

• 头颈部影像学 •

眼眶孤立性纤维瘤的 MRI 表现

赵慧彬

【摘要】 目的:探讨 MRI 诊断眼眶孤立性纤维瘤的价值。**方法:**回顾性分析 5 例经病理证实的孤立性纤维瘤,5 例均作眼眶 MRI 扫描,对其 MRI 表现进行研究分析。**结果:**5 例眼眶孤立性纤维瘤为单发、边界清楚肿块,大小 1.6~3.8 cm。发生于泪腺 1 例,肌锥内间隙 2 例,肌锥外间隙 2 例。平扫 T₁WI 肿瘤呈等、稍低信号,T₂WI 信号不均匀,2 例呈等、稍低信号,2 例呈等、稍高信号,1 例呈高信号。增强扫描 4 例呈明显较均匀强化,1 例呈轻度至中度强化。**结论:**眼眶孤立性纤维瘤 MRI 表现具有一定特征性,明确诊断需结合免疫组织化学分析。

【关键词】 纤维瘤;眼眶;磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.72 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2010)06-0620-04

Solitary fibrous tumor of the orbit; MRI findings ZHAO Hui-bin, DING Hua-xin. Department of Radiology, Ningbo Medical Center Lihuili Hospital, Ningbo 315041, P. R. China

【Abstract】 Objective: To study the MRI features of solitary fibrous tumor of the orbit and the diagnostic value of MRI. **Methods:** Conventional MRI was performed in 5 patients with solitary fibrous tumor of the orbit proven surgically and immunohistochemically. **Results:** All of the tumors were found as a solitary, well-defined mass, ranging in size from 16 to 38mm (mean, 26 mm) on MRI. Two tumors were located in the extraconal spaces of the orbit, 2 in the intraconal spaces of the orbit, and 1 in the lacrimal gland. On unenhanced MRI, 5 lesions presented hypo- or isointensity on T₁WI, but on T₂WI 2 lesions showed hypo- or isointensity, 3 appeared hyper- or isointense and 1 appeared hyperintense. On contrast enhanced MRI, 4 cases showed intensive enhancement, 1 case showed mild and moderate enhancement. **Conclusion:** MRI can reveal the characteristic findings of solitary fibrous tumor of the orbit. The accurate diagnosis needs to combine immunohistochemical analysis.

【Key words】 Fibroma; Orbit; Magnetic resonance imaging

孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种罕见的梭形细胞肿瘤,其起源于间叶细胞、成纤维细胞样细胞^[1]。最常发生于胸膜、腹膜的壁层或脏层面,可发生于胸膜以外的各个部位,包括肺、纵膈、硬脑膜、上呼吸道、甲状腺、唾液腺、肝脏、后腹膜、骨盆、肾上腺、前列腺、子宫颈、脊髓、骨膜和软组织^[2]。发生于眼眶的 SFT 少见,笔者通过对其 MRI 表现研究分析有旨在提高诊断的可靠性与准确性。

材料与方法

1. 临床资料

搜集 1998 年~2009 年间经手术及病理证实的眼眶 SFT 5 例,男 2 例,女 3 例,年龄 18~56 岁,平均 36.5 岁。临床症状有渐进性单侧无痛性突眼、溢泪、眼睑肿胀、视觉障碍、眼睑或眼眶明显可触及的肿块等。3 例眼眶 SFT 患者以单侧无痛性突眼,2 例以眼周肿块住院。5 例患者在术前均作了眼眶 MRI 检查。5 例患者均行肿块切除术,术后均送病理检查,其中 3 例作免疫组织化学检查。

2. 检查方法

2 例应用 Siemens Magnetom Harmony 1.0T 超导型 MR 仪,头颅正交线圈。3 例应用 GE HD Twin-Speed 1.5T 超导型 MR 仪,8 通道头部阵列线圈。所有患者均行横断面 T₁WI、T₂WI 和冠状面 T₁WI、T₂WI。1.0T MR 仪扫描参数:SE T₁WI (TR 500 ms, TE 14 ms),TSE T₂WI (TR 4500 ms, TE 120 ms)。横断面层厚 6.0 mm,层间距 0.5 mm,冠状面层厚 4.0 mm,层间距 0.5 mm,激励次数 2~4 次。1.5 MR 仪扫描参数为常规 T₁FLAIR 序列 (TR 1879 ms, TE 28.67 ms),T₂FLAIR (TR 4716 ms, TE 108 ms),矩阵 320×192。MR 增强扫描对比剂采用钆喷替酸葡甲胺(Gd-DTPA),剂量为 0.1 mmol/kg,增强后行横断面、冠状面 T₁WI,3 例同时采用频率选择饱和脂肪抑制技术。

结 果

1. MRI 影像表现

本组 5 例眼眶 SFT (图 1~3)均为单发,发生于泪腺 1 例,肌锥内间隙 2 例,肌锥外间隙 2 例。肿块最大直径 1.6~3.8 cm,平均 2.6 cm。3 例肿块呈类圆形、

卵圆形, 1 例呈分叶状, 1 例呈新月形, 边界清楚。平扫 T_1 WI 像上肿瘤呈等、稍低信号, T_2 WI 像上信号不均匀, 2 例呈等、稍低信号, 2 例呈等、稍高信号, 1 例呈高信号。增强后扫描 4 例呈明显较均匀强化, 1 例呈轻度至中度强化。1 例肿瘤内可见细长管状等 T_1 、短 T_2 信号, 边界清, 增强后未见明显强化。

2. 手术病理所见

手术病理标本大体表现为眼眶内均质实性肿块, 无包膜, 剖面呈灰红色或灰黄色, 无明显出血、坏死、囊变和钙化。3 例肿块呈类圆形、卵圆形, 1 例呈分叶状, 1 例呈新月形, 边界清楚。

光学显微镜下肿瘤由无异型性的圆形和梭形细胞构成, 细胞稀少区和细胞丰富区交替分布, 细胞胞质少, 界清, 核空泡状。肿瘤间质由大量胶原纤维构成。肿瘤内血管丰富呈分支状, 间质和血管周围玻璃样变(图 4)。免疫组织化学显示梭形细胞胞质 CD34 抗原呈阳性反应, 对 CD99 呈强阳性反应, 而对 bcl-2、CD117、MBP、Des 和 S-100 呈阴性反应。

讨 论

1. 临床及组织病理特点

眼眶 SFT 由 Dorfman 等和 Westra 等^[1]在 1994 年分别首次报道。本病较多见于中年患者, 也可见于儿童^[3], 年龄范围 9~76 岁, 平均 42.5 岁。本组病例与文献相符。眼眶 SFT 可发生在眼眶的肌锥内、肌锥外部位及泪腺、泪囊和眼睑^[4]。眼眶 SFT 为缓慢生长的肿物, 临床主要表现为渐进性单侧无痛性突眼、溢泪、眼睑肿胀、视觉障碍、视乳头水肿、眼睑或眼眶明显可触及的肿块等。本组病例以单侧无痛性突眼、眼周肿块为主要临床表现。

眼眶 SFT 的显微镜下表现肿瘤边界清楚, 没有包膜, 内随机分布的梭形细胞, 常呈无规律排列。肿瘤间质由大量胶原纤维构成。肿瘤内血管丰富, 血管大小、形态不一, 部分肿瘤的不规则分支血管呈血管外皮细胞瘤样分布, 栅栏状的区域结构呈纤维组织细胞瘤样席纹状排列, 呈滑膜肉瘤样和神经系统样排列^[5]。组织学上的易变性常导致误诊。

免疫组织化学分析有助于眼眶梭形细胞肿瘤的诊断。CD34 抗原(human hematopoietic progenitor cell antigen)是由人类定向造血干细胞和血管内皮组织表达的, 现在认为是诊断 SFT 的最重要的标记物, 在 79%~100% 的 SFT 中可见到^[6]。CD34 也可在其他的眼眶肿瘤中有不同程度的表达, 包括血管外皮细胞瘤、纤维组织细胞瘤、神经鞘瘤、神经纤维瘤、纤维肉瘤、巨细胞血管纤维瘤、巨细胞成纤维细胞瘤。SFT 对间质组织标记物(如波形纤维蛋白)和 bcl-2 有免疫

反应。但对于角蛋白, 上皮组织标记物(细胞角蛋白), 血管组织标记物(Ⅷ因子相关抗原), 经组织标记物(S-100 蛋白), 肌间线蛋白和平滑肌肌动蛋白的反应均阴性^[7]。本组 3 例免疫组化中对 CD34 抗原均呈阳性反应; 对 CD99 抗原 2 例呈强阳性反应, 1 例呈阳性反应, 因此 CD34 和 CD99 对于眼眶梭形细胞肿瘤的诊断具有重要意义。

由于免疫组织化学的广泛应用, 眼眶 SFT 的患者迅速增加。在这之前, 眼眶 SFT 的诊断仅仅依靠组织病理, 常常与其他的眼眶良性肿瘤, 如纤维组织细胞瘤、血管外皮细胞瘤等难以鉴别。

2. MRI 表现

平扫 T_1 WI 像上肿瘤呈等信号(相对脑灰质), T_2 WI 像上呈等、低信号。有时病灶内 T_1 WI、 T_2 WI 像上可见不规则低信号, 提示病灶内富含胶原蛋白^[8]。有时病灶内 T_2 WI 像上可见高信号, 导致 T_2 WI 信号不均匀, T_2 WI 高信号部分与病灶内出血、囊变、新鲜的纤维化有关^[9]。Gigantelli 等提出 T_2 WI 像上病灶为低信号和病灶内部信号不均匀是 SFT 的特征性表现^[8]。Kim 等认为 T_2 WI 像上信号的变异与细胞成分、胶原蛋白及成纤维细胞的数量有关^[10]。本组 5 例中有 1 例肿瘤增强后强化不明显的细长管状区域在相应 T_2 WI 表现为低信号, 提示为肿瘤内的纤维成分。静脉注射钆剂后动脉期肿瘤呈迅速、明显的均匀或不均匀强化, 静脉期及延迟后肿瘤强化逐渐减弱, 此被认为是 MRI 征象中最显著的特征, 原因是肿瘤内血运丰富^[9]。本组病例中 4 例增强后呈明显较均匀强化, 1 例呈轻度至中度强化, 与文献报道相符。

3. 鉴别诊断

眼眶 SFT 的 MRI 表现需与其它眼眶富血管肿瘤鉴别诊断。

血管外皮瘤: 可以发生在眶内、球后、眼肌圆锥内或眼外肌内, 可为良性或恶性, 但少有转移。肿瘤血管丰富, 增强后显著强化, 可以累及骨或邻近的其他组织。 T_1 WI、 T_2 WI 像上常呈等信号(与灰质比)。血管外皮瘤 CD34 也阳性, 但血管外皮瘤形态较单一, 缺乏 SFT 的形态多样性。

海绵状血管瘤: 好发于女性, 多见于 20~40 岁, 是成人眼眶中的最常见的血管性肿瘤, 边界清楚, 呈卵圆形, 通常位于眼肌圆锥内, T_2 WI 像上高信号, 增强后有特征性表现, 呈渐进性强化, 延迟后完全填充。

毛细血管瘤: 儿童中最常见的血管性肿瘤, 常发生在出生 6 个月前婴儿。肿瘤结节状, 呈浸润性生长, 边界不规则, 内含纤维分隔, T_2 WI 像上可见血管流空所致的无信号。可能合并皮肤病变, 草莓样血管瘤。眼眶 SFT 好发于成人, 肿瘤边界清楚, 很少有皮肤病变。

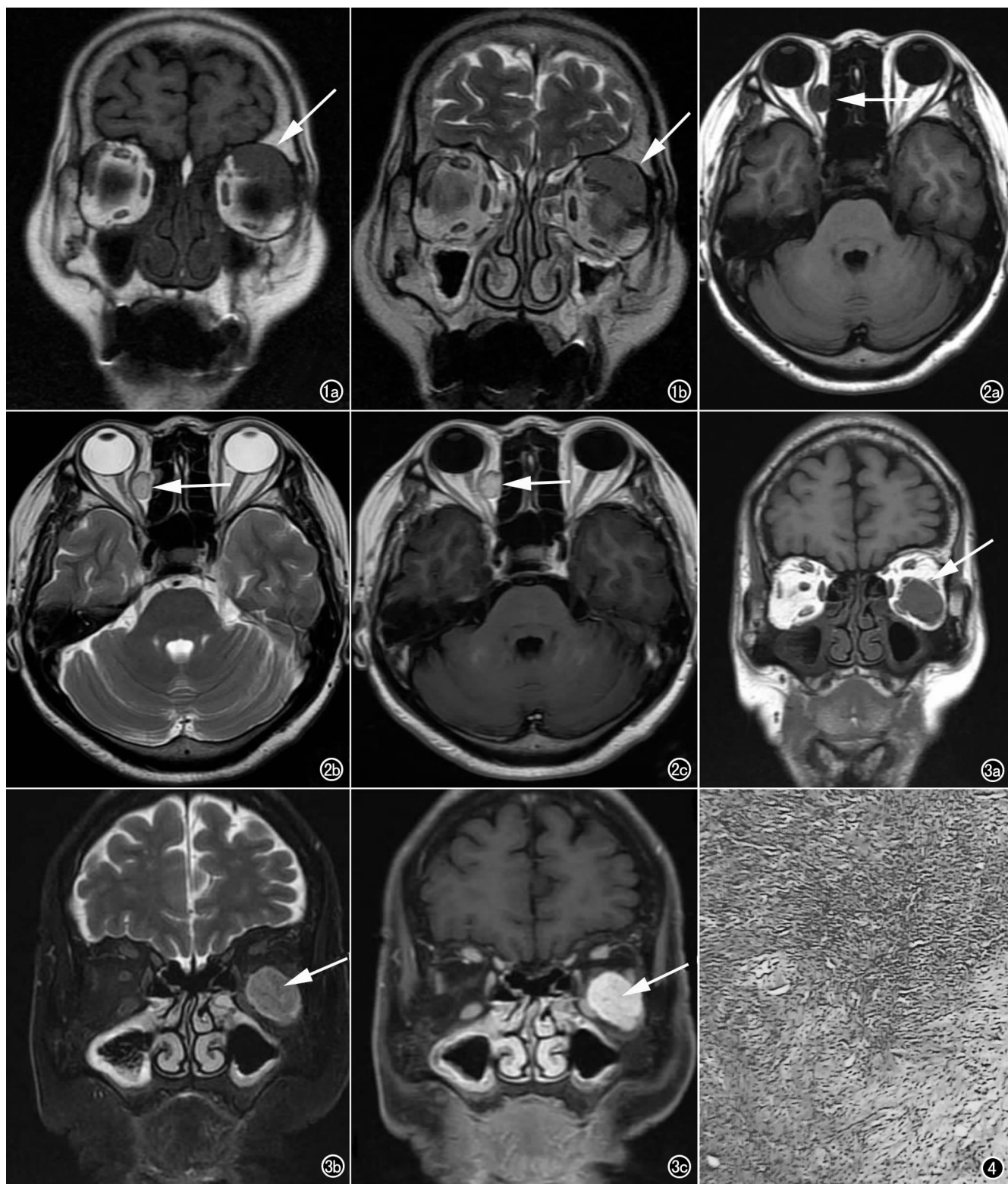


图 1 男, 42 岁, 眼眶孤立性纤维瘤。a) MR 平扫 T_1 WI 冠状面示肿块位于左侧眼眶泪腺区, 呈稍低信号(箭)。左侧眼球受压向内下方移位; b) MR 平扫 T_2 WI 冠状面示肿块呈稍高信号(箭)。图 2 女, 25 岁, 眼眶孤立性纤维瘤。a) MR 平扫 T_1 WI 轴面示肿块位于右眼眶肌锥外间隙, 呈椭圆形, 边界清楚(箭); b) MR 平扫 T_2 WI 轴面示肿块呈高信号(箭); c) MR 增强 T_1 WI 轴面示肿块呈明显较均匀强化(箭)。图 3 男, 56 岁, 眼眶孤立性纤维瘤。a) MR 平扫 T_1 WI 冠状面示肿块位于左眼眶肌锥内间隙, 呈稍低信号(箭)。左侧视神经及下直肌受压轻度向内侧移位; b) MR 脂肪抑制冠状面 T_2 WI 示肿块呈稍高信号, 内细长管状低信号(箭); c) MR 脂肪抑制冠状面 T_1 WI 增强, T_2 WI 上细长管状低信号增强后未见明显强化(箭)。图 4 光学显微镜下肿瘤由无异型性的圆形和梭形细胞构成, 细胞稀少区和细胞丰富区交替分布, 核呈空泡状。肿瘤内血管丰富, 间质和血管周围玻璃样变($\times 10$, HE)。

血管纤维瘤是罕见的良性梭形细胞肿瘤,好发于眼眶及头颈部的软组织。信号特征与眼眶 SFT 相似。免疫组织化学分析有助于眼眶血管纤维瘤与 SFT 的鉴别^[11]。

4. 预后

眼眶 SFT 一般生长缓慢且预后良好,放疗和化疗无效^[12],完整地将肿瘤组织切除是本病最好的治疗方法。肿瘤术后可复发,局部复发常与肿瘤的不完整切除或与其侵袭性的组织学类型有关,复发性肿瘤都倾向于扩散至周围组织和眼眶骨壁^[7]。Hasegawa 等^[2]报道 1 例发生远处转移。本组 5 例术后随访均未发现局部复发和远处转移。

总之,眼眶孤立性纤维瘤 MRI 上多表现为眼眶内单发、边界清楚肿块,平扫 T₁WI 像上呈等、稍低信号, T₂WI 像上信号可高可低,增强后呈明显较均匀强化,该表现具有一定的特征性,但最后诊断需依靠免疫组织化学分析。

参考文献:

- [1] Westra WH, Gerald WL, Rosai J. Solitary fibrous tumor consistent CD34 immunoreactivity and occurrence in the orbit[J]. Am J Surg Pathol, 1994, 18(8):992-998.
- [2] Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, et al. Extrathoracic solitary fibrous tumors: their histological variability and potentially aggressive behavior[J]. Hum Pathol, 1999, 30(12):1464-1473.
- [3] Lucci LM, Anderson RL, Harrie RP, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit in a child[J]. Ophthal Plast Reconstr Surg, 2001, 17(5):369-373.

- [4] Romer M, Bode B, Schuknecht B, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit-two cases and a review of the literature[J]. Eur Arch Otorhinolaryngol, 2005, 262(1):81-88.
- [5] Kim HJ, Lee HK, Seo JJ, et al. MR imaging of solitary fibrous tumors in the head and neck[J]. Korean J Radiol, 2005, 6(2):136-142.
- [6] Krishnakumar S, Subramanian N, Mohan ER, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: a clinicopathologic study of six cases with review of the literature[J]. Surv Ophthalmol, 2003, 48(6):544-554.
- [7] Bernardini FP, de Conciliis C, Schneider S, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: is it rare? Report of a case series and review of the literature[J]. Ophthalmology, 2003, 110(11):1442-1448.
- [8] Gigantelli JW, Kincaid MC, Soparkar CN, et al. Orbital solitary fibrous tumor: radiographic and histopathologic correlations[J]. Ophthal Plast Reconstr Surg, 2001, 17(2):207-214.
- [9] Ganly I, Patel SG, Stambuk HE, et al. Solitary fibrous tumors of the head and neck: a clinicopathologic and radiologic review[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 2006, 132(5):517-525.
- [10] Kim HJ, Kim YD, Yim YJ, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and MR imaging findings[J]. AJNR, 2008, 29(6):857-862.
- [11] Keyserling H, Peterson K, Camacho D, et al. Giant cell angiofibroma of the orbit[J]. AJNR, 2004, 25(8):1266-1268.
- [12] Clayton AC, Salomao DR, Keeney GL, et al. Solitary fibrous tumor: a study of cytologic features of six cases diagnosed by fine-needle aspiration[J]. Diagn Cytopathol, 2001, 25(2):172-176.

(收稿日期:2009-10-22 修回日期:2010-01-07)

(英文审校:陈正光)

SCI 收录的《中国神经再生研究(英文版)》(NRR)杂志征订及组稿

NRR 杂志由中国卫生部主管,中国康复医学会主办,中国科学出版社出版,《中国神经再生研究(英文版)》杂志社编辑。主要发表神经再生领域应用基础及临床研究的专业性学术期刊。NRR 杂志为月刊, CN 5422/R, ISSN 1673-5374, 国际发行代号 M8761, CODEN: NRREBM。

NRR 杂志从 2008 年 1 月已被科学引文索引(SCI)、美国生物学文摘数据库(BP)、美国《化学文摘》(CA)、荷兰《医学文摘库/医学文摘》(EM)、SCOUPS 数据库、波兰《哥伯尼索引》(IC)、中国科技论文统计源期刊、中国科学引文数据库等多家国内外著名数据库收录。

2009 年 NRR 杂志出版重点:神经损伤修复过程中原位神经干细胞以及移植的神经干细胞的作用及其机制研究,神经组织工程、神经退行性疾病组织形态学变化以及中医药对神经细胞、神经组织再生过程中生理、病理及组织结构变化影响的相关研究。NRR 关注全球范围内具有创新性的抑制、促进或影响神经再生结构变化相关机制的研究,以及由此而发生的一系列功能变化及其相互关系。作为 SCI 收录期刊, NRR 杂志以面向国际、立足国际为宗旨,以创办好学科界专家公认的学术期刊为不懈的工作目标。

订阅汇款:110004 沈阳 1234 邮政信箱 网站:www. sjzsyj. com 电话:024-23380579