

颅内孤立性纤维瘤的 MRI 表现

戴旖, 龙莉玲, 叶伟

【摘要】 目的:探讨颅内孤立性纤维瘤(I-SFT)的 MRI 表现。方法:回顾性分析 8 例经手术病理证实的 I-SFT 的 MRI 及病理学资料。结果:肿瘤发生在幕下 2 例,幕上 3 例(其中侧脑室内 1 例),跨越幕上及幕下 2 例,鞍区 1 例。1 例鞍区肿瘤在 T₁WI、T₂WI 上呈均匀等信号,其余 7 例信号不均,T₁WI、T₂WI 上以等、稍高信号为主,其中 5 例 T₂WI 见小斑片状低信号区,3 例见囊变灶,5 例病灶内可见粗大流空血管影。MRI 增强扫描示 8 例均明显强化;鞍区肿瘤强化均匀,其余 7 例强化不均;5 例 T₂WI 低信号区明显强化,3 例囊变区未见强化,2 例可见脑膜尾征。除侧脑室内 1 例周围脑实质水肿明显外,其余 7 例无或轻度水肿。病理显示 8 例均见丰富的小梭形细胞;免疫组化显示 CD34(++~+++),CD99(+),Bcl(+),Vimentin(+),EMA(-)。结论:I-SFT 的 MRI 表现有一定的特点,当脑膜肿瘤呈等、较高信号,增强呈明显强化,其内出现粗大流空血管、T₂WI 低信号区时,可考虑该病诊断,但其确诊仍需依靠组织病理学。

【关键词】 孤立性纤维瘤; 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(2015)02-0127-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.02.008

MR imaging features of intracranial solitary fibrous tumors DAI Yi, LONG Li-ling, YE Wei. Department of Radiology, the First Affiliated Hospital of Guangxi Medical University, Nanning 530021, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the MRI features of intracranial solitary fibrous tumors (I-SFT). **Methods:** MRI findings in 8 cases of pathologically proved I-SFT were retrospectively analyzed, and compared with pathologic histology. **Results:** One lesion arose from the lateral ventricle, the other 7 lesions were derived from the dura mater. The lesions were located in infratentorial (n=2), supratentorial (n=3), across supratentorial and infratentorial (n=2) and sella area (n=1). On pre-contrast MRI, the lesion in the sella area showed isointense signal on T₁WI and T₂WI, other 7 lesions showed isointense or slightly hyperintense signals mainly on T₁WI and T₂WI including cystic portion in 3 lesions, hypointense signals in 5 lesions on T₂WI and flow void vascular signals in 5 lesions. All lesions were enhanced obviously, sellar lesion showed homogeneous enhancement, and others heterogeneous enhancement. There was intensive enhancement in low signal area on T₂WI in 5 cases, cystic portion was not enhanced. Dural tail was found in 2 lesions. The only lesion in the lateral ventricle showed obvious edema of surrounding tissue, while the other 7 cases had slight or no edema. The pathology showed that there were rich small spindle cells in all the 8 cases. Immunohistochemical examination showed CD34(++~+++), CD99(+), Bcl(+), Vimentin(+), EMA(-). **Conclusion:** MRI manifestation of I-SFT has its own features, if the meningeal tumors show isointense or slightly hyperintense signals, with coarse vascular signal void and intensive enhancement of the area with low T₂ signal, diagnosis of solitary fibrous tumor could be considered. But its confirmation still depends on histopathology.

【Key words】 Solitary fibrous tumor; Magnetic resonance imaging; Pathology

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor, SFT)属于纤维母细胞/肌纤维母细胞来源肿瘤的中间型(偶尔有转移),是一种罕见的软组织肿瘤,在所有软组织肿瘤中的比例不足 2%^[1]。SFT 发生在颅内称为颅内孤立性纤维瘤(intracranial SFT, I-SFT)。由于对该病认识不足,临床工作中易误诊。笔者收集 8 例经手术病理证实的 I-SFT 的 MRI 及病理资料进行回顾性分析,旨在提高对该病的影像认识水平。

材料与方法

1. 病例资料

搜集我院 2009 年 6 月—2013 年 12 月经手术病理证实为 I-SFT 的 8 例患者的 MRI 及临床资料。8 例患者中,男 5 例,女 3 例,年龄 5~59 岁。7 例以头晕、头痛就诊,1 例鞍区占位患者以视力进行性下降为首发症状就诊。所有患者均行外科手术切除肿瘤,术中发现病变起源于硬脑膜 7 例,室管膜 1 例;7 例包膜较完整,1 例压迫邻近静脉窦。3 例术后复发,均行二次手术。

2. 检查方法

8 例均行 MRI 平扫及增强扫描,采用荷兰 Philips

作者单位:530021 南宁,广西医科大学第一附属医院放射科

作者简介:戴旖(1978-),女,广西桂林人,硕士,主治医师,主要从事 CT 与 MRI 诊断工作。

通讯作者:龙莉玲, E-mail: cjr. longliling@vip. 163. com

Achiva 3.0T 超导 MR 扫描仪, 头颅线圈。MRI 平扫采用横轴面自旋回波 (SE) T_1 WI (TR 450 ms、TE 14 ms) 和 T_2 WI (TR 5000 ms、TE 108 ms), 层厚 5.0 mm, 层间距 2.0 mm, 视野 24 cm \times 24 cm, 矩阵 256 \times 256。MRI 增强扫描: 经肘静脉手推注射 Gd-DTPA (剂量 0.1 mmol/kg) 后, 再行横轴面、冠状面及矢状面频率饱和脂肪抑制 T_1 WI 扫描。病理检查方法: 术后标本均经甲醛固定, 常规制成 4 mm 厚石蜡切片, HE 染色, 经光镜、免疫组织化学染色明确诊断, 同时行 CD34、CD99、Bcl-2、Vimentin、EMA 免疫组化检查。

结果

1. 肿瘤 MRI 表现

8 例肿瘤中, 跨越幕上及幕下 2 例 (图 1a~d), 完全发生在幕上 3 例 (图 2a~d), 其中侧脑室内 1 例, 幕下 2 例, 鞍区 1 例。肿瘤长径 1.5~8.2 cm, >5 cm 者 5 例。7 例边界清晰, 1 例边界欠清; 5 例边缘呈分叶状, 3 例呈类圆形。鞍区肿瘤在 T_1 WI、 T_2 WI 上均呈等信号, 其余 7 例于 T_1 WI 及 T_2 WI 上均以等或稍高信号为主, 5 例于 T_2 WI 上见瘤内夹杂低信号灶, 5 例

瘤内见粗大流空血管影。5 例肿瘤呈实性改变, 3 例内部有不同程度坏死、囊变。8 例增强扫描均呈明显强化, 鞍区肿瘤呈均匀强化, 余 7 例强化不均。5 例 T_2 WI 平扫所示的瘤内低信号灶呈明显强化, 1 例囊变区边缘呈环形强化, 余 2 例囊变区边缘未见强化, 2 例可见脑膜尾征。1 例侧脑室内肿瘤周围脑实质可见大片水肿, 余 7 例周围脑实质无或轻度水肿。肿瘤邻近颅骨均未见异常改变。

2. 病理结果

8 例均可见丰富的小梭形细胞呈旋涡状、编织状、车辐状排列, 细胞疏密相间, 疏松区可见丰富的血管及胶原纤维玻璃样变 (图 1e、2e)。免疫组化: CD34 (++)~(+++), CD99 (+), Bcl (+), Vimentin (+), EMA (-)。其中 7 例未见明显核分裂相, 考虑为良性, 1 例核分裂相活跃, 考虑为恶性。

讨论

1. SFT 的流行病学与临床表现

SFT 理论上可起源于全身各部位的结缔组织, 根据国外文献报道^[2], 发生于中枢神经系统的 SFT 中, I-SFT 约占 60.9%, 且以幕上 (包括脑室系统) 为主,

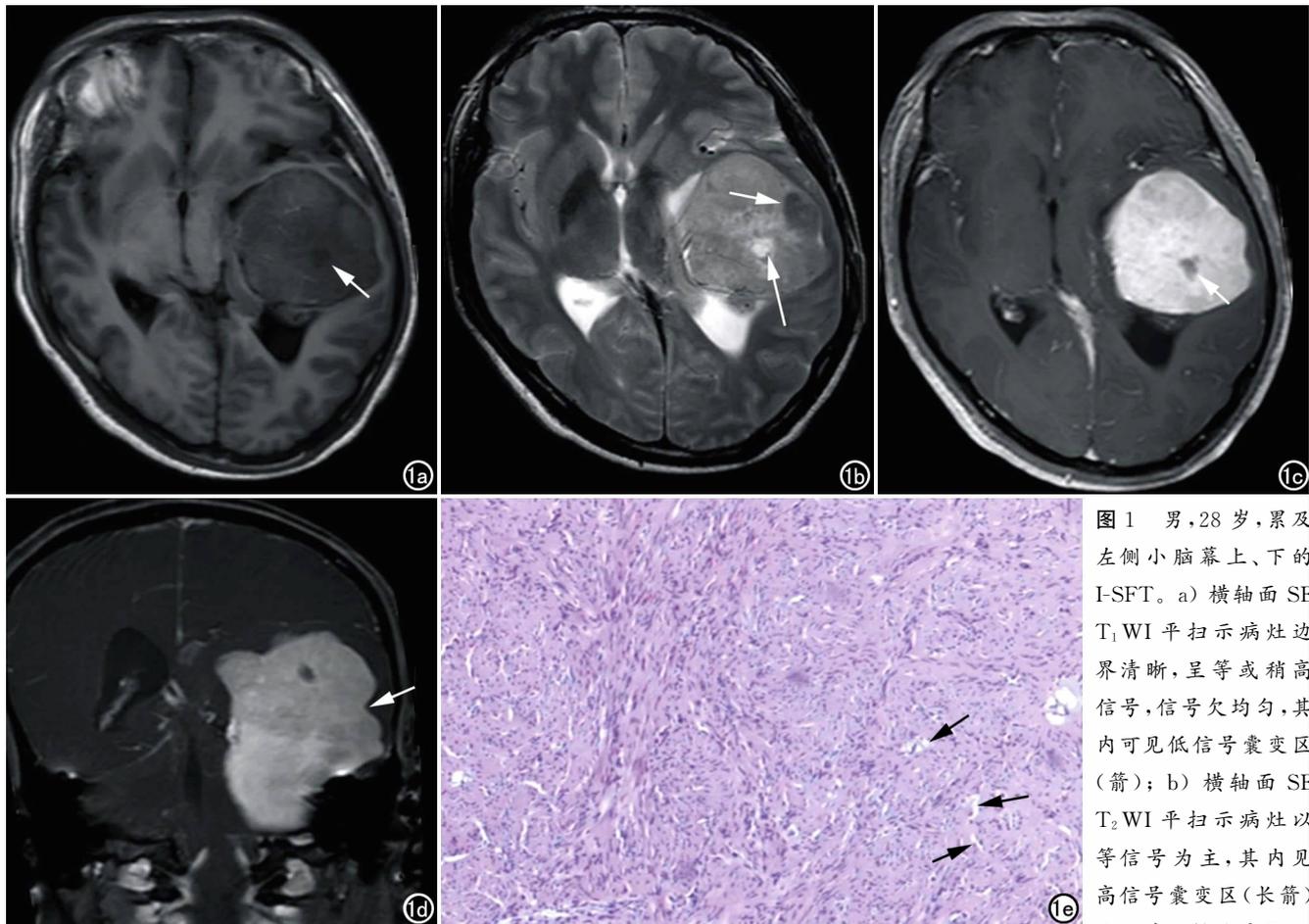


图 1 男, 28 岁, 累及左侧小脑幕上、下的 I-SFT。a) 横轴面 SE T_1 WI 平扫示病灶边界清晰, 呈等或稍高信号, 信号欠均匀, 其内可见低信号囊变区 (箭); b) 横轴面 SE T_2 WI 平扫示病灶以等信号为主, 其内见高信号囊变区 (长箭) 及斑片状低信号区 (短箭); c) 横轴面抑脂 T_1 WI 增强示病灶明显强化, 其内小斑片状囊变区无强化 (箭); d) 冠状面抑脂 T_1 WI 增强示病灶累及幕上、下, 呈明显分叶状 (箭); e) 镜下病理示梭形细胞呈车辐状结构, 间质内富含血管 ($\times 40$, HE, 箭)。

5 例于 T_2 WI 上见瘤内夹杂低信号灶, 5 例

约占41%，幕上幕下(包括后颅窝、小脑及桥小脑角区等)约占17.2%，小脑幕约占2.7%。本组8例完全发生于幕上者3例，完全幕下者2例，累及小脑幕上、幕下者2例，另1例发生于鞍区，文献鲜有报道。Fargen等^[3]发现该病可发生于任何年龄段，其中51~60岁约占29%，男女发病率大致相等，本组病例年龄及性别比例与文献报道基本相符。I-SFT的临床症状与其发生部位密切相关。本组7例以头晕、头痛、呕吐症状就诊，因其非起源于脑实质，而是由于肿瘤增大压迫周围脑实质引起颅内压增高，从而导致不典型神经精神症状；另1例因发生于鞍区，引起视交叉受压，导致视力进行性下降。

2. I-SFT的MRI与病理表现

I-SFT多起源于颅内硬脑膜，具有脑外肿瘤的特点，如基底部紧贴脑膜生长，可见脑膜尾征，边缘多较清晰，当肿瘤较大或阻塞邻近静脉回流则可导致周围脑组织水肿。I-SFT可发生于颅内多个部位，以天幕走行区较为多见，其次为额部凸面、桥小脑角区、大脑镰、后颅窝，少数可发生于脑室内，且瘤体大小差异很大^[3]。本组病例多与脑实质分界清晰(7/8)，与硬脑膜

关系密切，部分可见脑膜尾征(2/8)，表现出脑外肿瘤特点，且病例分布较散在，大小跨度较大(长径1.5~8.2 cm)，与既往文献相符。

部分文献^[3-4]认为I-SFT的T₁WI平扫表现与脑膜瘤相似，呈等或稍低信号，T₂WI呈较高或高低混杂信号。本组病例中鞍区病灶在T₁WI、T₂WI上均呈等信号，其他病灶除囊变区于T₁WI呈低信号、T₂WI呈高信号外，均呈等或稍高信号，部分病灶于T₂WI见瘤内较低信号灶，与余水莲^[5]、王关顺等^[6]所报道部分病例一致，这些征象在与脑膜瘤的鉴别中有一定意义。SFT含大量类似成纤维细胞的梭形细胞、胶原纤维和瘢痕组织，由交替性分布的细胞密集区和细胞稀疏区组成，瘤内血管丰富^[7-8]，本组病例病理所见与之相符。细胞稀疏区含大量粗大的胶原纤维，因此在T₂WI上呈较低信号，而细胞密集区含胶原纤维较少且较细长，故呈等或稍高信号。肿瘤内既含有大量的胶原纤维，又富含血管，因此增强后强化程度因血管及胶原纤维含量不同具有多样性。文献报道^[4,9]I-SFT增强扫描强化方式不一，可表现为轻、中及显著强化，强化可均匀或不均匀，其中轻、中度强化病灶坏死少见，而显著

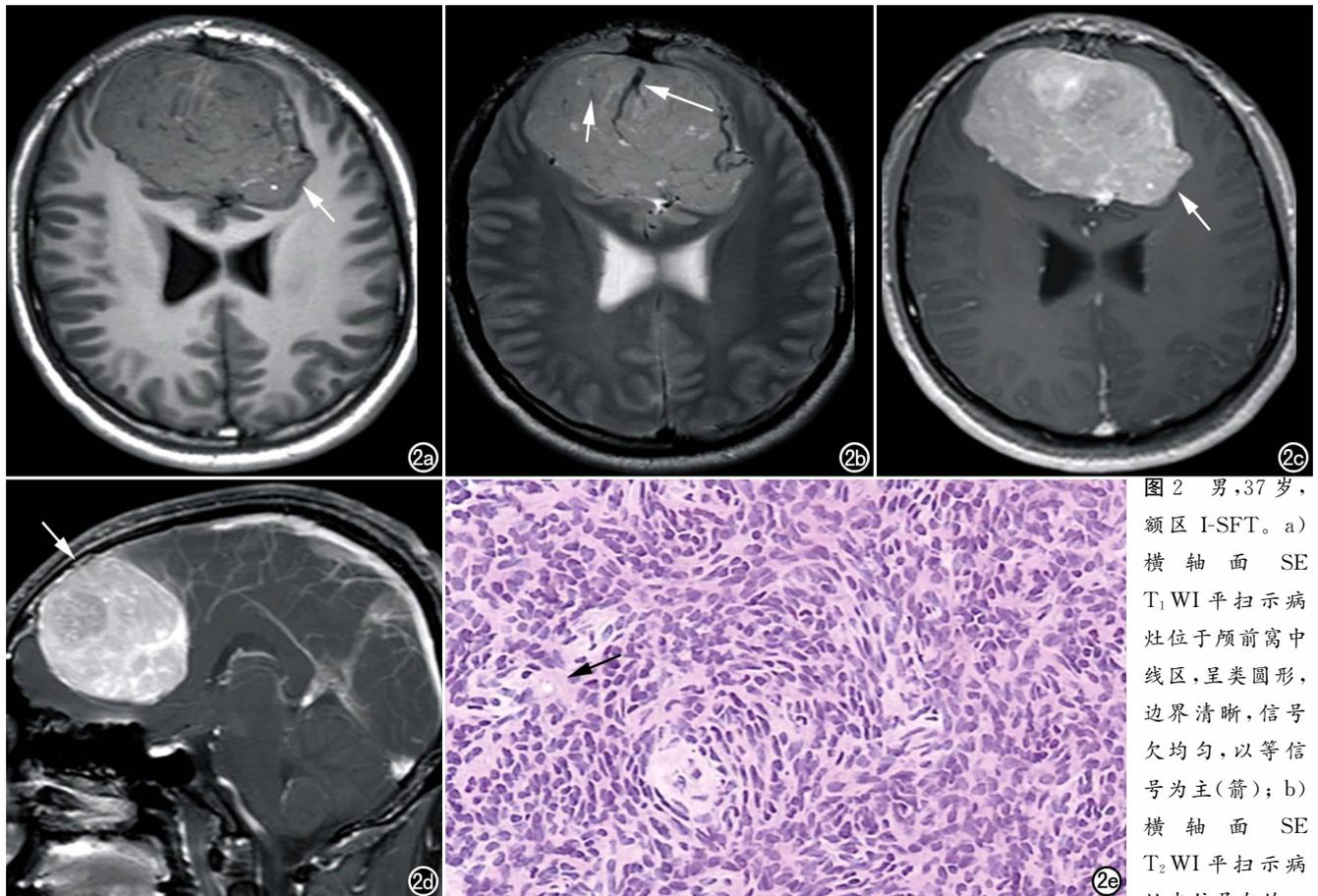


图2 男,37岁,额区I-SFT。a)横轴面SE T₁WI平扫示病灶位于颅前窝中线区,呈类圆形,边界清晰,信号欠均匀,以等信号为主(箭); b)横轴面SE T₂WI平扫示病灶内信号欠均

匀,其内可见散在斑片状稍低信号灶(短箭)及粗大流空血管(长箭); c)横轴面抑脂T₁WI增强示病灶明显强化(箭); d)矢状面抑脂T₁WI增强示病灶位于颅前窝,与大脑镰关系密切(箭); e)镜下病理示丰富的小梭形细胞呈旋涡状、编织状排列,可见血管及胶原纤维玻璃样变(×100, HE, 箭)。

强化者坏死相对常见。本组 8 例均呈显著强化,其中 1 例均匀实性病灶呈均匀强化,其余 7 例呈不均匀强化,3 例囊变区未见强化。Clarençon 等^[10]认为 T₂WI 上瘤内低信号影在增强后呈明显渐进性强化,与瘤体内含有致密的胶原纤维成分有关,该征象可提示诊断 I-SFT。本组中 5 例瘤内斑片状 T₂WI 低信号影增强后呈明显渐进性强化。I-SFT 间质富含血管,在 MRI 上可表现为多发血管影,本组大部分病例(5/8)可见粗大流空血影,且所有病例均明显强化,印证了 I-SFT 为富血供肿瘤,符合病理学表现。I-SFT 可发生坏死、囊变,可能是肿瘤较大、部分血管玻璃样变导致血供不足或者组织细胞粘液样变所致。本组 3 例坏死、囊变病例中,1 例囊变区边缘呈环形强化,余 2 例边缘未见强化,可见囊变区边缘是否强化对该病的诊断无特异性。I-SFT 为脑外肿瘤,多被覆纤维包膜,相应周围脑实质水肿较少见,本组中 7 例病灶周围脑实质无或轻度水肿,与余水莲等^[5]报道一致;1 例位于侧脑室内病灶,因体积较大压迫邻近静脉窦,导致周围脑实质大片状水肿。

SFT 的免疫组化常为 CD34、Vimentin 阳性,Bcl-2、CD99、SMA 一般阳性,S-100 及 CK 阴性^[11],本组病例 CD34(++~+++),CD99(+),Bcl-2(+),Vimentin(+),EMA(-),与之相符。本组病例组织病理学均可见丰富的小梭形细胞呈旋涡状、编织状、车辐状排列,细胞密集区与疏松区相间,与 MRI 所反映的病理改变相符。

3. 鉴别诊断

从定位及组织来源上考虑,I-SFT 主要需要与脑膜瘤、血管周细胞瘤及神经鞘瘤相鉴别。脑膜瘤来源于脑膜上皮,老年女性常见,病灶信号较均匀,边界清晰,可见脑膜尾征,邻近颅骨骨质常增生变厚,强化较均匀,且强化程度低于 I-SFT;组织学上与 I-SFT 容易区别,前者 EMA 呈阳性,CD34 呈阴性。血管周细胞瘤在影像学及组织学方面与 SFT 较为相似,但血管周细胞瘤为侵袭性肿瘤,影像学上常可见肿瘤侵犯邻近颅骨及脑组织,手术切除后复发率更高;组织学上可见瘤细胞密度更高,组织中可见鹿角形血窦样血管和细胞周围网状纤维,CD34 反应没有 SFT 那么弥漫、强烈,而 CD99 则呈强阳性。神经鞘瘤来源于神经鞘施旺细胞,常沿神经鞘膜生长,容易合并囊变及颅神经增

粗,组织学上 S-100 强阳性,Vimentin(+),EMA(-),CD34(-)。

I-SFT 是一种少见的来源于脑膜间叶组织的肿瘤,其 MRI 表现有一定的特点:肿瘤外形较小时呈均匀等 T₁ 等 T₂ 信号,增强扫描呈均匀强化;肿瘤外形较大时常呈分叶状,边缘无或轻度水肿,内部信号欠均匀,T₁WI、T₂WI 以等或较高信号为主,可见囊变、坏死,当瘤内出现 T₂WI 低信号影且该区域增强后呈明显强化时可考虑 I-SFT 的诊断,但其确诊仍需靠病理学及免疫组化检查。

参考文献:

- [1] Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours; an update based on the New WHO classification[J]. *Histopathology*, 2006, 48(1): 3-12.
- [2] Deniz K, Kontas O, Tucer B, et al. Meningeal solitary fibrous tumor; report of a case and literature review[J]. *Folia Neuro-pathol*, 2005, 43(3): 178-185.
- [3] Fargen KM, Opalach KJ, Wakefield D, et al. The central nervous system solitary fibrous tumour; a review of clinical, imaging and pathologic findings among all reported cases from 1996 to 2010 [J]. *Clin Neurol Neurosurg*, 2011, 113(9): 703-710.
- [4] Wang XQ, Zhou Q, Li ST, et al. Solitary fibrous tumors of the central nervous system; clinical features and imaging findings in 22 patients[J]. *J Comput Assist Tomogr*, 2013, 37(5): 658-665.
- [5] 余水莲, 满育平, 马隆佰, 等. 颅内孤立性纤维瘤的影像表现[J]. *中华放射学杂志*, 2012, 46(6): 489-493.
- [6] 王关顺, 刘云霞, 高得培, 等. 孤立性纤维性肿瘤的 CT 和 MRI 表现[J]. *放射学实践*, 2013, 28(4): 455-458.
- [7] Hakan T, Turk C, Aker FV. Tentorial solitary fibrous tumor; case report and review of the literature[J]. *Neurol Neurochir Pol*, 2009, 43(1): 77-82.
- [8] 朱雄增, 王坚. 软组织肿瘤病理学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2008: 118-124.
- [9] 周建军, 周康荣, 曾蒙苏, 等. 孤立性纤维瘤的影像学诊断和鉴别[J]. *医学影像学杂志*, 2008, 18(8): 851-854.
- [10] Clarençon F, Bonneville F, Rousseau A, et al. Intracranial solitary fibrous tumor; imaging findings[J]. *Eur J Radiol*, 2011, 80(2): 387-394.
- [11] Liu CC, Wang HW, Li FY, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura; clinicopathological characteristics, immunohistochemical profiles, and surgical outcomes with long-term follow-up[J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 56(5): 291-297.

(收稿日期: 2014-09-01 修回日期: 2014-10-19)