

《请您诊断》病例 155 答案:小脑幕孤立性纤维瘤

王天达,席海蛟,袁涛,娄蕾,全冠民

【关键词】 颅内肿瘤; 脑膜肿瘤; 孤立性纤维瘤; 磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R739.41 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2022)03-0410-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.03.025

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,66岁。3个月前无明显诱因出现走路不稳,反应迟钝,小便失禁,无恶心呕吐,无发热抽搐。患者自发病以来精神较差,饮食及睡眠不良,体重稍减轻。专科体检:四肢肌力及肌张力正常,膝腱反射正常,双侧巴氏征阴性,克氏征阴性。常规实验室检查及胸片无异常。

MRI平扫及增强:后颅窝中线偏右侧见一实性为主的较大混杂信号肿物,大小 $4.6\text{ cm} \times 5.9\text{ cm} \times 4.8\text{ cm}$,与小脑幕-大脑镰后部相连,挤压小脑、脑干及第四脑室,第四脑室受压变窄,幕上脑室扩大。上述肿物实性成分呈 $T_1\text{WI}$ 等/稍高、 $T_2\text{WI}$ 混杂信号、FLAIR高信号(图1~3),DWI呈不均匀稍高信号,ADC值减低,平均ADC值 $604.1 \times 10^{-6}\text{ mm}^2/\text{s}$ (图4~5);瘤内少量类圆形囊性成分,呈 $T_1\text{WI}$ 低信号、 $T_2\text{WI}$ 及FLAIR高信号;增强扫描显示病变实性成分及囊壁呈不均匀明显强化,与小脑幕相连(图6~7)。影像学诊断:后颅窝肿瘤,考虑脑膜来源。

手术及病理:肿瘤基底位于小脑幕,向右下延伸,大小约 $4.8\text{ cm} \times 5.2\text{ cm} \times 4.5\text{ cm}$,与周围脑组织分界不清,质韧,血供丰富,周围脑组织受压,无明显水肿。镜下肿瘤细胞为梭形或卵圆形,呈束状排列,细胞疏松、致密区交替存在,疏松间质区可见胶原纤维组织及增生血管(图8)。免疫组织化学染色:CD34(+),Bcl-2(+),CD99(+),CEA(-),CKpan(-),Desmin(-),EMA(-),GFAP(-),Ki-67(10%),NF(-),PR(-),Vimentin(+).病理诊断:孤立性纤维瘤,WHO III级。

讨论 孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumors, SFT)是一种间叶来源、较少见的梭形细胞肿瘤,Knäuper 1931年首次报道^[1]。SFT可发生于全身各个部位,颅内者较少见,约占全身SFT的11%^[2]及颅内脑膜相关肿瘤的0.09%^[3]。2021年WHO中枢神经系统肿瘤分类将其划分为间叶性非脑膜上皮肿瘤,

分级为I~III级,并将既往所谓血管外皮瘤(hemangiopericytoma, HPC)合并于SFT^[4]。既往文献报道的颅内SFT主要位于幕上,额顶叶及中线旁多见,颅后窝者较少,主要位于小脑幕附近。笔者检索到的文献中,共89例颅内SFT,其中幕下SFT占34%。幕下SFT可发生于20~78岁,多为50~60岁,男女之比为1.3:1。临床症状与肿瘤部位有关,通常表现为占位及颅内高压等症状,如头痛、头晕、恶心、呕吐、癫痫,幕下SFT可出现听力障碍、步态不稳和脑干受压等症状^[5]。本例患者发病年龄较大,肿瘤基底位于小脑幕,临床表现为步态不稳及脑干受压症状,与既往报道一致。

SFT典型病理表现为大小一致的梭形或卵圆形细胞,以所谓“无固定结构”方式排列,瘤细胞间可见玻璃样变的胶原纤维,部分病灶内夹杂较多管壁厚薄不均的小血管,且含胶原纤维丰富的少细胞区与富肿瘤细胞区交替排列^[6]。本例光镜显示瘤细胞呈梭形,瘤细胞间夹杂胶原纤维,符合典型病理表现。SFT免疫组织化学染色特点为CD34及Vimentin弥漫阳性,CD99、Bcl-2大部分表达阳性。既往研究^[7]认为CD34可能与肿瘤恶性度相关,恶性SFT往往缺乏CD34免疫应答,而P53、Bcl-2和Ki-67过度表达。本例Ki-67及Bcl-2高表达,提示本例恶性度较高。

颅内SFT影像学表现具有一定特征性,并反映其病理学特点。一般特点:肿瘤呈类圆形或分叶状单发肿块,大小为 $1.2 \sim 7.0\text{ cm}$,平均 3.5 cm ^[8],可见包膜或假包膜样结构,大多数边界清晰。本例位于幕下,呈与脑膜相连的较大肿块,与既往报道一致。CT特点:平扫可呈等、稍高及高密度,钙化少见,增强扫描呈明显均匀或不均匀强化。其内部等密度、稍高密度可能由于含有丰富的胶原纤维,而高密度则可能与其丰富的梭形细胞及排列方式有关^[7]。MRI形态学特点: $T_1\text{WI}$ 为等或稍低信号, $T_2\text{WI}$ 为等信号或稍高信号中存在结节状或片状低信号,低信号可能是由于瘤内致密排列的胶原纤维,而富肿瘤细胞区呈稍高信号,肿瘤粘液变性、坏死及血管间质则呈高信号, $T_2\text{WI}$ 高、低混杂信号即表现为“阴阳征”^[8-9],并可见流空血管信号。SFT增强扫描呈不均匀明显强化, $T_2\text{WI}$ 低信号

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院影像科(王天达、席海蛟、袁涛、全冠民),病理科(娄蕾)

作者简介:王天达(1995-),男,河北保定人,硕士研究生,主要从事神经影像诊断工作。

通讯作者:全冠民, E-mail:quanguanmin@163.com

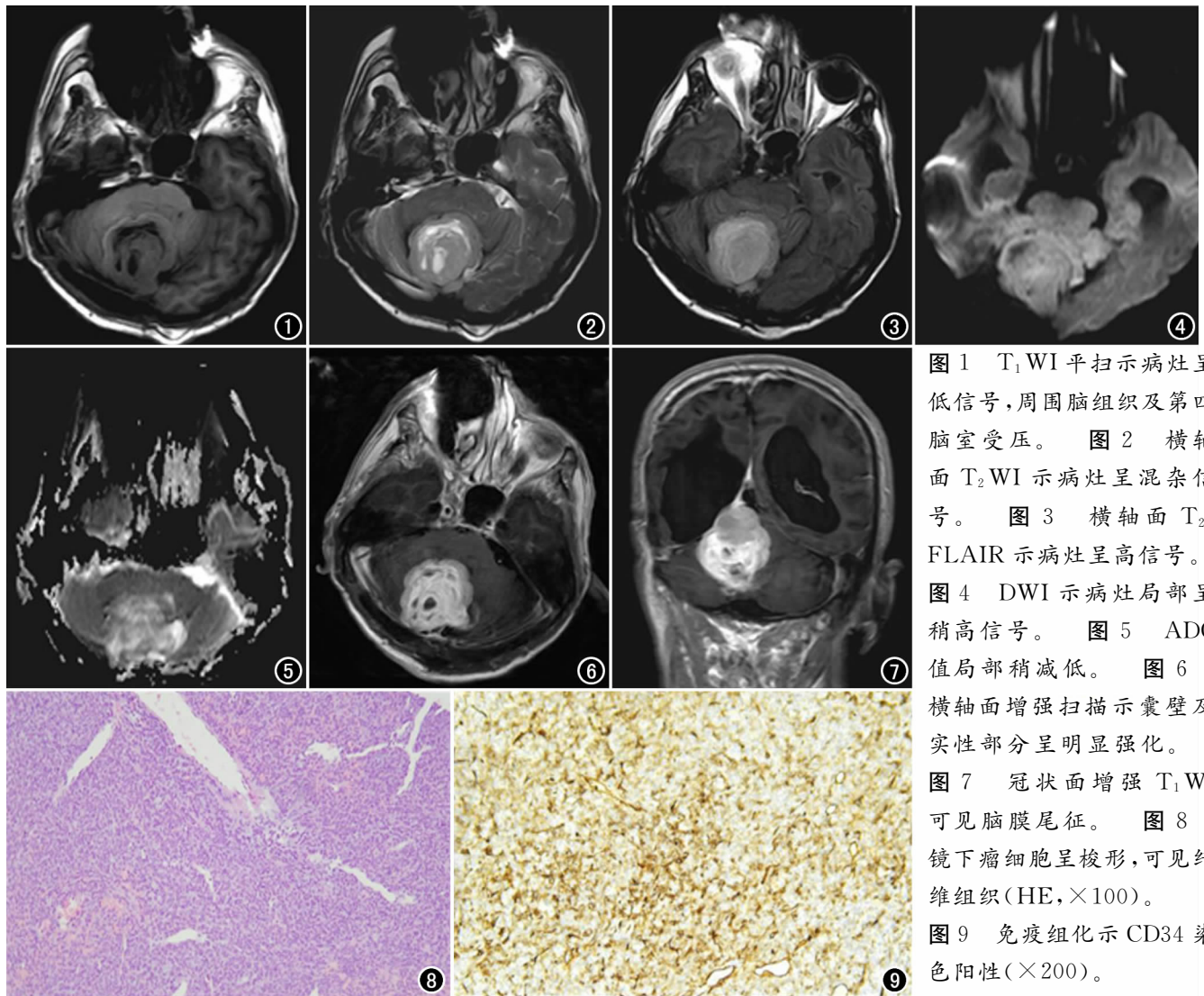


图 1 T_1 WI 平扫示病灶呈低信号,周围脑组织及第四脑室受压。图 2 横轴面 T_2 WI 示病灶呈混杂信号。图 3 横轴面 T_2 -FLAIR 示病灶呈高信号。图 4 DWI 示病灶局部呈稍高信号。图 5 ADC 值局部稍减低。图 6 横轴面增强扫描示囊壁及实性部分呈明显强化。图 7 冠状面增强 T_1 WI 可见脑膜尾征。图 8 镜下瘤细胞呈梭形,可见纤维组织(HE, $\times 100$)。图 9 免疫组化示 CD34 染色阳性($\times 200$)。

对应区域明显强化为其特征。MR 功能成像特点: DWI 为高信号,ADC 信号降低,可能由于局部细胞排列密集。本例病理检查显示肿瘤细胞聚集,部分区域扩散受限。扩散张量成像(diffusion tensor imaging, DTI)显示肿瘤各向异性分数(fractional anisotropy, FA)值降低、邻近纤维束受压移位,但未见中断及破坏^[10]。MRS 表现为 Cho 峰明显升高, NAA 峰显著下降, Cho/Cr 和 Cho/NAA 比值明显升高,部分可出现 Lac 峰及 Lip 峰或 mI 峰升高,符合恶性或高级别、以及脑外肿瘤特点。灌注加权成像(perfusion weighted imaging, PWI)提示肿瘤为富血供,其相对脑血容量可达邻近脑实质 7.5 倍^[11]。本例可见“阴阳征”,DWI 局部扩散受限,符合文献报道。

幕下 SFT 少见,需与以下疾病鉴别:①脑膜瘤: T_2 WI 呈均匀等信号,瘤内钙化及瘤周骨质增生较常见,增强扫描呈明显均匀强化,常见“脑膜尾征”。而 SFT 的 T_2 WI 信号常不均匀,低信号区强化明显,脑膜尾征少见。②转移瘤:多位于幕上,病变可呈实性或囊实性,呈 T_1 WI 低信号, T_2 WI 高信号,可见不均匀

及明显强化,瘤周水肿常见。③高级别胶质瘤:多见于中老年,CT 为混杂密度,瘤周水肿明显。MRI 表现为 T_1 WI、 T_2 WI 不均匀信号影,瘤内常见出血坏死,增强扫描以不规则花环状强化为特征。

总之,幕下 SFT 少见,其影像学特点为与脑膜相连的富血供肿块,病变较大、密度及信号混杂、强化明显,“阴阳征”或“流空血管征”具有一定提示作用。

参考文献:

- [1] Klemperer P, Coleman BR. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases[J]. Am J Ind Med, 1992, 22(1): 1-31.
- [2] Usuda D, Yamada S, Izumida T, et al. Intracranial malignant solitary fibrous tumor metastasized to the chest wall: A case report and review of literature[J]. World J Clin Cases, 2020, 8(20): 4844-4852.
- [3] Wang ZY, Qiu K, Ma YH, et al. Intracranial solitary fibrous tumors: A report of two cases and a review of the literature[J]. Oncol Lett, 2016, 11(2): 1057-1060.
- [4] 申楠茜, 张佳璇, 甘桐嘉, 等. 2021 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类概述[J]. 放射学实践, 2021, 36(7): 818-831.
- [5] Cheng L, Ni H, Dai Y. Intracranial solitary fibrous tumor mimic-

king meningioma; A case report[J]. Medicine, 2020, 99(50): e23504.

- [6] Liu Y, Wang Q, Zhang T, et al. MR imaging of intracranial solitary fibrous tumor: a retrospective study of 7 cases[J]. Afr Health Sci, 2018, 18(3): 799-806.
- [7] Sun LJ, Dong J, Gao F, et al. Intracranial solitary fibrous tumor: report of two cases[J]. Medicine, 2019, 98(17): e15327.
- [8] Chen H, Zeng XW, Wu JS, et al. Solitary fibrous tumor of the central nervous system: a clinicopathologic study of 24 cases[J]. Acta Neurochir, 2012, 154(2): 237-248.
- [9] 刘永倩, 赵新湘. 颅内孤立性纤维瘤二例[J]. 临床放射学杂志, 2021, 40(1): 192-193.
- [10] 何文杰, 雷益, 焦娟, 等. 颅内孤立性纤维瘤/血管外皮瘤的影像表现与病理分析[J]. 放射学实践, 2019, 34(12): 1299-1303.
- [11] Clarençon F, Bonneville F, Rousseau A, et al. Intracranial solitary fibrous tumor: imaging findings[J]. Eur J Radiol, 2011, 80(2): 387-394.

(收稿日期: 2021-07-29 修回日期: 2021-08-07)

专家点评

原发于颅内的孤立性纤维瘤罕见, 自 1996 年首次报道以来文献检索超过 130 例, 大部分为个案报道。2016 年的 WHO 中枢神经系统肿瘤分类第四版修订稿将颅内孤立性纤维瘤与血管外皮细胞瘤同归为间叶组织来源、非脑膜上皮性的颅内脑外肿瘤, 分为 I ~ III 级。2021 年发布的第五版分类标准沿用了该分类。

颅内孤立性纤维瘤可发生于任何年龄, 成年人多见, 好发于颅底、矢状窦或大脑镰旁、小脑幕旁, 多呈分叶状。MRI 上, 肿瘤 T₁WI 呈等或稍低信号, T₂WI 呈高低混杂信号, 表现为“阴阳征”, 病理上高信号对应黏液样变性、坏死的富肿瘤细胞区, 低信号对应胶原纤维丰富部位, 其中 T₂WI 低信号区内可见丰富迂曲流空血管信号, 增强后该区域明显强化, 是颅内孤立性纤维瘤的特征表现。DWI 上肿瘤表现为局部扩散受限。

颅内孤立性纤维瘤最易误诊为脑膜瘤, 需与之相鉴别。两者均为富血供肿瘤, 颅内孤立性纤维瘤生长迅速, 易导致局部缺血出现坏死、囊变, 钙化少见, MRI 序列上大多表现为混杂信号, 可见裂隙状或鹿角状流空血管影; 而脑膜瘤坏死、囊变少见, 钙化常见, MRI 上信号较均匀。颅内孤立性纤维瘤多与脑膜窄基底相连, 邻近颅骨骨质破坏, 增强扫描强化较脑膜瘤明显; 而脑膜瘤多以宽基底与脑膜相连, 邻近颅骨骨质增生, 增强扫描特征性表现为“脑膜尾征”。

综上, 颅内孤立性纤维瘤罕见, MRI 表现有一定特征性。当脑外肿瘤呈分叶状, 以窄基底与硬脑膜相连, T₂WI 信号混杂, 出现典型“阴阳征”及流空血管影, T₂WI 低信号区显著强化时, 应考虑颅内孤立性纤维瘤的可能。

(浙江大学医学院附属第二医院放射科 徐晓俊, 闻家琪)

下期要目

颅内动脉粥样硬化斑块和软脑膜侧枝与低灌注的关系
重性抑郁症脑灰质体积性别差异研究

HDCT 影像表型与合并 COPD 肺腺癌的手术
预后的关系

CT 影像组学预测非小细胞肺癌同步脑转移的价值
术前增强 CT 影像组学预测肝癌术后早期复发的价值
合成 MRI 评估前交叉韧带早期退变损伤的价值
婴幼儿蜗神经管与蜗神经发育异常影像学分

静息态下帕金森病患者辅助运动区动态功能连接的
MR 研究

基于 ASPECTS 的 CTA 源图像 CT 值衰减变化预测急性
缺血性卒中后脑实质出血

人工智能冠状动脉成像及 CAD-RADS 在冠心病诊断中的
应用价值

磁共振扩散加权成像鉴别诊断肝硬化背景下 LI-RADS 4
级的肝癌与不典型增生结节