

• 中枢神经影像学 •

颅内单发纤维性肿瘤临床病理及影像学表现

郝志, 崔世民, 刘梅力, 解中福

【摘要】 目的:分析颅内单发性纤维性肿瘤的临床、病理及影像学特点,提高对该病的认识。**方法:**3 例经手术、病理证实的颅内单发性纤维性肿瘤,临床主要表现为头痛、恶心、呕吐,下肢无力等症状,结合文献分析颅内单发性纤维性肿瘤临床、病理及影像学表现。**结果:**在 MRI 上,2 例肿瘤实性部分表现为在 T_1 WI 上呈等、低混杂信号, T_2 WI 上呈高、低混杂信号,肿瘤内可见囊变区,1 例 T_1 WI 上呈高信号,MRI 增强病变明显不均匀强化,周围伴有水肿,相邻侧脑室受压,中线结构移位。**结论:**颅内单发性纤维性肿瘤是一种少见疾病,仅靠影像学表现作出诊断较为困难,需结合临床症状和病理综合分析,作出准确的诊断。

【关键词】 颅内单发性纤维性肿瘤; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R739.41; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)09-0990-04

Clinical and Imaging Manifestations of Intracranial Solitary Fibrous Tumors HAO Zhi, CHUI Shi-min, LIU Mei-li, et al. Department of Neuroradiology, Huanhu Hospital, Tianjin 300060, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the clinical and imaging characteristics of intracranial solitary fibrous tumors, so as to improve the understanding of this disease entity. **Methods:** 3 patients had surgery and pathology proved intracranial solitary fibrous tumor. The main clinical manifestations included headache, nausea, vomiting and lower limb weakness. The clinical, pathological and imaging materials were analyzed and the relative literatures were reviewed. **Results:** On MRI, the solid part of the mass showed iso- and hypo-intensity on T_1 WI and heterogeneous hyper- and hypo-intensity on T_2 WI with intra-tumoral cystic area in 2 cases. In another case, the tumor showed hyper-intensity on T_1 WI, marked heterogeneous enhancement after contrast administration, peri-tumoral edema, compression of adjacent ventricle and displacement of mid-line structure. **Conclusion:** Intracranial solitary fibrous tumors is a rare disease entity, it is difficult to make an accurate diagnosis only depend on imaging features, comprehensive analysis including clinical symptoms and pathology should be undertaken.

【Key words】 Intracranial solitary fibrous tumors; Magnetic resonance imaging; Pathology

颅内单发纤维性肿瘤非常少见,国内文献均为个案报道。笔者搜集了我院 3 例经手术、病理证实的颅内单发纤维性肿瘤的病例资料,结合文献对其临床、病理及影像学表现进行总结分析,旨在提高对该病的认识。

材料与方 法

3 例均行 MRI- T_1 WI、 T_2 WI 及增强扫描,扫描方法及参数:采用 Siemens 1.5T 超导型磁共振成像仪,所有序列层厚 6 mm,层距 2 mm。常规 MRI 平扫 SE 序列矢状位 T_1 WI: TR 332 ms, TE 2 ms; T_2 WI: TR 4300 ms, TE 106 ms, 矩阵 256×256 , 视野 $23 \text{ cm} \times 23 \text{ cm}$; 冠状面 T_1 WI: TR 325 ms, TE 11 ms。增强 MRI:静脉团注钆喷酸葡胺注射液(Gd-DTPA),剂量 0.1 mmol/kg 。行横断面、矢状面和冠状面 T_1 WI 扫描。MRS 检查采用化学位移成像序列, TR 1500 ms,

TE 135 ms,采集次数 4 次,所需时间为 7 min 12 s。

结 果

病例 1,女,5 岁。间断性头痛伴恶心、呕吐 1 个月。MRI 表现左顶部不规则异常信号影, T_1 WI 低信号,信号强度欠均匀,边界清晰, T_2 WI 呈高、低混杂信号。MRI 增强肿瘤明显不均匀强化,占位征象明显,周围水肿明显,中线结构移位(图 1a~c)。手术所见:左额肿物,与硬膜粘连紧密,肿瘤呈灰红色,质硬,肿瘤包膜光滑,边界清晰,分叶状,血运中等。

病例 2,女,36 岁。发作性头痛,耳鸣伴左下肢无力 2 月余,加重半个月。MRI 表现左颞异常信号影,病变形态不规则, T_1 WI 呈混杂信号, T_2 WI 呈高、低混杂信号,信号强度欠均匀,其内可见条状血管流空信号影,边界清晰。MRI 增强检查见病变明显不均匀强化,其内可见多发囊变信号,病灶大小 $50 \text{ mm} \times 48 \text{ mm} \times 43 \text{ mm}$ 。周围明显水肿,左侧基底节区可见条状增强信号影,占位征象明显,相邻左侧侧脑室受压,中线结构向右移位(图 2a~c)。手术所见:左侧颞叶

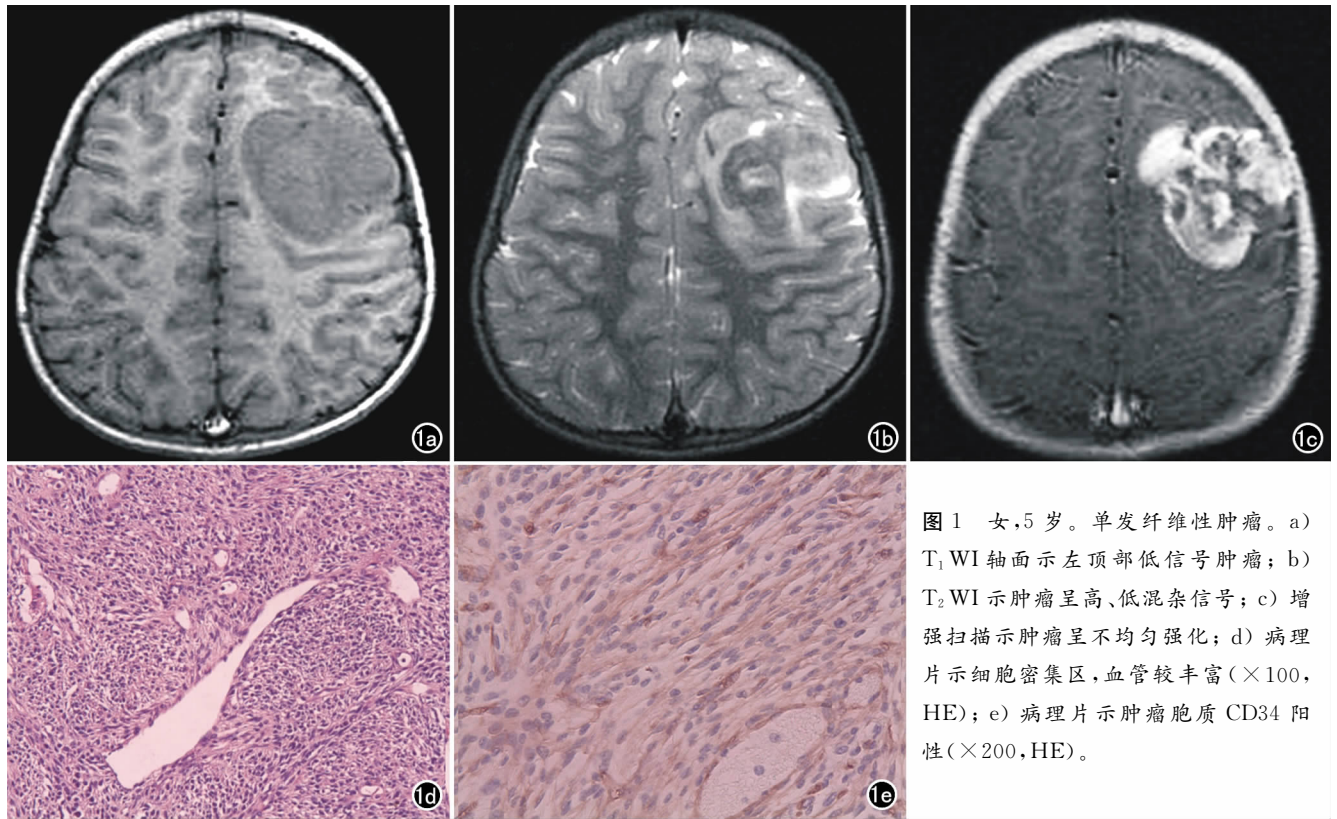


图 1 女, 5 岁。单发纤维性肿瘤。a) T_1 WI 轴面示左顶部低信号肿瘤; b) T_2 WI 示肿瘤呈高、低混杂信号; c) 增强扫描示肿瘤呈不均匀强化; d) 病理片示细胞密集区, 血管较丰富 ($\times 100$, HE); e) 病理片示肿瘤胞质 CD34 阳性 ($\times 200$, HE)。

皮层下肿物, 质软, 灰黄色, 供血丰富, 肿物与颞骨和小脑幕交汇处相贴, 易分离。颞骨处有硬膜缺损, 肿物自颞骨处生出。

病例 3, 男, 62 岁。头痛, 左下肢无力 1 个月。MRI 表现右颞枕顶交界区及右侧侧脑室三角区异常信号影, 病变形态不规则, T_1 WI 呈等、低混杂信号, T_2 WI 呈稍高、高混杂信号, 病变内可见极低 T_2 WI 信号, 边界清晰, 病灶大小 $53 \text{ mm} \times 62 \text{ mm} \times 62 \text{ mm}$, 病变周围可见环以线样长 T_2 信号。周围明显水肿, 占位征象明显, 相邻脑室受压变形, 右侧侧脑室枕角扩大。病变周围脑实质受推挤, 相邻脑桥、大脑脚及中脑受压移位。中线结构向左侧移位。MRI 增强检查肿瘤不均匀强化, 边界清晰 (图 3a~c)。手术所见: 右颞枕肿物, 质韧, 边界清晰, 供血丰富, 肿物根部位于小脑幕。

组织病理结果: 颅内单发纤维性肿瘤。镜下所见, 肿瘤由纤维母细胞构成, 肿瘤细胞成梭形, 卷云状排列, 疏密不均, 胶原纤维束状排列, 透明变性, 核分裂可见, 细胞密集区, 血管较丰富。免疫组织化学分析此肿瘤的发生与弹性蛋白和 CD34 的表达有关, 肿瘤细胞弥漫表达 CD34 (+)、肿瘤胞质波形蛋白 Vimentin (+)、EMA (-)、GFAP (-)、S-100 (-)、Ki-67 蛋白阳性表达指数分别为 20%、4.2%、15% (图 1d、e,

图 2d、图 3d)。

讨 论

单发纤维性肿瘤 (solitary fibrous tumor, SFT), 最初被认为是发生于胸腔并且与胸膜相关的界限清楚的单发性肿块。SFT 最早由 Klemperer 等^[1]于 1931 年报道, 主要发生在脏层胸膜, 其他如腹膜、腹膜后腔、纵隔、鼻咽、眼眶、乳房、肝脏和肺中也有发生。单发纤维性肿瘤, 虽被认为是原发于胸膜的肿瘤, 但在身体各部位发生 SFT 的均有报道, 而发生在颅内单发纤维性肿瘤非常少见。颅内 SFT 是一种间叶来源的梭形细胞肿瘤。1996 年, Carneiro 等^[2]首先描述了 7 例单发纤维性肿瘤, 并提出在形态学及免疫组织化学方面与纤维型脑膜瘤的鉴别要点。在此之前, 颅内 SFT 被诊断为其它脑膜来源的肿瘤, 如纤维型脑膜瘤和血管外皮瘤。至今为止共报道了约 60 例发生于中枢神经系统的 SFT, 发生于颅内的 SFT 有 37 例。国内仅见个案报告^[2-6]。

依肿瘤的病程和肿瘤发生的部位不同表现各异, 发生于大脑半球的肿瘤常发生头痛、恶性、呕吐等颅内压增高的症状, 在内耳道附近的肿瘤临床症状早期常为听力下降, 随肿瘤的增大, 可出现脑干受压症状或梗阻性脑积水症状, 还可以出现其它颅神经的症状以及

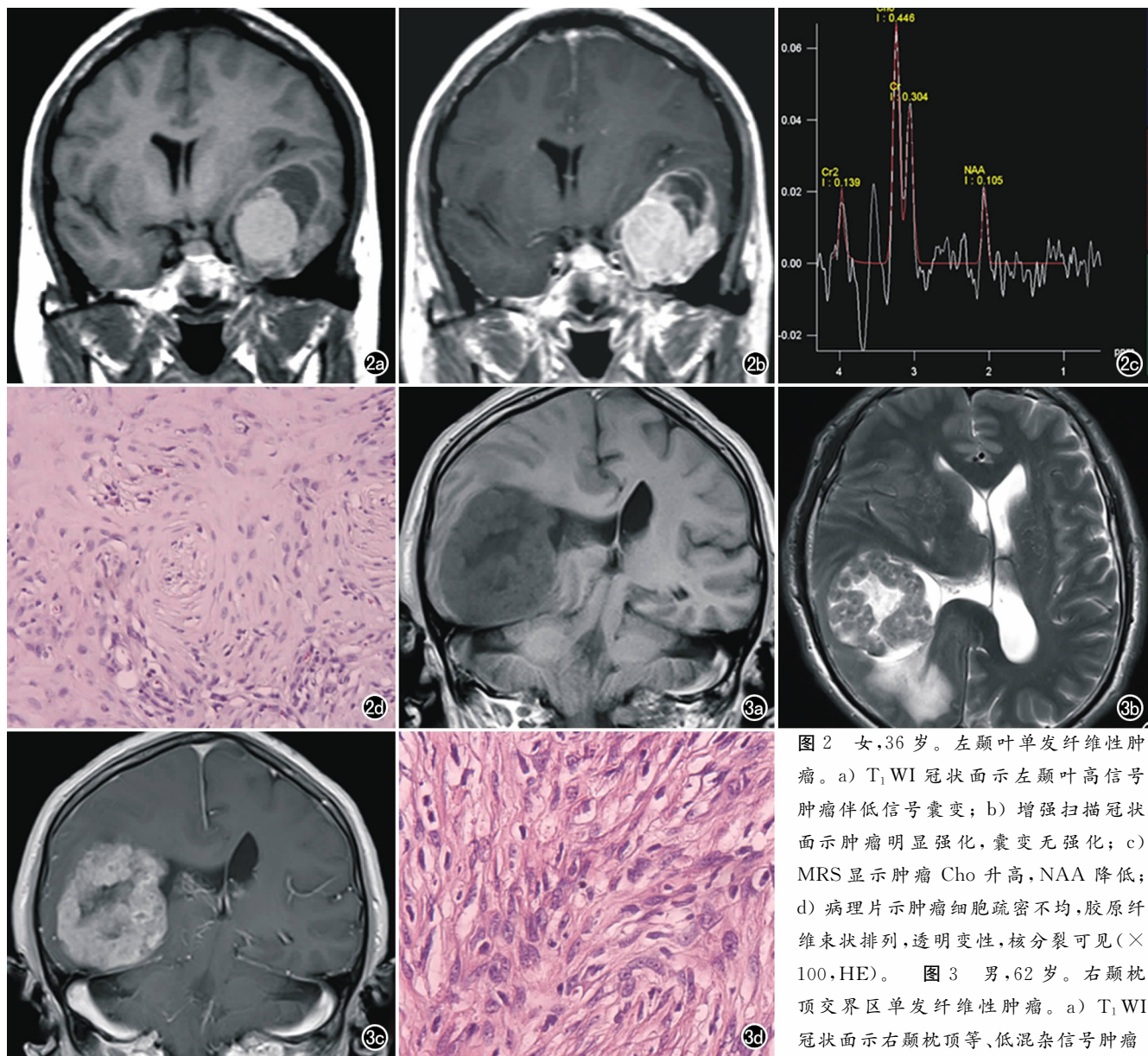


图2 女,36岁。左颞叶单发纤维性肿瘤。a) T_1 WI 冠状面示左颞叶高信号肿瘤伴低信号囊变; b) 增强扫描冠状面示肿瘤明显强化,囊变无强化; c) MRS 显示肿瘤 Cho 升高, NAA 降低; d) 病理片示肿瘤细胞疏密不均,胶原纤维束状排列,透明变性,核分裂可见($\times 100$, HE)。图3 男,62岁。右颞枕顶交界区单发纤维性肿瘤。a) T_1 WI 冠状面示右颞枕顶等、低混杂信号肿瘤

伴低信号囊变; b) T_2 WI 示肿瘤呈稍高、高混杂信号,病变内可见极低 T_2 WI 信号,病变周围可见环以线样长 T_2 信号; c) 增强扫描冠状面示肿瘤明显强化,增强信号强度不均匀,囊变无强化; d) 病理片示细胞成梭形,卷云状排列($\times 100$, HE)。

下肢无力等症状。手术所见肿瘤呈分叶状,灰白色、灰红色或灰黄色,质韧,供血丰富,与硬膜粘连紧密,基底多位于硬膜,包膜可完整、不完整。显微镜下所见,肿瘤由纤维母细胞构成,肿瘤细胞成梭形,卷云状排列,疏密不均,胶原纤维束状排列,细胞密集区,血管较丰富。免疫组织化学分析此肿瘤的发生以肿瘤细胞弥漫表达 CD34 和波形蛋白(vimentin)为代表,肿瘤细胞弥漫表达 CD34(+),肿瘤胞质波形蛋白 Vimentin (+),但是 EMA (-)、GFAP (-)、S-100 (-)、Ki-67 蛋白阳性表达指数不同^[7,8]。

影像学表现:本文 3 例肿瘤均发于邻近硬脑膜的

区域,在 MRI 上,其中 2 例肿瘤在 T_1 WI 呈等、低混杂信号,另 1 例为高信号,这可能与肿瘤的组织结构不同相关, T_1 WI 表现高信号是肿瘤细胞减少被排列紊乱的梭形细胞及致密的胶原纤维束代替所致。肿瘤明显不均质强化说明血脑屏障破坏严重。MRS: 颅内 SFT 具备其他肿瘤的特点表现即 NAA 降低、Cho 升高,但颅内 SFT 组织学形态多样,生物行为难以预测,其临床影像表现也呈多样化而缺乏特异性,故术前确诊困难,结合本组病例及相关文献复习,认为以下的表现有助于颅内 SFT 的诊断:①肿瘤部位常较浅。②肿瘤 T_1 WI 呈等、低混杂信号或为高信号,常伴囊变。③瘤

体实质部分有明显强化。④瘤周水肿明显。此病确诊仍需病理组织学检查。

鉴别诊断:颅内单发纤维性肿瘤诊断上需与纤维型脑膜瘤、血管外皮瘤、神经鞘瘤等相鉴别。纤维型脑膜瘤在 MRI 上, T_1WI 多呈低至等信号, T_2WI 可为高至低信号, 偶尔可见囊变, 肿瘤强化明显, 可见肿瘤与硬脑膜联系紧密, 可有硬膜尾征。血管外皮细胞瘤在 MRI 上, T_1WI 多为低到等信号, 瘤内可见血管流空影, T_2WI 呈高信号。由于瘤内囊变坏死及钙化常不均匀, 在 T_1WI 及 T_2WI 为混杂信号, 肿瘤边界清楚, 周围水肿轻, 增强后明显强化。神经鞘瘤主要是位于桥小脑区的听神经鞘瘤, 以内听道为中心生长, 可见患侧内听道的扩大, 在 MRI 上, T_1WI 呈低、稍低或低等混杂信号, T_2WI 高信号或以高信号为主混杂信号。增强后肿瘤实质部分均匀性或不均匀性强化, 囊性部分环形或分格状强化, 肿瘤包膜强化与周围组织分界清楚, 瘤侧Ⅶ、Ⅷ神经束增粗, 与肿块相连^[3,9,10]。

预后:颅内单发纤维性肿瘤在临床上多数表现为良性, 肿瘤全切除是最好的治疗方法, 绝大部分颅内单发纤维性肿瘤可治愈。到目前为止, 全切后的颅内单发纤维性肿瘤未见复发报道。若类似脑膜瘤样的生长行为, 浸润中枢或周围神经系统组织, 次全切除可能复发, 因此, 对于未能全切除的颅内单发纤维性肿瘤, 长期的随访是有必要的。

颅内单发纤维性肿瘤是一种少见疾病, 仅靠影像学表现作出诊断较为困难, 需结合临床症状和病理综合分析, 作出准确的诊断。

参考文献:

- [1] Klemperer P, Rabin CB. Primary Neoplasms of the Pleura: A Report of Five Cases[J]. Arch Pathol, 1931, 11(3): 385-412.
- [2] Carneiro SS, Scheithauer BW, Nascimento AG, et al. Solitary Fibrous Tumor of the Meninges: a Lesion Distinct from Fibrous Meningioma. A Clinicopathologic and Immuno-histo-chemical Study[J]. Am J Clin Pathol, 1996, 106(5): 217-224.
- [3] 赵帆, 陈衍城, 陈宏, 等. 小脑孤立性纤维瘤一例并文献复习[J]. 上海医学, 2006, 29(5): 323-324.
- [4] 杨飞. 颅内孤立性纤维瘤 1 例[J]. 菏泽医学专科学校学报, 2007, 19(2): 5.
- [5] Ritz R, Roser F, Bornemann A, et al. Recurrence and increased Proliferation Rate of a Solitary Fibrous Tumor in The Central Nervous System—Case Report and Review of the Literature[J]. Clin Neuropathol, 2005, 24(4): 252-256.
- [6] Pakasa NM, Pasquier B, Chambonniere ML, et al. Atypical Presentations of Solitary Fibrous Tumors of the Central Nervous System: an Analysis of Unusual Clinicopathological and Outcome Patterns in Three New Cases with a Review of the Literature[J]. Virchows Arch, 2005, 447(2): 81-86.
- [7] Weon YC, Kim EY, Kim HJ, et al. Intracranial Solitary Fibrous Tumors: Imaging Findings in 6 Consecutive Patients[J]. AJNR, 2007, 28(1): 1466-1469.
- [8] Ian Ganly, Snehal GP, Hilda ES, et al. Solitary Fibrous Tumors of the Head and Neck: a Clinicopathologic and Radiologic Review[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2006, 132(3): 517-525.
- [9] Burger PC, Scheithauer BW, Stephen Voge F. Surgical Pathology of the Nervous System and its Coverings[M]. New York: Elsevier Science, 2002. 71-73.
- [10] Johnson MD, Powell SZ, Boyer PJ, et al. Dural Lesions Mimicking Meningiomas[J]. Hum Pathol, 2002, 33(2): 1211-1226.

(收稿日期: 2009-02-02)

• 外刊摘要 •

前列腺药代动力学 MRI: 鉴别低级别和高级别前列腺癌的参数

Franiel T, Lüdemann L, Taupitz M, et al

目的:探讨 MRI 检查动力学参数“灌注, 血容量, 平均通过时间(MTT), 间隙容量, 渗透率, 提取系数, 延时和分散”是否能用于区分低度分化(格里森评分 ≤ 6)和高度分化(格里森评分 ≥ 7)前列腺癌。**方法:**42 例经病理证实(PSA 2.7 ~ 31.4 ng/ml), 且将要行前列腺切除术的前列腺癌患者, 行 1.5T 磁共振检查, 采用动态对比增强反转预备双对比梯度回波序列(时间分辨率 1.65 s)和联合直肠内的相控阵线圈。参数图像计算使用 3 室模型序列和相应的后处理算法。32 例患者 41 个区域的前列腺癌(15 例低级别, 26 例高级别)能够与前列腺癌标本相对应并被列入分析。**结果:**低度恶性前列腺癌与高级别前

列腺癌比较有较高的平均血流量(1.76 % 比 1.64 %, P 值 = 0.039), 长 MTT(6.39 s 比 3.25 s, $P < 0.001$) 和低平均渗透率(2.57/min 比 3.86/min, $P = 0.011$), 而灌注(P 值 = 0.069), 间质质量(P 值 = 0.849), 提取系数(P 值 = 0.615), 延迟(P 值 = 0.489)和分散(P 值 = 0.306)无显著差异。**结论:**血液量, MTT 法, 和渗透率能够区分低度和高度恶性前列腺癌, 可被用来有效监测患者的癌症进展。

华中科技大学同济医学院附属同济医院 郑楠楠 译 胡道予 校
摘自 Fortschr Röntgenstr 2009, 181(6): 536-542.