

Clinical analysis of 1 case of solitary fibrous tumor of the pleura patients with computed tomography presenting rib impression

WANG Ji-fang, YAO Yi-gang, SHI Zhen-dong, HE Yong-man

Tiefa Coal Group General Hospital of Shenyang Medical College, Tieling Liaoning, China

Received: Oct 27, 2014

Accepted: Nov 21, 2014

Published: Dec 18, 2014

DOI: 10.14725/gjcr.v1n5a883

URL: <http://dx.doi.org/10.14725/gjcr.v1n5a883>

This is an open access article distributed under the Creative Commons Attribution License, which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original work is properly cited.

Abstract

Objective: To explore the clinical and radiographic characteristics, methods of diagnosis and treatment of solitary fibrous tumor of the pleura (SFTP). **Methods:** To retrospectively analyze the diagnostic process of 1 case of SFT patients with computed tomography (CT) presenting rib impression, and to have literature review. **Results:** The patients had obvious clinical symptoms. His chest CT showed a 3.4cm×2.4cm size round soft tissue density in the right upper chest wall outside pleura, the boundary between pleura and the image is not clear, adjacent rib showed traces of impression formation, enhanced scanning lesions was slightly uneven, range small patchy low enhancement. His pathological examination showed that the tumor tissue is mainly composed of spindle cells, and immunohistochemistry showed CD34, CD99, SMA positive. **Conclusions:** SFTP is a rare spindle cell tumor, clinical manifestation and imaging are not specific. The pressure trace CT presented is not proprietary features of neurogenic tumors in the ribs. The diagnosis of SFTP mainly depends on the pathological and immunohistochemistry examination. Operation is the first choice of the treatment, and prognosis is good after the operation.

Key words

Fibroma; Pleural tumor; Computed tomography; Immunohistochemistry; Differential diagnosis

CT 呈现肋骨压迹的胸膜孤立性纤维性肿瘤 1 例分析

王继芳, 姚以刚, 石振东, 何永满

沈阳医学院附属铁法煤业集团总医院, 辽宁铁岭, 中国

通讯作者: 石振东, Email: szd666888@163.com

【摘要】目的 探讨胸膜孤立性纤维性肿瘤(SFTP)的临床、影像学特征及诊治方法。方法 回顾性分析1例CT呈现肋骨压迹的胸膜SFT的诊断过程,并复习有关文献。结果 该患者无明显临床症状;胸部CT示右侧后上胸壁胸膜外见一个约3.4cm×2.4cm大小的类圆形软组织密度影,边界与胸膜分界不清,临近肋骨有压迹形成,增强扫描病灶强化稍不均匀,灶内可见小斑片状低强化影;病理检查示肿瘤组织主要由梭形细胞组成,免疫组织化学示CD34、CD99、SMA阳性。结论 SFTP是一种少见的梭形细胞肿瘤,临床表现及影像学检查无特异性,CT呈现肋骨压迹并非神经源性肿瘤的专有特征,诊断主要依靠病理及免疫组织化学检查,手术治疗是首选的治疗方法,术后预后较好。

【关键词】纤维瘤; 胸膜肿瘤; 计算机断层扫描; 免疫组织化学; 鉴别诊断

孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种少见的间叶源性梭形细胞肿瘤,由klempere和Rabin首次描述^[1],曾称为“胸膜下纤维瘤”、“间皮下纤维瘤”和“局限性纤维性间皮瘤”等,国外文献报道其发病率仅为28/10万,最常见的发病部位是脏层胸膜^[2]。由于该病发现前常无明显症状,而在体检或其他原因行放射线检查时发现,可见影像检查对指导下一步的诊治具有重要价值。CT呈现肋骨压迹伴硬

化缘被认为是胸膜神经源性肿瘤的特征,而笔者遇到 1 例胸膜孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor of the pleura, SFTP)出现该种特征性表现,现报告如下。

1 临床资料

患者,男,51岁,煤矿工人,因X线胸片发现右侧胸腔内占位性病变1周于2014年10月8日入院。患者无咳嗽、咳痰,无咳血,无胸痛,无胸闷及呼吸困难,无发热,无抽搐及意识障碍。既往身体健康,有吸烟史20余年,平素少量饮酒,无石棉接触史,无肿瘤家族史。入院体检:体温36.5℃,脉搏72次/min,呼吸18次/min,血压130/85mmHg(1mmHg=0.133kPa)。全身浅表淋巴结无肿大,气管居中。胸廓无畸形,右侧第3~4肋间叩诊浊音,局部呼吸音减弱,未闻及干湿性啰音。心律齐,未闻及杂音。腹软,无包块,肝脾未触及。无杵状指(趾)。血尿便三大常规、血离子、血糖、肝肾功能及肿瘤标记物检验、心电图、肺功能检查未见异常。入院后完善胸部CT及增强扫描检查示:右侧后上胸壁胸膜外见约3.4cm×2.4cm大小类圆形软组织密度影,边缘与胸膜分界不清(图1~3),三维重建示肿瘤压迫致相邻肋骨呈弧形压迹伴硬化缘,增强扫描病灶呈渐进性不均匀强化,灶内可见小斑片状低强化影(图4)。临床诊断:右侧胸膜肿物(性质待定)。入院第6d,患者于全麻下经胸腔镜行胸膜肿物切除术,术中见上后胸膜有一约3.5cm×2.5cm肿物,应用超声刀于包膜外完整切除肿物。术后病理显示:胸膜肿物大小约为3.5cm×2.5cm×1.5cm,呈灰白色、灰红色,质地略韧,界限不清。镜下检查:肿瘤细胞呈长梭形,编织状排列,细胞间局部玻璃样、黏液样变性,核分裂像少见,局部少量炎性细胞(图5)。免疫组织化学染色:CD34(++),CD99(+++),SMA(++),Ki-67阳性率4%,Bcl-2(-),S-100(-)(图6)。病理诊断:胸膜孤立性纤维性肿瘤。术后第7d,患者痊愈出院。

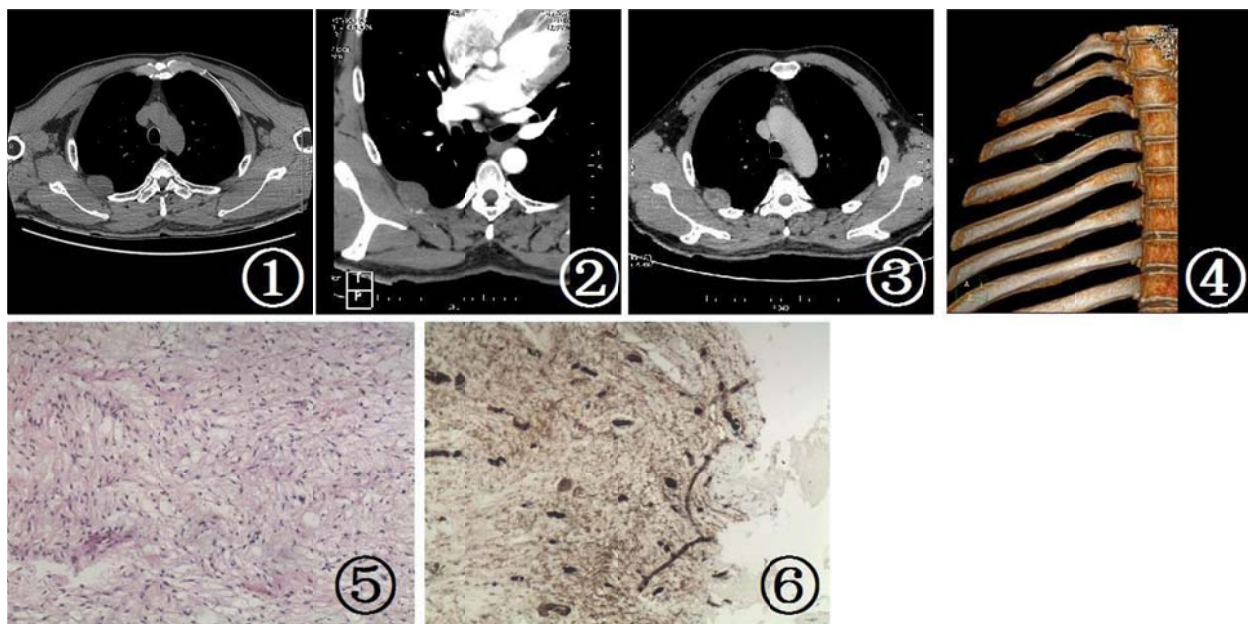


图 1~6 患者影像学及病理检查结果

图 1 胸部 CT 示右侧第 3-4 肋间后上胸壁胸膜外见约 3.4cm×2.4cm 大小类圆形软组织密度影,与胸膜分界不清;图 2、图 3 增强扫描病灶呈渐进性不均匀强化,灶内见小斑片状低强化影;图 4 三维重建示肿瘤压迫致相邻肋骨呈弧形压迹伴硬化缘;图 5 镜下见梭形肿瘤细胞呈编织状排列,细胞间局部玻璃样、黏液样变性,核分裂像少见(HE×100);图 6 免疫组织化学染色示 CD34 阳性(×100)

2 讨论

SFT 发病高峰为 40~60 岁,无明显性别差异。SFT 病因尚未阐明,但多数学者认为发病与石棉、烟草

及其他环境药物接触无关^[3]，但曾有家族性发病的报道。最初认为 SFT 起源于间皮细胞，随着组织学、免疫组织化学、电镜、分子生物学技术的发展和运用，目前研究显示 SFT 发生与间皮并无关联，并已证实 SFT 起源于一种 CD34 阳性的树突状间叶细胞，具有向纤维母细胞、肌纤维母细胞、血管外皮细胞及血管内皮细胞分化的特性^[4]。SFT 多为良性或交界性，恶性者仅占 20%^[5]，常为单发，偶而多发，约 80% 见于胸膜，胸膜外其他结缔组织也可发生，以皮下软组织、眼眶、颅内及盆腔多见^[6]。临床症状依发生部位和肿瘤大小不同而异，多数患者表现为局部缓慢性生长的无痛性肿块，当肿块巨大累及重要脏器时可出现相应症状。发生于中枢神经系统的 SFT，因肿瘤阻碍脑脊液回流，可出现颅高压的表现。少数患者可伴有肺性肥大性骨关节病^[2]、顽固性低血糖（3%~4%）^[7]、杵状指（趾）及胸腔积液^[8]。

SFT 确诊主要依靠病理及免疫组织化学^[9]。典型的良性病例镜下特征为：梭形细胞交错缠绕，伴大量胶原纤维沉积，许多肿瘤呈蟹足样。各区细胞丰富程度差别大，血管周围细胞瘤样结构的区域很常见，部分肿瘤呈明显的黏液样变性。2006 版 WHO 软组织肿瘤病理学分类中推荐 MFTP 的诊断标准如下^[10]：除了典型的良性的 SFTP 形态学表现外，还可有恶性表现：(1)细胞生长活跃，密集分布；(2)细胞多形性；(3)核分裂像多见，一般每 10 个高倍视野>4 个；(4)肿瘤性坏死。此外，广泛浸润也是恶性肿瘤的重要依据。最近研究表明，良性 SFT 可以突然发生恶性转化，如出现核分裂像多、坏死、囊性变及未分化肉瘤改变。免疫组织化学表型特征：SFT 通常表达 CD34（80%~90%）、CD99（70%）、Bcl-2（30%）、EMA（30%）和 Actin（20%），但不表达 Desmin、CK 和 S-100^[10]。其中 CD34 是公认的特异性和准确性高的免疫标记物，但大量研究显示，CD34 的阳性表达率与肿瘤的分化有关，通常在形态学良性的区域 CD34 表达率较高，而在明显间变的区域 CD34 表达率往往下降或缺失。

螺旋 CT 对肿瘤的定位及与周围组织结构的空间关系的直观显示具有较大优势。SFT 可位于侧胸膜、肺内及后纵隔，影像学上较小肿瘤表现为卵圆形、类圆形肿块，与胸膜关系密切，平扫密度较均匀，增强扫描病灶强化均匀或欠均匀，偶见钙化，良性者边缘清晰，可见分叶；较大肿块沿着胸膜腔及肋膈窝铸型或呈圆锥形，但仍与侧胸膜广基相连，CT 平扫密度均匀或欠均匀，增强扫描呈地图样强化^[11]。

SFTP 的 CT 鉴别诊断^[11-12]：(1)神经源性肿瘤：CT 平扫 SFT 呈软组织密度影，密度多较均匀，神经源性肿瘤密度低（低于周围肌肉组织），有的甚至呈囊性改变，一般认为肋骨受压或硬化缘改变是神经源性肿瘤的特征，而本例 SFTP 亦见此征象，所以此征象不能作为二者的鉴别要点。(2)胸膜间皮瘤：一般多发，影像上很难区分 SFTP 与单发良性胸膜间皮瘤。(3)周围型肺癌：形态不规则，有毛刺征和分叶征等，并可见纵膈淋巴结转移、胸腔积液等恶性征象，而良性 SFTP 一般不会出现此征象。(4)肺错构瘤：边界也较清楚，也为类圆形的软组织结节影，但其内部有较多脂肪组织，并多伴有钙化。(5)肺部硬化性血管瘤：结节边缘清楚，密度均匀，常有钙化，增强扫描为花斑样^[12]。本例患者肿瘤与侧胸膜关系密切，向外生长，病灶边缘清晰，临近胸膜向内推移隆起，临近肋骨呈弧形压迹伴硬化缘，无侵蚀、骨破坏征象；增强扫描呈渐进性不均匀强化，灶内见斑片状低强化区，结合病理及免疫组织化学结果，MSFT 诊断是明确的。

SFT 以手术切除为首选的治疗方法^[9]，手术发生根据肿瘤大小、发生部位、边界情况而定，必要时术后辅以放射治疗（放疗）和化学药物治疗（化疗）。部分胸膜、肺和鼻腔等部位的 SFT 可以通过内窥镜进行肿瘤切除治疗^[13]。术后 5 年总体生存率为 70%~97.5%，复发率为 5%~18%，转移率为 0~24%，预后较好。如果部分患者发现肿瘤时已经广泛浸润而无法根治性切除，被迫选择姑息性切除，术后需进行放疗、化疗，以减少肿瘤转移和复发^[14]。研究显示，约 10%~30% 形态学良性的 SFT 出现转移或复发^[15]，而 10%~15% 形态学看似恶性的 SFT，其生物学行为呈良性过程^[16]，因对 SFT 患者需长期随访，综合评估预后。

【参考文献】

- [1] Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report five cases[J]. *Arch Pathol*, 1931, 11(4):385.
- [2] Cardillo G, Carbone L, Carleo F, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: an analysis of 110 patients. *ATS Patients treated in a single institution*[J]. *Ann Thorac Surg*, 2009, 88(5):1632-1637.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2009.07.026>
- [3] Orki A, Kosar A, Akin O, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura[J]. *Thorac Cardiovasc Surg*, 2008, 56:287-290.
<http://dx.doi.org/10.1055/s-2008-1038348>
- [4] Poyraz A, Killic D, Hatipoglu A, et al. Pedunculated solitary fibrous tumors arising from the pleura[J]. *Monaldi Arch Chest Dis*, 2006, 65(3):165-168.
- [5] Magdeleinal, P, Alifano M, Petino A, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical characteristics, surgical treatment and outcome[J]. *Eur J Cardiothorac Surg*, 2002, 21:1087-1093.
[http://dx.doi.org/10.1016/S1010-7940\(02\)00099-4](http://dx.doi.org/10.1016/S1010-7940(02)00099-4)
- [6] 顾永耀, 贺菽嘉, 曾晶晶, 等. 孤立性纤维肿瘤 48 例临床病理特征分析[J]. *当代医学*, 2011, 17(20):20-20.
<http://dx.doi.org/10.3969/j.issn.1009-4393.2011.20.014>
- [7] 沈维嘉, 陈亮, 朱全. 胸腔巨大孤立性纤维肿瘤伴阵发性低血糖症 1 例报告及文献复习[J]. *南京医科大学学报*, 2010, 30(4):567-569.
- [8] Berzal Cantalejo F, Montesinos Carbonell M, Montesinos Carbonell ML, et al. Solitary fibrous tumor arising in the fallopian tube[J]. *Gynecol Oncol*, 2005, 96(3):880.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.ygyno.2004.11.020>
- [9] Bini A, Brandolini J, Davoli F, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: surgery and clinical course in 18 cases[J]. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, 2009, 17:378-381.
<http://dx.doi.org/10.1177/0218492309338103>
- [10] WSW, Goldblum JR. *Soft tissue tumors*[J]. St Louis: Mosby Elsevier Press, 2008:1121, 412.
- [11] 王汉杰, 夏金林, 丁勇生, 等. 孤立性纤维肿瘤的 CT 诊断和鉴别诊断[J]. *中国医学计算机成像杂志*, 2013, 19(6):504-508.
- [12] Cakir E, Demirag F, Aydin M, et al. Cytopathologic differential diagnosis of malignant mesothelioma, adenocarcinoma and reactive mesothelial cells: A logistic regression analysis[J]. *Diagn Cytopathol*, 2009, 37(1):4-10.
<http://dx.doi.org/10.1002/dc.20938>
- [13] Jurado-Ramos A, Ropero Romero F, Cantillo Banos E, et al. Minimally invasive endoscopic techniques for treating large, benign processes of the nose, paranasal sinus, and pterygomaxillary and infratemporal fossae: solitary fibrous tumour[J]. *J Laryngol Otol*, 2009, 123(4):457-461.
<http://dx.doi.org/10.1017/S0022215108002132>
- [14] Nakahara K, Yamada M, Shimizu S, et al. Stereotactic radiosurgery as adjuvant treatment for residual solitary fibrous tumor[J]. *J Neurosurg*, 2006, 105(5):775-776.
<http://dx.doi.org/10.3171/jns.2006.105.5.775>
- [15] Torres-Olivera FJ, Vargas MT, Torres-Gomez FJ, et al. Cytogenetic, fluorescence in situ hybridization, and immunohistochemistry studies in a malignant pleural solitary fibrous tumor[J]. *Cancer Genet Cytogenet*, 2009, 189(2):122-126.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.cancergencyto.2008.11.004>
- [16] Mussak EN, Tu JJ, Voigt EP. Malignant solitary fibrous tumor of the hypopharynx with dysphagia[J]. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 2006, 133(5):805-807.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.otohns.2004.11.009>