

《请您诊断》病例 161 答案:小腿孤立性纤维瘤

张雅欣, 张晓涵, 姜蕾, 王聪惠, 全冠民, 袁涛

【关键词】 小腿肿物;孤立性纤维瘤;磁共振成像;放射摄影术;病理学

【中图分类号】R739.96; R445.2 【文献标志码】D 【文章编号】1000-0313(2023)05-0670-03

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2023.05.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者,男,74岁。发现左侧小腿肿物20余年,伴肿胀,肿胀加重1年余,行走即感胀痛,休息后缓解,无活动受限。查体:左侧小腿背侧可触及巨大肿物,边界尚清,大小约5 cm×20 cm×10 cm,质中,未触及明显活动度,有压痛,无搏动,皮温正常,足背动脉搏动可触及,末梢感觉正常,双侧 Babinski 征(一),髌阵挛(一),踝阵挛(一)。

X线胫腓骨正侧位:小腿上中部见团块状轻度致密影,胫骨上中段内侧缘局部可见花边样骨膜反应,左侧腓骨上中段局部向外侧弯曲,肿物内辐射状稍高密度影(图1、2)。MRI平扫:左侧胫腓骨内后侧肌肉区见团块状混杂信号肿物,边界清楚,病变紧邻左胫腓骨骨质,骨皮质连续完整,周围软组织受压,大小约9.2 cm×7.5 cm×17.9 cm, T₁WI呈等/稍高信号,抑脂 T₂WI以高信号为主,欠均匀,肿物内部可见辐射状稍低信号及血管流空影(图3~5)。MRI增强扫描:注射对比剂后即刻扫描示周围动脉受压移位(图6),延迟期示肿物内部强化较弱(图7、8),见多发分隔样强化,肿物周边部分为均匀及明显强化,其内可见条状血管影,皮下可见迂曲血管影。影像诊断:小腿肿瘤,考虑良性病变。

手术及病理:分离小腿肌肉显露肿物,瘤体边界清楚,与周围组织轻度粘连;肿物大小约18.0 cm×9.0 cm×8.0 cm,呈实性,包膜完整,内见片状间隔。镜下:肿瘤细胞呈梭形,细胞稀疏区与密集区交替分布,间以透明变性的胶原纤维,肿瘤间质富含管腔、扩张的薄壁血管;瘤细胞界限不清,核仁明显,胞核中-重度异型,核分裂>4个/10HPF(图9)。免疫组织化学染色:CD34(+),CD68(-),CKpan(-),Desmin(-),EMA(-),H-caldesmon(-),Ki-67(热区+10%),S-100(-),SMA(-),SOX-10(-),STAT6(+),Vimentin(+)(图10、11)。病理诊断:恶性孤立性纤维瘤。

讨论 孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumours, SFT)是一种成纤维细胞类型的间叶组织肿瘤,源自CD34阳性的树突状间质细胞。Klemperer等^[1]于1931年首次报道起源于胸膜的SFT,随后陆续报道SFT可发生于全身各个部位。四肢SFT较少见,1995年首次报道小腿SFT^[2]。截至2022年12月7日,笔者检索中国知网、万方数据库、PubMed及web of science共查到7例小腿SFT^[2-7]。SFT可见于任何年龄,其中胸膜外SFT发病高峰年龄为50~60岁,无明显性别差异^[8]。总结既往7例文献报道及本例,小腿SFT发病年龄32~74岁,中位年龄38.5岁,平均年龄43.5岁,男女比5:3。小腿SFT临床症状与发病部位有关,肿物可位于肌肉间隙及皮下,缓慢增长,肿块最大径5.5~23.0 cm,平均11.7 cm,当肿块体积较大压迫或累及周围组织时,才会出现症状。本例病史较长,长期表现为无痛性肿块,最近1年余肿胀加重伴胀痛,可能是肿物逐渐增大压迫周围神经及血管,以及恶性倾向明显所致。SFT治疗首选手术切除,约5%~10%复发或转移^[9]。本例术后9个月随访未出现不适症状,未触及肿物,但由于本例为恶性SFT,复发风险较大,因此术后仍需长期观察。

SFT具有典型病理学表现。镜下瘤细胞呈圆形或梭形,疏密交替排列,呈短而界限不清的束状,间隔以瘢痕样透明变性的胶原纤维,肿瘤间质见薄壁小血管,部分血管呈“鹿角形”^[10]。SFT免疫组织化学染色特点为CD34、STAT6、Bcl-2、CD99、Vimentin阳性,而S-100及SMA阴性,其中STAT6敏感度和特异度高,有助于与间质性肿瘤鉴别^[10]。本例光镜下肿瘤细胞呈梭形,疏密交替,间质见胶原纤维及血管,STAT6阳性,符合典型纤维瘤的病理表现。

小腿SFT的影像特点:①一般特点:多为类圆形或分叶状肿块,边界清楚^[10],部分可累及皮下脂肪^[5],肿物内部可见少许弯曲的纤维间隔^[4]。②X线表现:肿物呈团块状稍高密度影,边界欠清,肿物内辐射状稍高密度影为胶原纤维间隔,累及邻近骨骼时可见骨膜反应。③CT表现:肿物呈等、稍高密度,富含胶原纤维区呈稍高密度,较小时密度均匀,较大时发生囊变坏死而呈低密度;增强动脉期强化程度与血供、间质纤维

作者单位:050000 石家庄,河北医科大学第二医院影像科(张雅欣、张晓涵、王聪惠、全冠民、袁涛),病理科(姜蕾)

作者简介:张雅欣(1998—),女,河北秦皇岛人,硕士研究生,住院医师,主要从事神经影像诊断工作。

通讯作者:袁涛, E-mail:420490790@qq.com

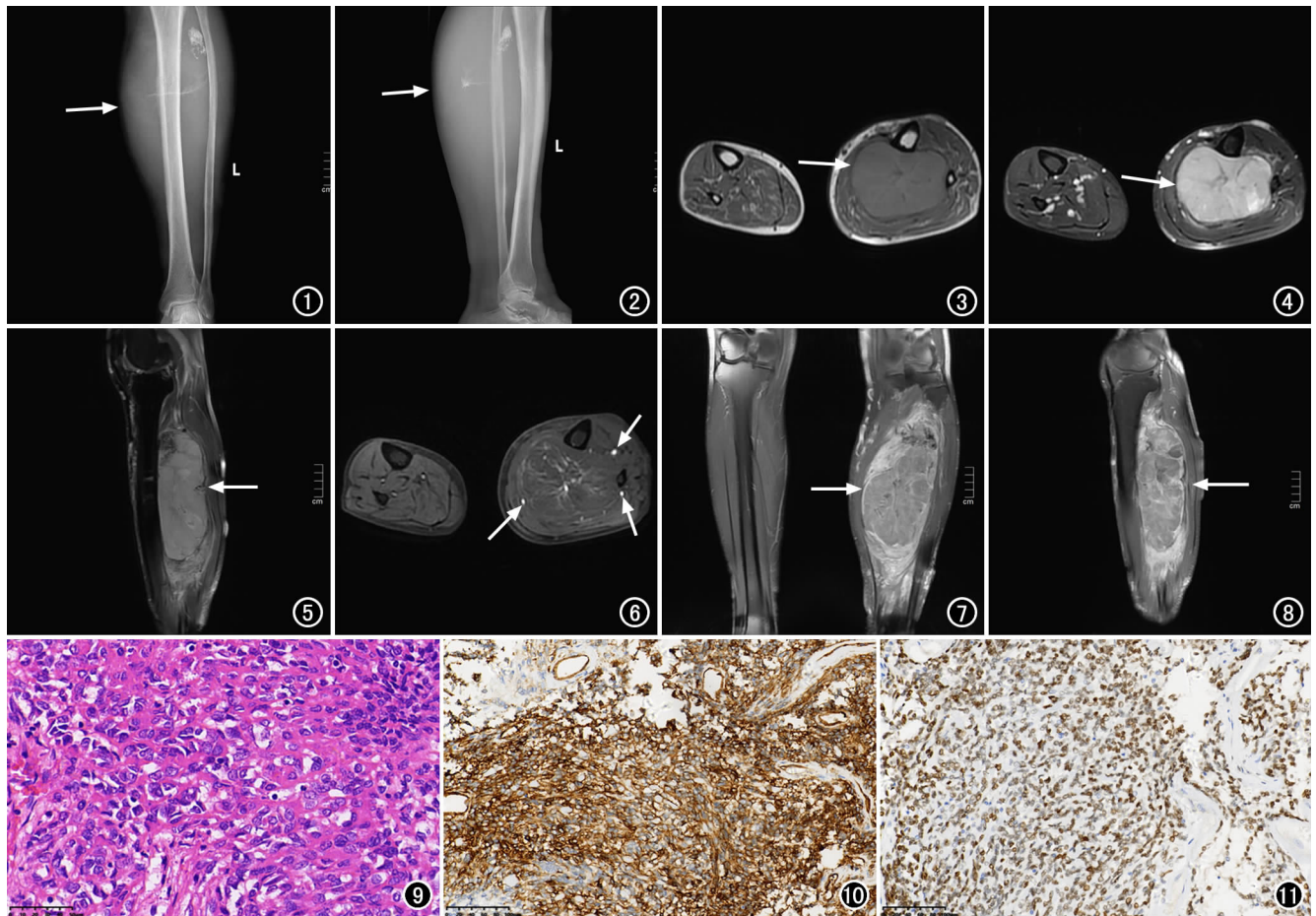


图1 左小腿正位X线示左小腿上中段软组织增厚及致密(箭),内见斑片状致密影,胫骨上中段内侧缘局部可见花边样骨膜反应。图2 左小腿侧位X线示左小腿上中段软组织增厚及致密(箭),内见斑片状致密影,胫骨上中段内侧缘局部可见花边样骨膜反应。图3 横轴面T₁WI示左小腿背侧肿物(箭),位于胫骨后方及腓骨内后方,胫腓骨轻度分离,肿物呈稍高信号,内部可见辐射状稍低信号及流空影。图4 横轴面抑脂T₂WI序列示肿物呈以高信号为主的混杂信号(箭)。图5 矢状面抑脂T₂WI序列示肿物呈以高信号为主的混杂信号(箭)。图6 注射对比剂后即刻增强扫描示动脉受压移位(箭)。图7 冠状面增强T₁WI示肿物内部强化较弱,多发分隔样强化,肿物周边部分为均匀及明显强化(箭)。图8 矢状面增强T₁WI示肿物内部强化较弱,多发分隔样强化,肿物周边部分为均匀及明显强化(箭)。图9 镜下示肿瘤细胞界限欠清,核仁明显,细胞核显示中-重度异型性(×200,HE)。图10 免疫组织化学染色显示CD34弥漫阳性(×100)。图11 免疫组织化学染色显示STAT6弥漫性胞核阳性(×100)。

含量及肿瘤细胞密度相关,即血管和肿瘤细胞丰富、间质纤维稀少区域强化明显,静脉期及延迟期呈持续性强化,部分呈“地图样”强化。④MRI特点:T₁WI呈等、稍低信号,T₂WI呈混杂信号,多以高信号为主,病变内部可见血管流空影;少数以T₂WI低信号为主^[5]。T₂WI上肿物信号特点与病变内部成分有关,黏液样变区多呈高信号,肿瘤细胞密集区呈稍高信号,胶原纤维多呈低信号。增强多为明显不均匀强化,无强化区提示为囊变坏死区,少数呈均匀强化。DWI呈等、低混杂、等高信号,DWI信号表现与局部细胞排列密集程度相关。本例呈T₁WI等/稍高、抑脂高信号,病变内见辐射状稍低信号影,考虑为纤维组织分隔,肿物

内见血管流空影;增强扫描不均匀强化,呈“地图样”,与既往报道基本一致。

小腿SFT需与以下肿瘤鉴别:①神经鞘瘤:发生于神经走行部位,呈圆形或椭圆形实性肿块,边界清楚,T₁WI呈等/低信号,T₂WI以高信号为主,包膜完整、束状征及包膜下囊变具有特异性。②恶性周围神经鞘膜瘤:MRI多呈混杂信号,肿块实性部分呈不均匀及中度强化,强化为渐进性,部分边缘区强化为主。③平滑肌肉瘤:为不规则分叶状肿块,坏死、囊变多见,T₁WI呈等/低信号,T₂WI呈高信号,增强呈中度以上不均匀强化。④隆突性皮肤纤维肉瘤:CT平扫病变密度均匀,呈稍低密度,一般无坏死及钙化,增强后明

显强化;T₁WI 呈等/稍低信号,T₂WI 多呈高信号,增强扫描呈明显均匀强化,亦可见点状、条索状中等强化区。

综上所述,小腿 SFT 罕见,仅根据影像学检查定性诊断较困难,但小腿肿物出现以下征象时鉴别诊断应包括 SFT:肿块单发、体积较大、边界较清楚,增强扫描呈明显及不均匀强化,部分呈“地图状”,可见分隔及内部流空信号。

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] O'Connell JX, Logan PM, Beauchamp CP. Solitary fibrous tumor of the periosteum[J]. Hum Pathol, 1995, 26(4): 460-462.
- [3] 陈晓丹, 黄伟俊. 小腿孤立性纤维瘤超声表现 1 例[J]. 中国超声医学杂志, 2019, 35(11): 1057.
- [4] D'Arpa S, Rossi M, Montesano L, et al. Solitary fibrous tumor of the lower leg: a rare and difficult diagnosis[J]. Plast Reconstr

Surg Glob Open, 2015, 3(10): e528.

- [5] Tenna S, Poccia I, Cagli B, et al. A locally aggressive solitary fibrous tumor of the leg: case report and literature review[J]. Int J Surg Case Rep, 2012, 3(5): 177-180.
- [6] Sherwani RK, Kumar A. Solitary fibrous tumour of the lower leg: an uncommon site with atypical histopathological features[J]. BMJ Case Rep, 2010; bcr0520102970.
- [7] 潘伟汉, 张世权, 李伟, 等. 四肢孤立性纤维性肿瘤 14 例临床分析[J]. 临床肿瘤学杂志, 2020, 25(4): 343-348.
- [8] Ronchi A, Cozzolino I, Zito MF, et al. Extrapleural solitary fibrous tumor: A distinct entity from pleural solitary fibrous tumor. An update on clinical, molecular and diagnostic features[J]. Ann Diagn Pathol, 2018, 34(6): 142-150.
- [9] Kallen ME, Hornick JL. The 2020 WHO Classification: what's new in soft tissue tumor pathology? [J]. Am J Surg Pathol, 2021, 45(1): e1-e23.
- [10] 梅磊磊, 聂蕾, 唐文英, 等. 孤立性纤维瘤的影像表现及临床病理特征[J]. 放射学实践, 2022, 37(5): 566-570.

(收稿日期: 2022-12-11 修回日期: 2022-12-31)

《请您诊断》栏目征文启事

《请您诊断》是本刊 2007 年新开辟的栏目,该栏目以临床上少见或容易误诊的病例为素材,杂志在刊载答案的同时配发专家点评,以帮助影像医生更好地理解相关影像知识,提高诊断水平。栏目开办 13 年来受到广大读者欢迎。《请您诊断》栏目荣获第八届湖北精品医学期刊“特色栏目奖”。

本栏目欢迎广大读者踊跃投稿,并积极参与《请您诊断》有奖活动,稿件一经采用稿酬从优。

《请您诊断》来稿格式要求:①来稿分两部分刊出,第一部分为病例资料和图片;第二部分为全文,即病例完整资料(包括病例资料、影像学表现、图片及详细图片说明、讨论等);②来稿应提供详细的病例资料,包括病史、体检资料、影像学检查及实验室检查资料;③来稿应提供具有典型性、代表性的图片,包括横向图片(X 线、CT 或 MRI 等不同检查方法得到的影像资料,或某一检查方法的详细图片,如 CT 平扫和增强扫描图片)和纵向图片(同一患者在治疗前后的动态影像资料,最好附上病理图片),每帧图片均需详细的图片说明,包括扫描参数、序列、征象等,病变部位请用箭头标明。

具体格式要求请参见本刊(一个完整病例的第一部分请参见本刊正文首页,第二部分请参见 2 个月后的杂志最后一页,如第一部分问题在 1 期杂志正文首页,第二部分答案则在 3 期杂志正文末页)

栏目主持:石鹤 联系电话:027-69378385 15926283035