类号:** R 445.3 **文献标识码:** A

孤立型纤维性肿瘤 (Solitary Fibrous Tumor, SFT) 为少见的梭形细胞软组织肿瘤, 最初由 Klemperer 和 Rabin 于 1931 年报道^[1], 主要发生在脏层胸膜, 表现为与胸膜相连、界限清楚的孤立性肿块, 因其形态学变异, 并且发生部位广泛, 在诊断和鉴别诊断时往往不易察觉。近年来很多学者认为 SFT 可能起源于 CD34 阳性的树突状细胞, 其免疫组织化学 Vimentin, bcl-2 亦表达阳性。目前国内外关于 SFT 的文献尚不多见, 以个例报道或者单独探讨其病理方面为主, 其影像表现更鲜见报道。本文在参阅国内外文献的基础上, 分析通过 3 例经手术病理证实的病例, 旨在探讨各自的影像学表现和鉴别诊断, 期望能为临床诊断提供帮助。

1 临床资料与 CT 表现

1.1 临床资料

病例 1: 女性患者 30 岁, 4 个月前因受凉导致咳嗽, 不伴咳痰、咯血, 不伴发热, 在当地医院给予抗感染治疗两周后出现活动后气促, 自觉呼吸时气管内异响, 外院 CT、支气管镜检提示“左主支气管内新生物”, 为求进一步治疗来我院门诊以“左主支气管内新生物”收住入院。起病以来患者精神、食欲、睡眠和大小便无异常, 体力、体重无明显下降。体检: 体温 36.6℃, 心率 72 次/min, 呼吸 18 次/min, 血压 110/80 mmHg。神情, 浅表淋巴结未及肿大, 双肺呼吸音清, 未及明显干湿啰音。心率齐, 未及病理性杂音, 腹平软, 肝脾肋下未触及, 双下肢不肿。既往健康。白细胞 $39 \times 10^9/L$, 中性粒细胞 66.0%, 淋巴细胞 26.2%, 血红蛋白 113 g/L, 血小板 $94 \times 10^9/L$ 。血糖 5.98 mmol/L。

收稿日期: 2010-04-23。

病例 2: 男性患者 40 岁, 于 8 天前在两所外院体检, CT 检查发现纵隔肿瘤, 无发热、胸闷、胸痛、心慌、气促, 无晨起后四肢乏力、眼睑下垂、咳嗽咳痰等明显自觉症状, 为求进一步诊治入住我科, 起病以来, 患者精神食欲睡眠均良好, 大小便正常, 体力、体重无明显改变。体检: 体温 36.6℃, 心率 76 次/min, 呼吸 18 次/min, 血压 105/60 mmHg。神情、精神良好, 皮肤、粘膜未见黄染, 双眼睑无下垂。全身浅表淋巴结未触及肿大, 气管居中, 颈静脉未见充盈, 双肺呼吸音清, 未闻及啰音。心率齐无杂音, 腹软, 无压痛, 反跳痛。肝脾肋下未触及, 双下肢无水肿。既往健康。白细胞 $6.16 \times 10^9/L$, 中性粒细胞 47.7%, 淋巴细胞 40.2%, 血红蛋白 151 g/L, 血小板 $314 \times 10^9/L$ 。血糖 5.98 mmol/L。初步诊断: 前纵隔肿瘤, 由 CT 结果可诊断, 肿瘤的性质来源有待进一步明确。

病例 3: 女性患者 70 岁, 7 个月前自感下腹部牵扯样疼痛, 进行性加重, 站立时缓解, 坐卧时加重, 经当地诊断抗炎治疗, 效果不佳, 患者便秘, 7 个月, 一月前来我院治疗后出现活动后头晕, 大便晕厥三次, 遂来复查, 发现右下腹包块, 门诊以“右下腹包块待查”收入我科。病程中患者精神、饮食、睡眠和大小便正常, 体力和体重无明显变化。肠镜检查无异常。无高血压史, 体温 36.2℃, 心率 84 次/min, 血压 118/70 mmHg, 神清, 自主体, 皮肤巩膜无黄染, 浅表淋巴结无肿大, 听力差。双侧胸壁对称。双肺呼吸音清, 未闻及干湿罗音, 叩诊双肺呈清音, 心率齐, 心音有力, 各瓣膜区未闻及病理性杂音。腹软, 肝脾肋下未触及, 麦氏征(-), 墨菲征(-), 右下腹可触及一固定包块, 大小约 2 cm×2.5 cm, 轻压痛, 无反跳痛, 双下肢无水肿。白细胞 $8.0 \times 10^9/L$, 中性粒细胞 53.5%, 淋巴细胞 40.0%, 血红蛋白 131 g/L, 血小板 $184 \times 10^9/L$, CA72-4 0.959 U/ml, 甲胎蛋白 2.6 ng/mL, CA125 6.9 U/ml, 癌胚抗原 1.10 ng/mL, CA199 (GI) 23.40 U/mL。鳞状细胞相关抗原 (SCC) 0.69 阴性(-) ng/mL。

1.2 CT 表现

病例 1: 左主支气管距气管隆突约 1.0 cm 处见异常密度影, 大小约为 1.7 cm×0.8 cm×0.7 cm。左主支气管受压, 周边肺组织未见明显阻塞性改变。上纵隔内淋巴结可见钙化。印象: 左主支气管距气管隆突约 1.0 cm 处见新生物, 考虑为肿瘤性病变, 建议进一步检查 (图 1~图 3)。

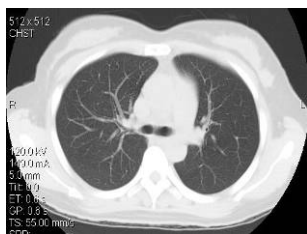


图 1 肺窗 (女性 30 岁)
Fig.1 Lung window (female, 30 years old)

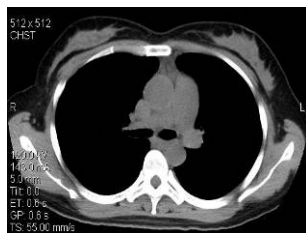


图 2 纵隔窗
Fig.2 Mediastinum window



图 3 冠状位重组
Fig.3 Multiplanar Re-construction

病例 2：胸骨右后方见一约 $3.0\text{ cm} \times 3.0\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$ 大小致密影，外缘清晰，其内缘与心影关系密切（图 4），纵隔窗呈软组织样密度影，与主动脉间界限清晰（图 5）；增强后，病灶轻度强化（图 6）。



图 4 肺窗（男性 40 岁）
Fig.4 Lung window (male, 40 years old)

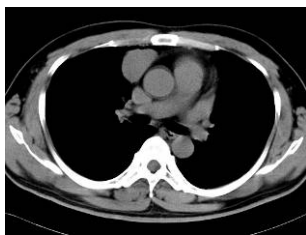


图 5 纵隔窗
Fig.5 Mediastinum window



图 6 CT 增强像
Fig.6 CT enhancement

病例 3：腹部 CT 平扫示肝右叶 S6 段与腹侧壁之间可见类圆形软组织块影，边缘光滑清晰，与腹膜关系紧密，邻近腹膜增厚，大小 $4.7\text{ cm} \times 3.6\text{ cm} \times 7.0\text{ cm}$ ，平均 CT 值 53Hu，肝右叶及右肾受推压明显，腹膜后未见明显肿大淋巴结。增强后病灶明显强化，CT 值 119Hu。印象：右侧腹块影考虑：① 动静脉畸形；② 间皮瘤（图 7～图 9）。



图 7 平扫（女性 70 岁）
Fig.7 Plain scan (female, 70 years old)



图 8 CT 增强像
Fig.8 CT enhancement



图 9 冠扫
Fig.9 Coronal scan

1.3 病理结果

病例 1：肉眼所见，左主支气管旁肿瘤： $2\text{ cm} \times 2\text{ cm}$ 实性组织一个，另有 $2\text{ cm} \times 1\text{ cm}$ 壁样组织一个，切面灰白色，质均匀。送检淋巴结。病理诊断：SFT 伴部分细胞增生活跃。送检主支气管组织及送检肺门、主动脉弓、左主支气管旁淋巴结均呈慢性炎。免疫组织化学：CD99（++），Vimentin（++），CD34（+）局灶，SMA（+）局灶，ALK（-）。S-100（-），Bcl-2（+）。

病例 2：肉眼所见， $3\text{ cm} \times 4\text{ cm}$ 结节样肿物一个，切面灰白色，质均，包膜完整。病理诊断：结合临床及免疫组化考虑为（右上肺肺尖区）SFT。免疫组化：Vimentin（++），CK（-），CD34（++），Desmin（-），S-100（-），SMA（-），Bcl-2（+）。

病例 3: 肉眼所见, 10 cm×6 cm, 灰白色结节一个, 包膜完整。病理诊断: (右腹膜后) SFT。免疫组织化学: CD99 (++) , CD34 (+) , CD31 (-) , SMA (-) , Bcl-2 (+) , EMA (-) , F8 (-) , Vimentin (+)。

2 讨论

2.1 关于 SFT 的临床症状

SFT 是一种很少见的梭形细胞肿瘤, 病因尚不明确, 发生于任何年龄, 儿童及老年患者均有报道。男女差别不大, 但也有报道称该病女性患者略多^[2]。SFT 发病部位相当广泛, 以往认为只发生于胸膜, 目前认为该肿瘤来自未分化的间叶细胞, 并向纤维母细胞、肌纤维母细胞分化, 其他部位如纵隔、腹腔、肝脏、肾脏、眼眶、上呼吸道、脑膜^[3]等均有报道, 但最常见于胸膜, 尤其是脏层胸膜。本组发生在气管及腹膜后的则为较罕见的病例。

多数良性及体积不大的肿瘤可能没有临床症状或临床症状不明显, 而临床症状的出现很可能是肿瘤增大引起的压迫阻塞症状。de Perrot 等^[4]观察了 10 例胸膜 SFT 病人 (共 11 个肿瘤), 发现出现胸痛、咳嗽及呼吸困难症状的病人其肿瘤直径均大于 10 cm。

SFT 肿瘤生长缓慢, 生长速度主要与肿瘤的部位、大小有关, 部分可表现出副肿瘤综合征: 如有一部分患者可能出现杵状指、骨关节病、低血糖症等, 很多学者认为与肿瘤体积过大有关。而低血糖症是巨大 SFT 最常见的症状。国外有学者^[5]报道了 3 例伴有低血糖症的 SFT, 均为巨大肿瘤。Kishi 等^[6]、Kim 等^[7]、Filosso 等^[8]指出, SFT 肿瘤本身分泌胰岛素样生长因子 (IGF)-II, 能引起低血糖症。Kishi 等^[6]观察到患者 IGF-II 集中于肿瘤细胞高尔基体区域。Chang 等^[5]还发现患者免疫组化中 IGF-I 受体强阳性, 但血清中胰岛素及 C-肽并不高, 因此推论虽然循环中 IGF-I 不高, 但仍然对低血糖症有重要影响。本组例 3 患者病历上未体现出血糖值, 但根据一个月前因出现活动后头晕, 大便时晕厥三次, 且肿块较大而来我院检查住院手术分析推测, 这些症状的出现应该是低血糖所致。

2.2 SFT 的病理

大体观, 大部分 SFT 为卵圆形或类圆形肿块, 界限清楚的肿物, 部分病例有纤维性假包膜, 大小 1~27 cm, 平均 7 cm, 切面呈灰白色, 常为多结节状, 白色质硬而富有弹性, 可伴黏液样变性和出血区, 少部分病例完全呈黏液样, 部分伴有肿瘤性坏死和边缘浸润性生长 (约有 10% 病例) 的肿物大多具有局部侵袭性或为恶性肿瘤。

典型 SFT 无固定结构, 其特征为: 细胞稀少区和丰富区交替分布, 两者之间有粗的玻璃样变胶原 (有点类似瘢痕组织) 和分支状血管外周细胞瘤样血管分隔, 无异型性的圆形和梭形肿瘤细胞胞质少, 细胞界限不清, 核空泡状, 染色质散在分布, 常见黏液变、纤维化和间质肥大细胞浸润, 分裂像一般稀少, 很少 >3/10 HPF。某些 SFT 可含有成熟脂肪细胞和/或多核巨细胞性间质细胞, 形态上与所谓的脂肪瘤样血管外周细胞瘤和巨细胞血管纤维瘤有重叠。

恶性 SFT 一般细胞丰富, 细胞至少有局灶性中度至重度异型性, 有肿瘤坏死, 大量分裂像 ≥4/10 HPF 和/或边缘浸润性生长, 少数病例由普通的良性 SFT 突然转变为高级别肉瘤,

可能是去分化的表现^[9]。

2.3 SFT 的 CT 表现

影像学检查尤其是 CT 检查是诊断 SFT 的重要检查技术之一, 其对 SFT 的诊断、鉴别诊断, 良、恶性判断及手术方案的制订等有重要意义。

在 CT 上 SFT 平扫表现为圆形、卵圆形孤立性肿块, 边界较清楚, 密度均匀或不均匀, 肿瘤密度不均匀的原因可能与肿瘤体积较大, 病灶中心供血不足而发生坏死和囊变有关, 无分叶或可见浅小分叶。增强扫描示瘤体实质区轻到重度强化, 囊变坏死区不强化。多层螺旋 CT (MSCT) 的多平面重组 (MPR) 技术可不同平面显示 SFT 周围肺组织及胸膜的改变, 尤其是“胸膜尾征”或“胸膜蒂”, 可提供重要的诊断信息。

SFT 在 CT 表现上应与下列疾病鉴别诊断: ①肺炎性假瘤: 较常见, 大部分有感染史, 肿块一般较大, 形态欠规则, 增强扫描中等程度强化; ②胸膜转移瘤: 原发病史可提供重要信息, 且常多发; ③肺动静脉瘘: 呈不规则形或分叶形, 增强后与肺动脉同步强化, MPR 可见引流静脉和供血动脉; ④血供丰富的错构瘤: 肺周边部常见, 边缘光整, CT 平扫边缘密度较高, 增强扫描呈轻度不均匀强化, 有时可见脂肪密度及爆米花样钙化; ⑤胸膜间皮瘤: 胸膜 SFT 与胸膜间皮瘤在影像上与表现极为相似, 难以鉴别, 只有靠免疫组化确诊。

CT 对 SFT 良恶性的判断上也有较大帮助^[10], 肿瘤大于 10 cm 或有出血和坏死、局部复发、胸腔内播散或远处转移考虑倾向恶性, 恶性 SFT 大约占 10%~23%。而 SFT 大部分为良性, 表现为包膜完整及带蒂生长。在上述方面, 通过 CT 检查及随访复查均可以较为清晰显示, 这对手术方案的制定及 SFT 的预后意义重大。

参考文献

- [1] Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: A report of five cases[J]. Arch Pathol, 1931, 11: 385-412.
- [2] Karabulut N, Goodman LR. Pedunculated solitary fibrous tumor of the interlobar fissure: A wandering chest mass[J]. AJR Am J Roentgenol, 1999, 173(2): 476-7.
- [3] 陈卉娇, 郭立新, 庞宗国. 脑膜不典型孤立性纤维性肿瘤一例[J]. 中华病理学杂志. 2003, 32(1): 86-87.
Chen HJ, Guo LX, Pang ZG. One atypical solitary fibrous tumor in meninges[J]. Chinese Journal of Pathology, 2003, 32(1): 86-87.
- [4] de Perrot M, Kurt AM, Robert JH, et al. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura[J]. Ann Thorac Surg, 1999, 67(5): 1456-1459.
- [5] Chang ED, Lee EH, Won YS, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura causing recurrent hypoglycemia; Immunohistochemical stain of insulin-like growth factor I receptor in three cases[J]. J Korean Med Sci, 2001, 16(2): 220-224.
- [6] Kishi K, Homma S, Tanimura S, et al. Hypoglycemia induced by secretion of high molecular weight insulin-like growth factor-II from a malignant solitary fibrous tumor of the pleura[J]. Intern Med, 2001, 40(4): 341-344.
- [7] Kim JH, Kim JO, Kim SY, et al. Two cases of large solitary fibrous tumors of the pleura associated with fasting hypoglycemia[J]. Eur Radial, 2001, 11(5): 819-824.

- [8] Filosso PL, Oliaro A, Reno O, et al. Severe hypoglycemia associated with a giant solitary fibrous tumor of the pleura[J]. J Cardiovasc Surg (Torino), 2002, 43(4): 559-561.
- [9] Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学[M]. 程虹, 译. 北京: 人民卫生出版社, 2006: 92-94.
- Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. The pathology and genetics of parenchyma and bone tumors[M]. Beijing: People's Medical Publishing House, 2002: 92-94.
- [10] 蔚青, 金晓龙. 胸腔孤立性纤维瘤伴阵发性低血糖症 1 例报道并文献复习[J]. 诊断病理学杂志, 2003, 10(3): 163-165.
- Wei Q, Jin XL. One case of solitary fibrous tumor in thoracic cavity with paroxysmal hypoglycemia. The Journal of Diagnostic Pathology. 2003, 10(3): 163-165.

Solitary Fibrous Tumor: Computed Tomography and Pathological Analysis

BAI Yu-han^a, CHEN Jun^{a✉}, HUANG Ya-bing^b, MIAO Huan-ming^a, ZHA Yun-fei^a

a). Department of Radiology; b). Department of Pathology,
Renmin Hospital of Wuhan University, Wuhan 430060, China

Abstract: Objective: To explore the CT manifestations and pathologic features of solitary fibrous tumor (SFT) so as to improve its diagnostic accuracy. Method: The clinical and CT signs and pathologic data of 3 patients with pathologically proved SFT were analyzed and the relative literatures were reviewed. Results: The patients with SFT were lacked of clinical symptoms or presented atypical symptoms due to the oppression of tumor. On CT images the lesion of three cases was large solid mass and the solid part of the mass was mild to apparent enhancement for two cases of the administration of contrast agent. SFT is the soft minors with well-defined margins and smooth contours. Conclusion: The value of CT diagnosis of SFT was limited. The diagnosis of SFT should be combined with history, clinical appearance. The final diagnosis of SFT was depended on the pathology and immunohistochemistry.

Key words: solitary fibrous tumor; computed tomography; pathology; immunohistochemistry

作者简介: 柏玉涵 (1985—), 女, 武汉大学人民医院在读研究生, 研究方向为中枢神经影像诊断, Tel: 15071011467, E-mail: baiyuhan5@126.com; 陈军[✉] (1968—), 男, 武汉大学人民医院副主任医师, 硕士生导师, 从事中枢神经系统影像学与功能性磁共振, Tel: 18971484748, E-mail: lily_chenjun82@yahoo.com.cn.