·腹部影像学 ·

孤立性纤维瘤的影像表现及临床病理特征

梅磊磊,聂蕾,唐文英,侯若莹,张体江

【摘要】目的:分析孤立性纤维瘤(SFT)的影像表现及临床病理特征,提高对 SFT 的诊断水平。 方法:回顾性分析 58 例经病理证实的 SFT 患者的临床、病理及影像资料。58 例 SFT 中 47 例行 CT 扫 描,23 例行 MRI 扫描,12 例同时行 CT、MRI 检查。结果:58 例均为单发肿块,最大径 1.1~19.4 cm,其 中病灶位于颅内 14 例,颅外 3 例,肺内 9 例,胸腔 10 例,腹盆部 14 例,椎管内 3 例,膈肌、胸壁、胫骨、肱 骨及大腿各 1 例。肿瘤表现为类圆形 28 例,不规则或分叶状 30 例。肿块边界清楚 46 例,边界不清 12 例。CT 上病灶多呈等或稍低密度。T₁WI 上病灶呈等或等低信号,T₂WI 呈稍高或高低混杂信号, DWI 呈等或等低混杂信号。CT 或 MRI 增强扫描 17 例呈均匀明显或轻度强化,41 例呈不均匀明显或 中度强化,其中 29 例呈"地图样"强化;静脉期及延迟期 32 例持续强化。29 例见迂曲血管或流空信号。 结论:若 CT 和 MRI 发现边界清楚、密度或信号不均的孤立性肿块,增强扫描呈不均匀或"地图样"持续 性强化,且多发迂曲血管或流空信号时,应考虑 SFT 可能。

【关键词】 孤立性纤维瘤;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像;病理学 【中图分类号】R738.6;R445.2;R814.42 【文献标志码】A 【文章编号】1000-0313(2022)05-0566-05 DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2022.05.006 开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Imaging and clinicopathologic features of solitary fibrous tumor MEI Lei-lei, NIE Lei, TANG Wenying, et al.Department of Radiology, Affiliated Hospital of Zunyi Medical University, Guizhou 563003, China

[Abstract] Objective: To explore the imaging and clinicopathological features of systemic solitary fibrous tumor (SFT), and to improve the diagnosis efficacy of SFT. Methods: The clinical, pathological, and imaging data of 58 patients with pathologically confirmed SFT were retrospectively analyzed. Among them, 47 patients underwent CT scanning, 23 patients underwent MRI scanning, and 12 patients underwent both examinations. **Results**: All lesions were solitary with size of $1.1 \sim 19.4$ cm, among which 14 located in the intracalvarium, 3 in the extracranial, 9 in the lung, 10 in the thoracic cavity, 14 in the abdominopelvic cavity, 3 in the intraspinal, and 1 each in the diaphragm, chest wall, tibia, humerus, and thigh. The shape of the tumor was round in 28 cases and lobulated in 30 cases. The boundary of mass was well-demarcated in 46 cases and ill-defined in 12 cases. On CT, the majority of tumors demonstrated slightly hypo- or iso-density. On MRI, the tumors mostly showed isointense or heterogeneously iso-hypointense signal on T_1 WI, slightly high or mixed high-low signal on T_2 WI, hypointense or heterogeneously iso-hypointense signal on DWI. On the contrast-enhanced CT or MRI images, 17 cases demonstrated homogeneously significant or mild enhancement and 41 cases were heterogeneously significant or moderate enhancement, among which 29 cases showed map-like enhancement. Continuous enhancement was observed in 32 cases during venous phase or delayed phase.Multiple tortuous vessels or blood vessel flow void phenomena were found in 29 cases. Conclusions: SFT tend to show a heterogeneous mass with well-demarcated border, map-like enhancement or heterogeneously persistent enhancement and multiple tortuous vessels or blood vessel flow void phenomena.

[Key words] Solitary fibrous tumor; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Pathology

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor,SFT)是一种少见的间质性肿瘤,源自 CD34 阳性的树突状间质细胞,可发生于人体任何部位。SFT 形态学及影像学表现多变,术前误诊率高,且国内影像学研究多集中于单个解剖结构。本文回顾性分析 58 例我院经病理证实的多部位 SFT 患者的临床及影像资料,系统地归纳、总结其临床、影像及病理特征,旨在提高对该病的认识和诊断水平。

材料与方法

1. 病例资料

搜集我院 2010 年 1 月-2020 年 8 月经手术及病 理证实的 SFT 患者 58 例,其中男 34 例,女 24 例,年 龄 6~80 岁,中位年龄 46.5 岁,平均年龄 45 岁。主要 临床表现:体检或偶然发现 16 例,头痛、头晕 14 例,胸 痛、咳嗽咳痰 11 例,气促 3 例,腰痛 2 例,腹痛 2 例,局 部疼痛 5 例,术后复发 2 例,低血糖 1 例,排便困难 1 例,全身疼痛 1 例。

2.检查方法

58 例 SFT 患者中 47 例行 CT 检查,其中 37 例行 CT 增强扫描。CT 检查采用 GE Lightspeed 8/Simens Somaton Sensation 16 层螺旋 CT 机,扫描参数: 管电压 120 kV,管电流 250 mA,层厚 5~8 mm,层间 距 6.0 mm,螺距 0.6 mm。CT 增强扫描采用自动高压 注射器经肘静脉团注对比剂碘海醇(300 mg I/mL),剂 量 1.5 mL/kg,注射流率 2~3 mL/s。

58 例 SFT 患者中 23 例行 MRI 检查(12 例同时 行 CT 检查),其中 21 例行 MRI 增强扫描,12 例行 DWI 检查。MRI 检查采用 Siemens Sensation 3.0T/ 1.5T MR 扫描仪,行 T₁WI、T₂WI、FLAIR、T₁WI 增 强及 DWI 序列扫描,增强扫描采用自动高压注射器经 肘静脉注射对比剂钆喷替酸葡甲胺,剂量 0.1 mmol/kg, 注射流率 3 mL/s。

3.图像分析

由两位从事影像诊断的高年资医师对肿瘤部位、

形态、边界、最大径、密度/信号、坏死囊变、强化程度与 方式、迂曲血管、与邻近脏器关系以及有无远处转移等 影像特征进行联合评价,经协商达成一致意见。

4.手术及病理学检查

本组 58 例 SFT 患者中 49 例行肿瘤全切或次全 切除术,9 例行穿刺活检。术后标本经 HE 染色及 STAT6、CD34、Vimentin、BCL-2、CD31、CD99、Ki-67 等免疫组化标志物染色后明确诊断。

结 果

1.影像学表现

病灶部位及形态:病灶位于颅内 14 例(额部 5 例, 顶枕部 2 例,中颅窝底 2 例,鞍旁、桥小脑角区各 1 例, 幕下 2 例,跨天幕 1 例),颅外 3 例(咽旁间隙、腮腺区、 枕颈交界区各 1 例),肺内 9 例,胸腔 10 例,腹盆部 14 例,椎管内 3 例,膈肌、胸壁、胫骨、肱骨及大腿各 1 例。 肿块最大径 1.1~19.4 cm,平均 7.6 cm,其中 12 例大 于 10 cm。28 例病灶形态呈类圆形,12 例形态不规 则,18 例呈不同程度分叶状(表 1)。46 例病灶边界清 楚,12 例与邻近结构分界欠清。

CT 表现:47 例 SFT 患者行 CT 平扫,其中 22 例 密度均匀,25 例密度不均,可见局灶性或斑片状低密 度影,其中 4 例见条片状钙化(图 1~2),1 例见簇状出 血,1 例见脂肪密度。37 例 SFT 患者行 CT 增强扫 描,动脉期呈不均匀明显或中度强化 24 例,呈均匀轻 度强化 13 例;静脉期或延迟期呈持续性强化 32 例,其 中呈"地图样"强化 19 例(图 3~4)。18 例瘤内或瘤周 见迂曲血管(图 3~4)。

MRI 表现: 23 例 SFT 患者行 MRI 检查,其中 7 例肿块信号均匀, T_1 WI 和 T_2 WI 均呈等信号; 16 例 MRI 信号不均,实质部分 T_1 WI 呈等或等低信号, T_2 WI 以等或稍高信号为主,其中 5 例见明显囊变, 3 例见短 T_2 信号, 11 例见血管流空信号。DWI 呈等或 等低混杂信号 7 例,等高信号 5 例。增强扫描病灶呈 均匀明显强化 4 例,不均匀明显强化 17 例,其中 10 例

病灶部位、形态	n(%)	CT 表现	n(%)	MRI表现	n(%)	MRI 表现	n(%)
颅内	14(24)	密度		$T_1 WI$		增强扫描	
颅外	3(5)	均匀	22(47)	等(均匀)	7(30)	均匀明显	4(19)
肺内	9(16)	不均	25(53)	等低(不均)	16(70)	不均匀明显	17(81)
胸腔	10 (17)	增强扫描		$T_2 WI$		"地图样"	10(48)
腹盆部	14(24)	不均匀强化	24(65)	等(均匀)	7(30)	"阴阳征"	3(13)
椎管内	3(5)	均匀强化	13(35)	混杂稍高	16(70)	DWI	
其它	5(9)	持续性强化	32(86)	血管流空	11(48)	等低	7(58)
形态		"地图样"	19(51)			等高	5(42)
类圆形	28(48)	迁曲血管	18(49)				
不规则	12(21)						
公叶北	18(31)						

表1 58例 SFT 患者的主要影像表现



图1 左侧胸膜恶性 SFT 患者,女,24 岁。a)CT 增强扫描冠状面重建图像示肿块呈稍低密度,内见多发条 片状、蛋壳样钙化(箭);b)增强扫描动脉期示病灶呈轻度不均匀强化;c)增强扫描静脉期示实质部分呈渐进 性强化(箭);d)镜下示梭形细胞异型性明显,核分裂增多(×400,HE)。 图2 左侧额部 SFT/HPC 患者, 男,25 岁。a)CT 平扫示病灶密度不均,内见液化坏死及散在钙化,周围见片状水肿(箭);b)骨窗示左额骨骨 质破坏变薄(箭);c)T₂WI 示病灶信号混杂,内见流空血管信号(箭),肿瘤以窄基底与硬脑膜相连;d)T₁WI 增 强扫描示病灶呈不均匀明显强化。 图3 左肺 SFT 患者,女,66 岁。a)CT 平扫示病灶以等密度为主,内 见片状低密度区;b)增强扫描动脉期示病灶明显不均匀强化,瘤内见多发迂曲粗大血管(箭);c)增强扫描静 脉期示病灶实性部分强化趋于均匀且范围扩大,瘤内低密度区无强化,呈"地图样";d)镜下示梭形细胞疏密 交替排列,细胞核异型性及核分裂罕见,间质内可见丰富血管(×200,HE)。

呈"地图样"强化(图 5),3 例见典型"阴阳征"(图 6)。

2.病理结果

49 例大体标本多呈类圆形或分叶状,质韧或偏硬,切面灰白,其中37 例可见完整假包膜,12 例与邻近结构分界不清。镜下可见卵圆形或梭形细胞疏密交替不规则排列,间质内可见丰富薄壁血管及胶原纤维组织。12 例肿瘤细胞可见不同程度异型性及核分裂像增多,考虑恶性SFT(图1d)。免疫组织化学检查结果:STAT6 阳性率 100%(22/22),CD34、Vimentin、BCL-2、CD99 均不同程度表达。

讨 论

SFT 是一种少见的纤维母细胞/肌纤维母细胞来

源的梭形细胞肿瘤,1931年由 Klemperer 等最先报 道。因血管外皮细胞瘤(hemangiopericytoma,HPC) 与 SFT 具有相似的组织病理特征和分子免疫表型, WHO 在 2013 版软组织肿瘤分类标准中正式将 HPC 纳入 SFT,2016 版中枢神经系统肿瘤分类也将两者统 一归为 SFT/HPC 这一新的诊断条目。

1.临床特点

SFT可发生于身体任何部位,早期报道以累及胸 膜为主,但近年来发现胸膜外 SFT 更为多见^[1]。本组 病例仅 33%(19/58)发生于胸部,其它以颅内和腹盆 部为主(48%),与文献报道一致。SFT 好发于中老年 人群,平均年龄 55~65岁,无明显性别差异^[2]。本组 患者平均年龄45岁,男性稍多(59%),男女比为34:



图 4 盆腔 SFT 患者,女,48 岁。a) CT 平扫示肿块呈类圆形,密度不均,边界清楚;b) 增强扫描动脉期示病 灶呈"地图样"明显强化,瘤内和瘤周可见迂曲血管(箭);c) 增强扫描静脉期示病灶持续性强化。 图 5 左 侧咽旁间隙 SFT 患者,女,32 岁。a) T₂ WI 示肿块形态不规则,以稍高信号为主,内见流空血管信号(箭);b) T₁ WI 增强扫描示病灶明显不均匀强化,其内可见片状无强化坏死区(箭)。 图 6 右侧枕顶部 SFT 患者, 男,30 岁。a) T₂ WI 示病灶呈分叶状,信号不均,以等信号为主,中心囊变坏死,瘤周水肿,左内侧见结节状极 低信号(箭);b) 增强扫描示病灶呈明显强化,见典型"阴阳征"(箭);c) DWI 示肿瘤大体呈稍高信号,左内侧结 节呈低信号(箭)。

24,可能与样本量少和区域人口构成有关。SFT 主要 表现为缓慢生长的无痛性肿块,具体症状与病灶部位、 大小及良恶性有关,少数因胰岛素样生长因子分泌过 多可出现低血糖、骨关节痛及杵状指等症状^[3]。

2.病理表现

SFT 大体为类圆形或分叶状,边界清楚,质硬,切 面呈灰白编织状、螺旋样改变。镜下大量梭形细胞疏 密交替排列,呈漩涡状、编织状或席纹状,其间分布纤 维基质及"鹿角样"薄壁间质血管^[4]。相较于良性病 灶,恶性 SFT 体积较大,易侵犯邻近组织,肿块内常伴 坏死囊变,且细胞核异型性明显、核分裂像增多(>4 个/10 HPF)^[5,6]。本组 12 例恶性 SFT 与上述病理特 征相符。在免疫组化中,SFT 多表现为 CD34、Vimentin、BCL-2、CD99 阳性, 而 S-100 和 SMA 阴性。 STAT6 是最新报道的一种高度敏感和特异的标记物, 可准确鉴别在组织学及常规免疫表型上与 SFT 重叠 的其它间质性肿瘤^[7]。

3.影像学表现

SFT 多呈类圆形或分叶状,大小悬殊,边界清楚, 可见包膜或假包膜。本组腹盆部(10.2 cm)和胸部 (8.0 cm)肿块平均最大径大于颅内肿块(5.6 cm),表 明肿瘤大小与其所处部位的空间容量有关,而病灶边 缘肿瘤细胞增殖速率及所受阻力的差异,则可能是导 致肿瘤形态不规则或呈分叶状改变的重要因素。相关 研究报道,肿块越大(>10 cm)其恶性程度可能越 高^[8];本组12 例恶性 SFT 边缘均较模糊或局部浸润, 而最大径>10 cm 者仅 5 例,故笔者认为病灶边缘是 否浸润比肿块大小更能提示 SFT 的恶性潜能。

CT 平扫 SFT 病灶多呈与肌肉密度相仿的等信 号,当病灶较小时密度可均匀,较大时可见由坏死囊变 形成的低密度区,而恶性 SFT 或肿瘤巨大时偶可见钙 化^[3,9]。本组 25 例密度不均,平均最大径 10.4 cm,其 中胸腹部各 1 例巨大恶性 SFT 含多发蛋壳样钙化,与 文献报道相符;颅内 2 例良性病变伴点片状钙化灶较 为罕见,可能与肿块侵及邻近颅骨有关。肿瘤 T₁WI 呈等或等低信号,T₂WI 以混杂稍高信号为主,部分可 见高、低信号。对 SFT 而言,T₂WI 中的混杂信号可 反映病灶内不同的组织成分及分布特点,即稍高信号 对应细胞密集区,高信号反映坏死囊变区,低信号则代 表纤维致密区^[10]。DWI 信号受细胞密度、核浆比、细 胞外间隙及坏死囊变等多因素影响。本组 7 例 DWI 为混杂等或稍低信号,扩散未受限,与 SFT 肿瘤细胞 疏密交替排列、富含间质血管和胶原纤维的组织特点 相符;而5例呈等高信号则可能是由肿瘤生物学级别 高,细胞密集且增殖快所致^[11]。

肿瘤 CT 或 MRI 早期强化程度取决于细胞密度 和纤维基质比例,即肿瘤细胞和血管越丰富,间质纤维 越稀疏,则强化越明显;静脉期及延迟期病灶强化趋于 均匀且范围扩大,呈"快进慢出"强化,这可能与 SFT 细胞外间隙扩大导致的对比剂进行性聚积和胶原纤维 延迟强化的生物学特性有关^[9,12]。本组 29 例因不同 程度坏死囊变,强化不均,出现典型"地图样"强化;颅 内 3 例短 T₂ 区明显强化,表现为"阴阳征"^[13],均较具 特征。SFT 血供丰富且具有血管外皮瘤样结构,故 CT 增强可见瘤内/瘤周迂曲血管,MRI 可表现为血管 流空影,本组 29 例可见此征象,笔者认为该征象虽无 特异性,但对鉴别诊断仍有重要提示价值。

4.鉴别诊断

SFT 的鉴别诊断因病灶发生部位不同而存在差 异,本组病例主要位于颅内、胸部及腹盆部,需与脑膜 瘤、肺癌、胸膜间皮瘤、间质瘤、神经源性肿瘤、巨淋巴 细胞增生症等相鉴别:①脑膜瘤多为圆形或类圆形, DWI 呈稍高信号,强化均匀且常伴"脑膜尾征",但流 空血管少见;SFT则以不规则或分叶状为主,且DWI 信号低于脑膜瘤,流空血管多见而"脑膜尾征"少见:② 肺癌常伴"毛刺征"、胸膜牵拉、多发淋巴结转移等恶性 征象,SFT 多为良性病变可资鉴别;③胸膜间皮瘤多 与石棉接触相关,良性者表现为胸膜局限性增厚,增强 后强化程度低于 SFT,恶性者胸膜呈弥漫性增厚,常 伴局部侵袭及远处转移;④间质瘤多见于老年人,呈 类圆形或分叶状,坏死囊变和出血钙化较 SFT 常见, 瘤内可见分隔样强化,实质部分多为"延迟强化";⑤神 经源性肿瘤多位于脊柱旁,以囊实性为主,呈明显不均 匀强化,无 SFT"地图样"强化;⑥巨淋巴细胞增生症 囊变坏死少见,密度较均匀,典型者多可伴"分支状"钙 化,增强扫描呈明显均匀强化。

综上所述,SFT的 CT 和 MRI 表现具有一定特征,两者对明确本病各有优势,MRI 软组织分辨率高, 能更可靠反映肿瘤内部不同病理成份的构成;常规 CT 对病灶内钙化及肿瘤对周围骨质的侵犯较为敏 感,而 CT 血管成像空间分辨率高,可较直观显示肿瘤 主要供血血管。当肿瘤边界清楚,密度或信号不均,增 强扫描呈不均匀或"地图样"持续性强化,且多发迂曲 血管或流空信号时,应考虑 SFT 可能。尽管 SFT 多 为良性病变,但仍有 10%~20%病例会发生局部侵 袭、复发或远处转移^[14],术后需长期随访、复查。

参考文献:

- [1] Shanbhogue AK, Prasad SR, Takahashi N, et al. Somatic and visceral solitary fibrous tumors in the abdomen and pelvis:cross-sectional imaging spectrum[J].Radiographics, 2011, 31(2):393-408.
- [2] Keraliya AR, Tirumani SH, Shinagare AB, et al. Solitary fibrous tumors:2016 imaging update[J].Radiol Clin North Am, 2016, 54 (3):565-579.
- [3] 刘衡,王永涛,柏永华,等.胸膜外孤立性纤维瘤的 CT、MRI 表现 及其病理基础[J].临床放射学杂志,2014,33(6):863-867.
- [4] 杨晓锋,吴凡,方春.孤立性纤维瘤的多层螺旋 CT 征象及病理特 征[J].中国医学影像学杂志,2013,21(9):710-714.
- [5] Tian TT, Wu JT, Hu XH, et al. Imaging findings of solitary fibrous tumor in the abdomen and pelvis[J]. Abdom Imaging, 2014, 39(6):1323-1329.
- [6] Feasel P, Al-Ibraheemi A, Fritchie K, et al. Superficial solitary fibrous tumor: a series of 26 cases[J]. Am J Surg Pathol, 2018, 42 (6):778-785.
- [7] Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, et al. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics[J].Mod Pathol, 2014, 27(3): 390-395.
- [8] 朱伟华,单康飞,黄朝晖,等.胸腹部孤立性纤维瘤的 CT 诊断及鉴别[J].医学影像学杂志,2014,24(6):942-945.
- [9] 马雅静,彭娟,罗天友,等.孤立性纤维瘤的 CT 和 MRI 诊断价值 [J].第三军医大学学报,2019,41(3):270-274.
- [10] 何欢,查云飞,张世英,等.胸膜外孤立性纤维瘤的影像表现与病 理对照研究[J].放射学实践,2021,36(3):351-356.
- [11] 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.
- [12] 王娟,王姝慧,张振,等.腹盆部孤立性纤维瘤的 CT、MRI 表现与临床病理分析[J].临床放射学杂志,2020,39(5):941-945.
- [13] 林家权,蒋牧良,毛一朴,等.颅内孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤 影像表现与病理相关分析[J].实用放射学杂志,2019,35(12): 1901-1905,1929.
- [14] Suarez-Zamora DA, Rodriguez-Urrego PA, Soto-Montoya C, et al.Malignant solitary fibrous tumor of the humerus: a case report of an extremely rare primary bone tumor[J].Int J Surg Pathol, 2018,26(8):772-776.

(收稿日期:2021-05-16 修回日期:2021-08-08)