

腹盆部孤立性纤维性肿瘤的影像表现

福建医科大学附属第一医院 影像科

陈群林 李忠明

一、前言

- 孤立性纤维性肿瘤 (solitary fibrous tumor, SFT) 是一种少见的**梭形细胞肿瘤**，起源于树突状间充质细胞。
- SFT可分布于全身各部位的结缔组织中，最常见部位是脏层胸膜，其他部位如头颈部、腹腔、上呼吸道和周围软组织等，发生于腹膜后的较为少见。
- 免疫组化：**CD34阳性**

一、前言


- 大多数SFT的生物学行为呈**良性**，手术完整切除可治愈；但约**10%-15%**恶性，有侵袭行为，切除易复发、扩散、远处转移，应注意长时间**随访**。
- 因临床症状不典型，发现时体积较大，定性、定位诊断困难，**易误诊为恶性肿瘤**。

二、SFT临床特点

- 多见于青壮年和老年人，女性略多于男性
- 临床表现：主要为生长缓慢的无痛性肿块，当肿瘤体积较大时引起的压迫症状，可出现副肿瘤综合征，如低血糖、杵状指及肥大性骨关节病等
- 实验室检查及肿瘤标记物检查均阴性

三、病理分型

SFT形态多样，有学者将其分为5型：

- 纤维型
- 细胞型  相对常见
- 脂肪形成型
- 富于巨细胞型
- 纤维组织细胞瘤型(发生于深部软组织，此型还有待进一步观察及确证)

三、病理大体标本



腹膜后-良性SFT



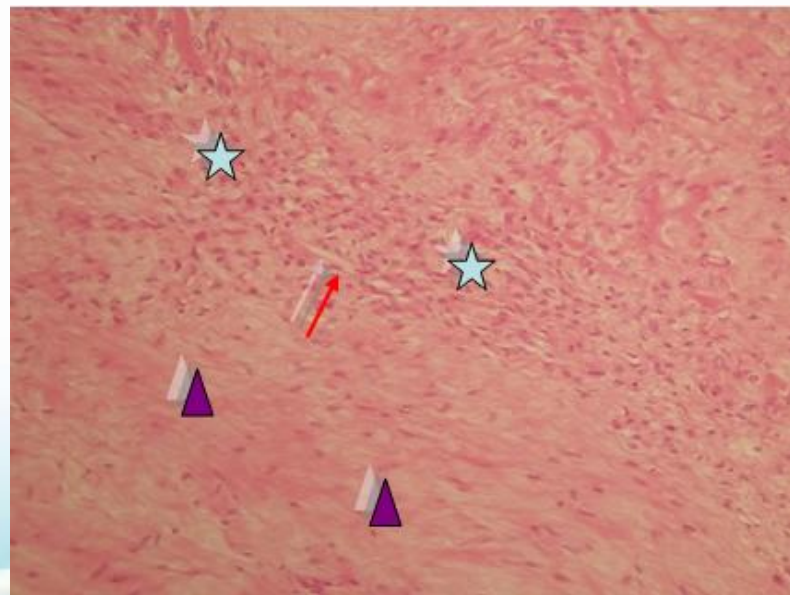
腹盆腔-恶性SFT

大体：**孤立性**软组织肿块，大部分**边界清楚**或**包膜完整**

切面多呈灰黄色、灰白色，少数灰红色，质地从细腻到坚韧
可见黏液样性、出血区、囊性及灶状坏死

三、病理

- 镜下主要由**胶原纤维**及不同程度增生的**梭形细胞**组成，梭形细胞无结构样排列；细胞稀疏区可见致密胶原纤维及黏液样变性区，肿瘤间质内富含血管外皮瘤样**分枝状血管**。

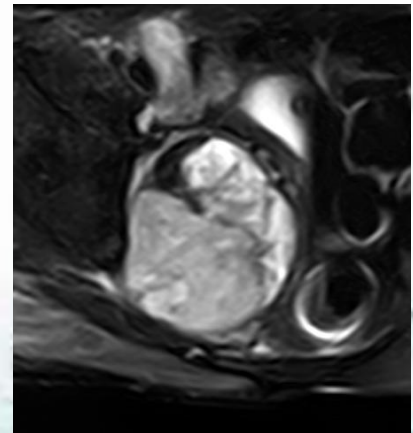


四、影像表现

- **大小**：肿瘤因发生部位不同而大小不同，位于**胸部腹部**者一般**较大**，而其他部位多较小
- **数目、形态**：多为孤立性肿块，肿瘤较小时，形态规则，呈圆形或椭圆形；肿瘤较大时，多呈不同程度的分叶状
- **境界**：边界清楚，可见包膜及包膜样结构，多呈膨胀性生长

影像表现

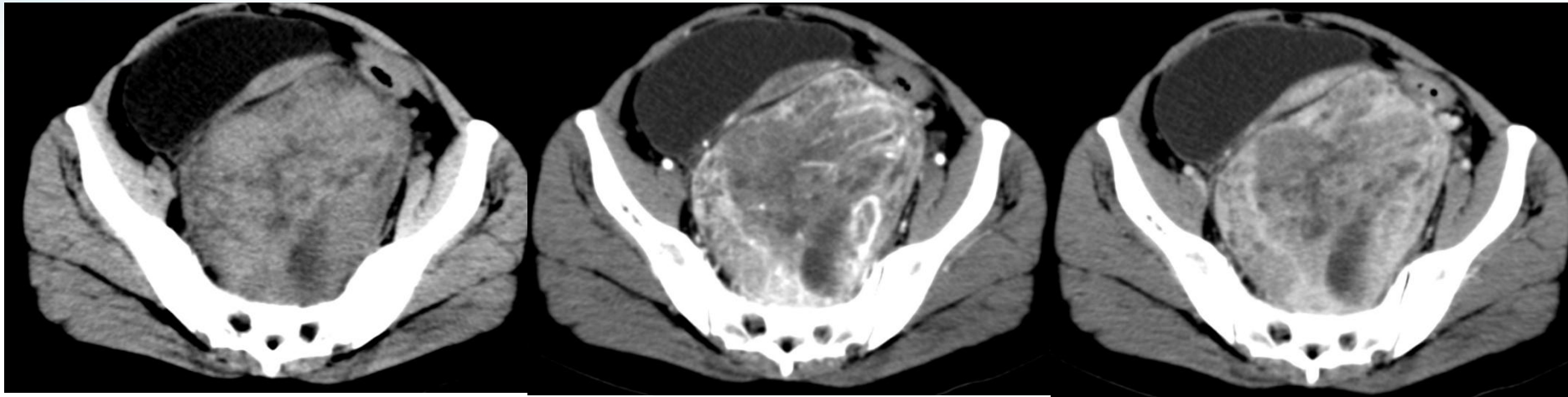
- CT平扫肿块与肌肉呈等或略高密度，瘤内常见两种明显不同密度的软组织成分。瘤内可因黏液样变性形成低密度区。**肿瘤内一般无钙化。**
- MRI平扫：
 - T1WI多呈等或低信号
 - T2WI：高信号反映肿瘤黏液样变区
略高信号反映肿瘤细胞密集区
低信号区反映致密胶原纤维
 - T2等或略高信号中存在**片状或结节状低信号**是大多数SFT典型MR表现。



影像表现

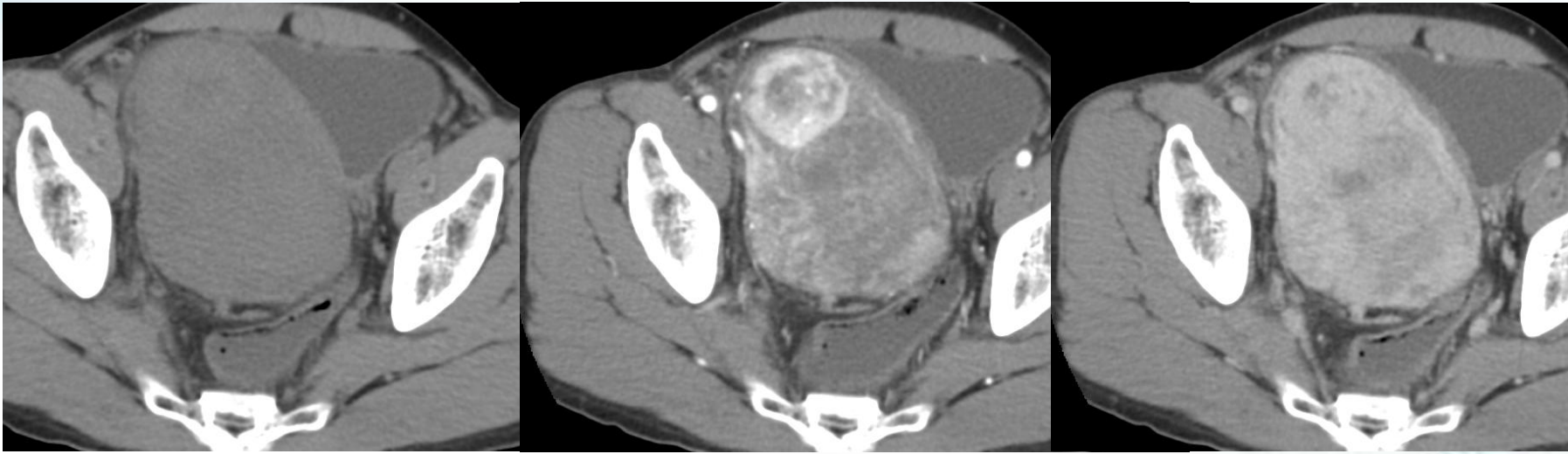
- 增强扫描：SFT呈**多样化**强化方式，大致有三种表现形态：
 - ①**早期显著强化，并持续性强化或进行性延迟强化，动脉期可见瘤内血管（常见）**
 - ②**中等程度强化；**
 - ③**轻度强化或无明显强化。**

Case1: 女性，26岁，发现盆腔肿物3天



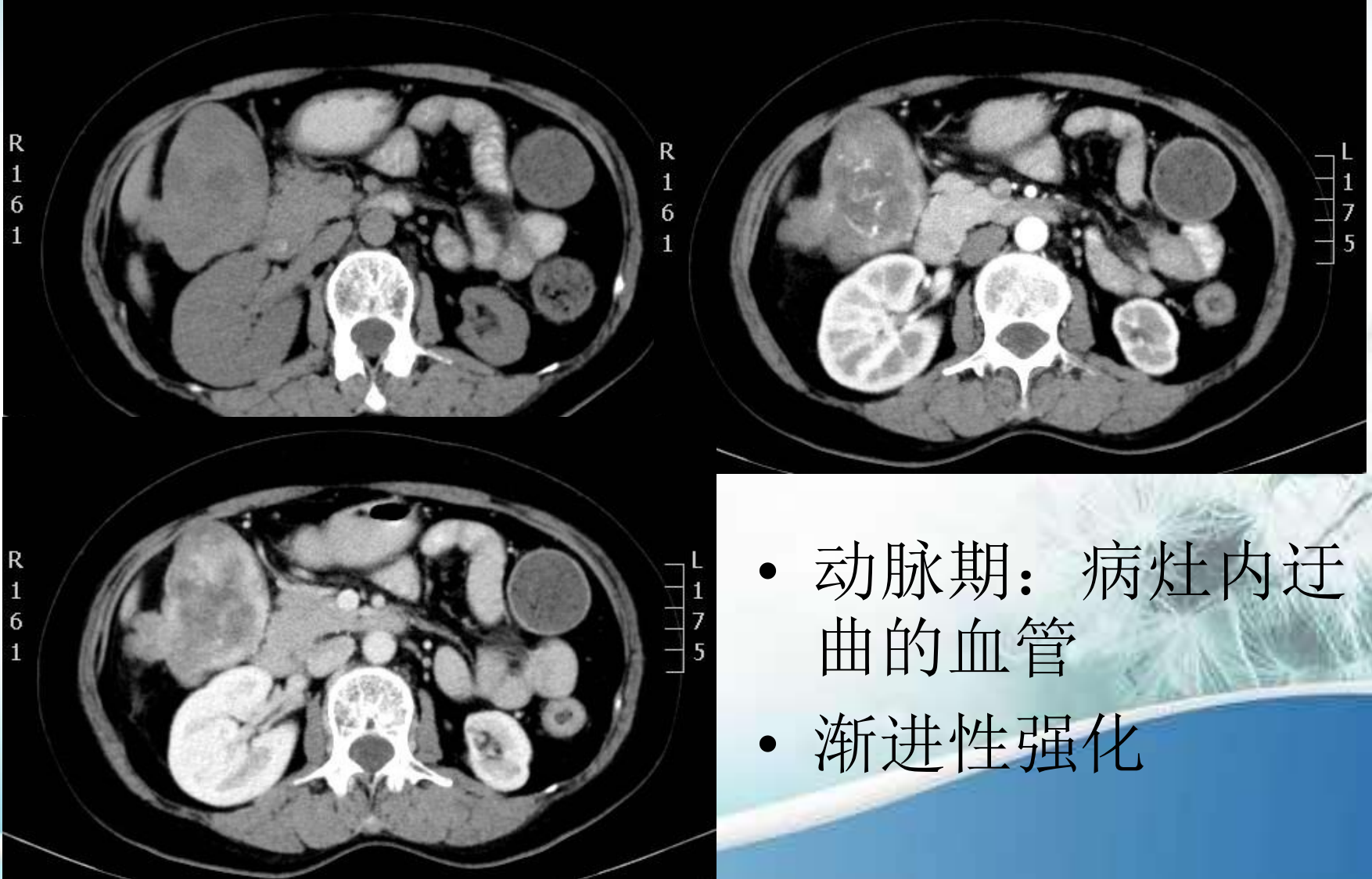
- 强化相对明显区域肿瘤细胞排列密集，血管较丰富；
- 强化较弱部分与肿瘤细胞分布稀疏，致密胶原纤维较丰富；
- 肿瘤内可形成如“血管外皮瘤样”分支状血管结构。

Case2: 男，57岁，发现右下腹肿物1月余



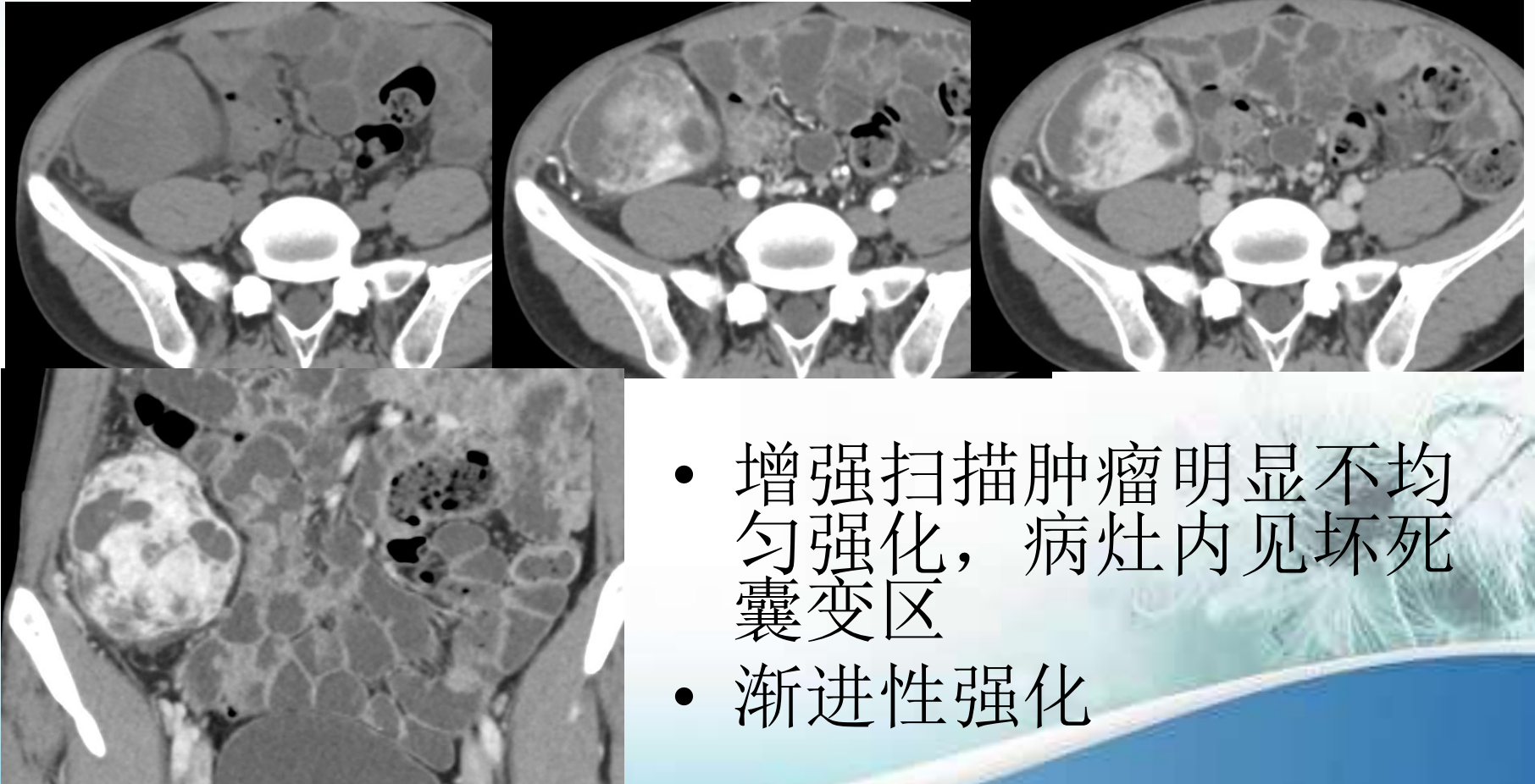
- 强化相对明显区域肿瘤细胞排列密集，血管较丰富；
- 强化较弱部分与肿瘤细胞分布稀疏，致密胶原纤维较丰富；
- 肿瘤内可形成如“血管外皮瘤样”分支状血管结构。

Case3: 女性, 60岁



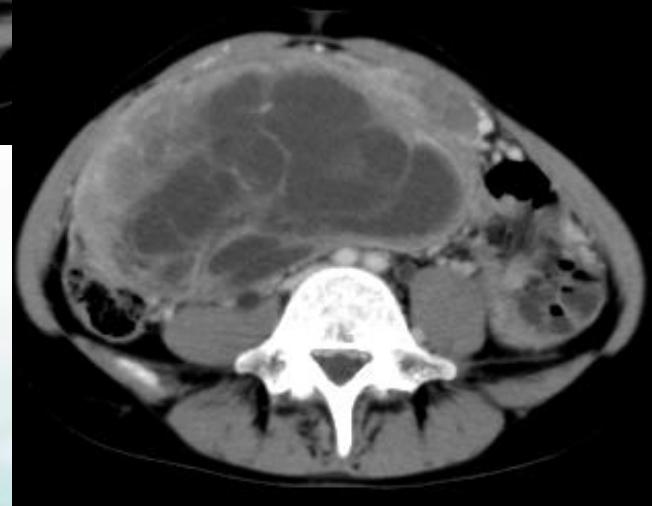
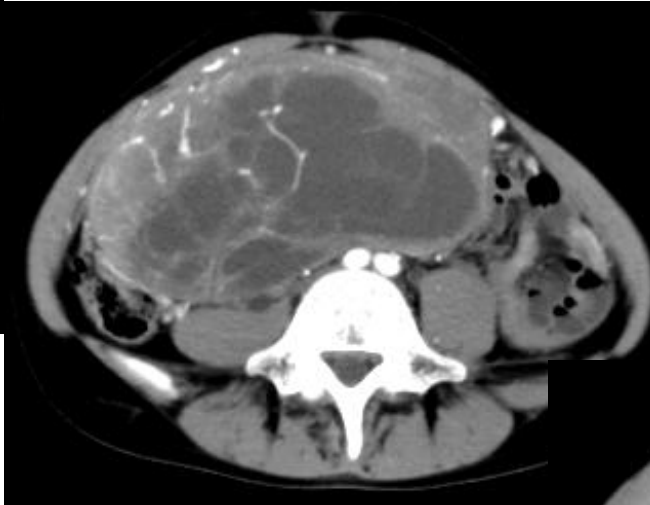
- 动脉期: 病灶内迂曲的血管
- 渐进性强化

Case4: 男，32岁，发现右下腹部肿物数月



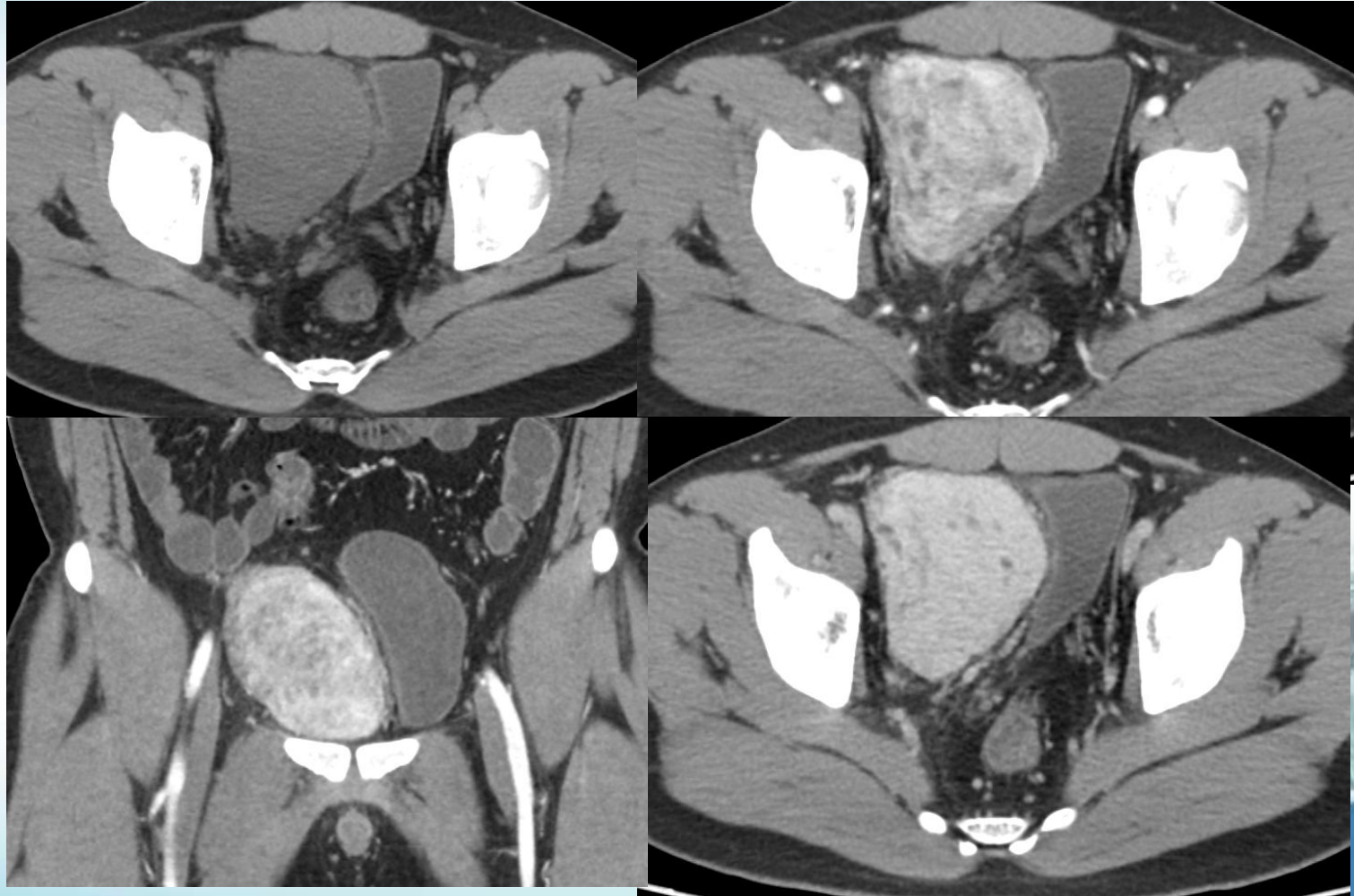
- 增强扫描肿瘤明显不均
匀强化，病灶内见坏死
囊变区
- 渐进性强化

Case5 女性，20岁，发现腹块1个月，恶性孤立性纤维性肿瘤



中下腹部见一巨大软组织肿块影，呈囊实性改变，肿块与前下腹壁关系密切，分界欠清，增强后肿块明显强化，病灶内见坏死囊变区，病灶内及周围可见迂曲及点状血管影。

Case6: 男, 25岁, 体检发现盆腔占位3天

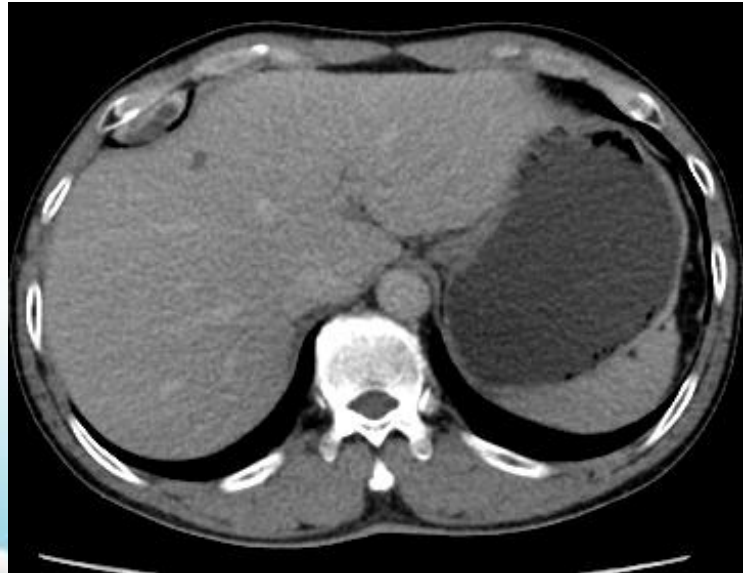
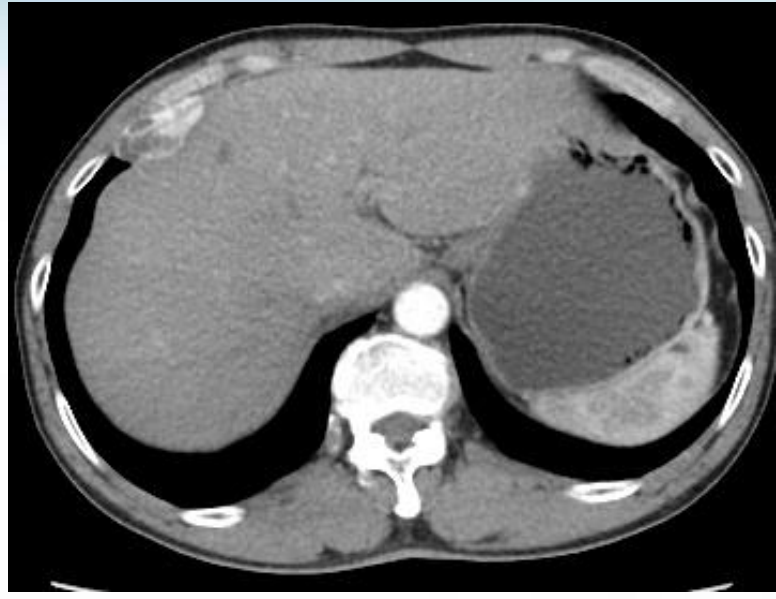
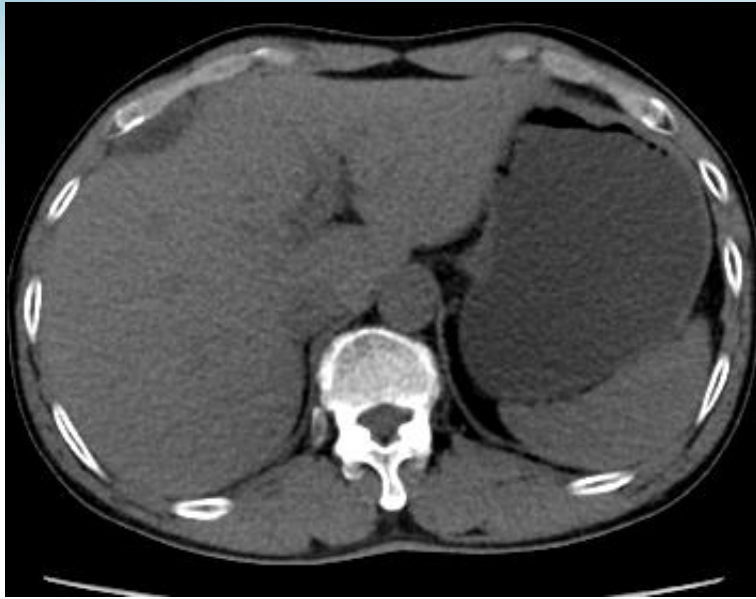


增强扫描呈明显渐进性强化, 内可见小囊样无强化区, 邻近膀胱呈受压推移改变

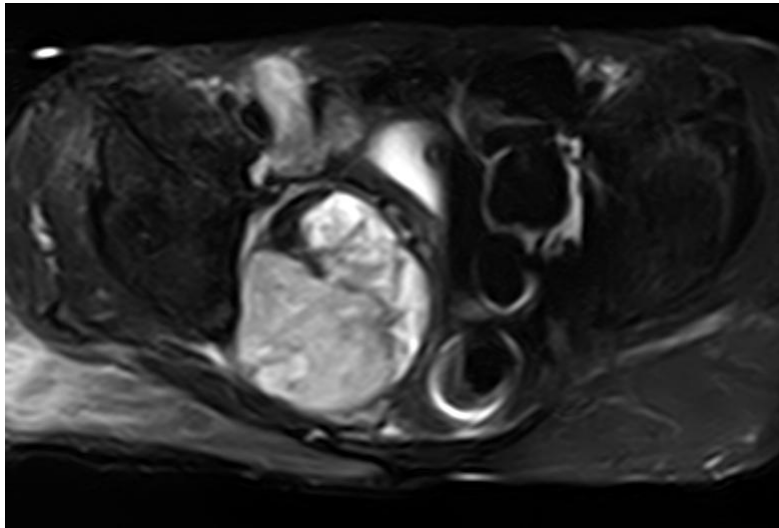
病理诊断:

(腹膜后肿物) 孤立性纤维性肿瘤。

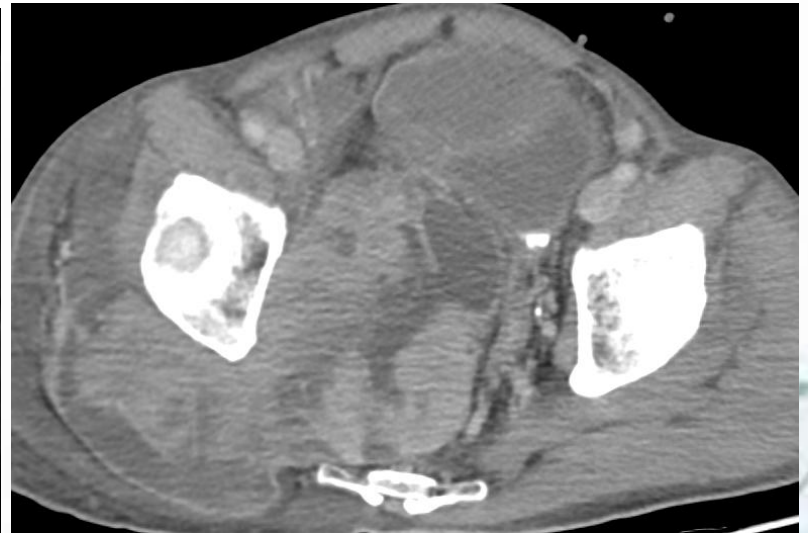
Case7: 男, 51岁, 腹壁孤立性纤维性肿瘤/血管外皮瘤



Case8: 男，56岁，盆腔肿瘤术后6个月，发现复发3月余。符合恶性孤立性纤维性肿瘤。

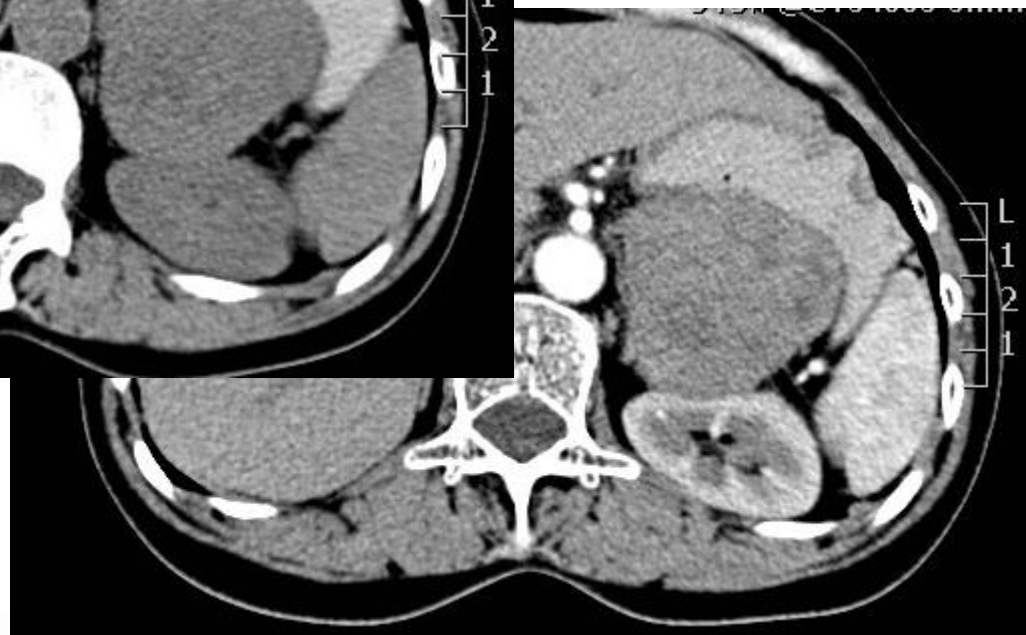


术前



术后

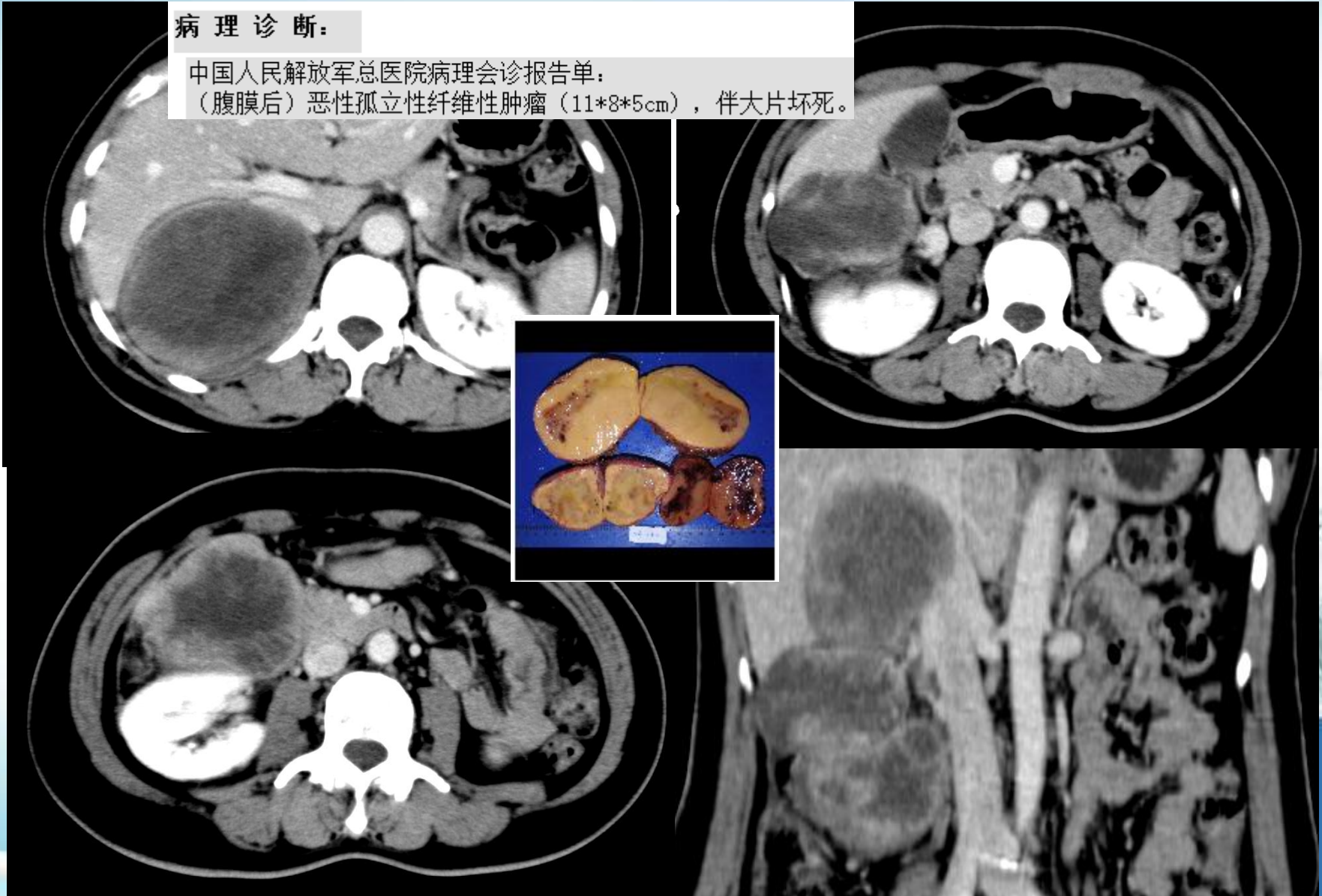
Case9: 女性, 60岁, 发现腹膜后占位7天



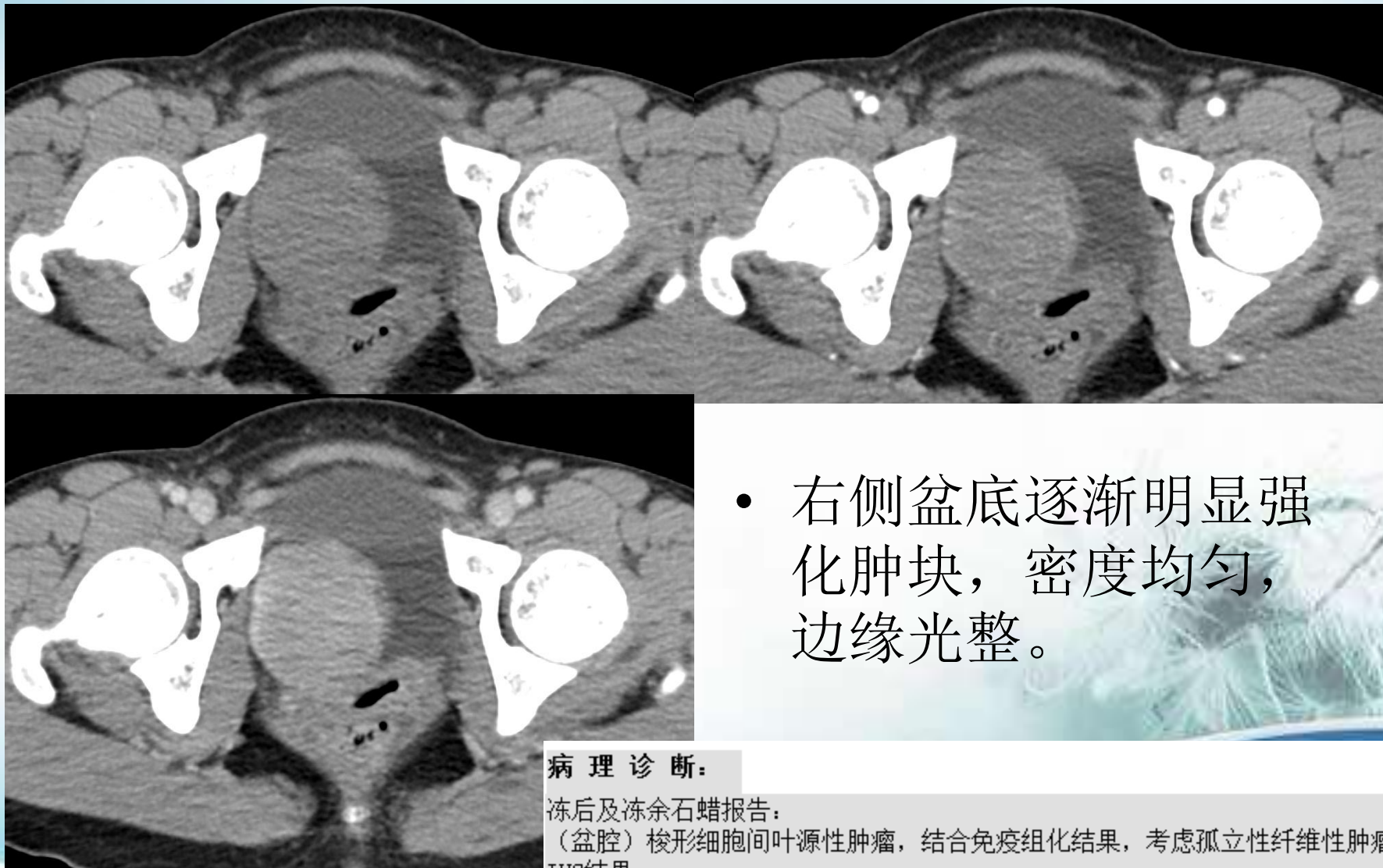
Case10: 女性, 48岁, 发现右上腹肿物2天

病理诊断:

中国人民解放军总医院病理会诊报告单:
(腹膜后)恶性孤立性纤维性肿瘤 (11*8*5cm), 伴大片坏死。



Case11: 女性, 33岁, 体检发现膀胱占位3天



- 右侧盆底逐渐明显强化肿块，密度均匀，边缘光整。

病理诊断:

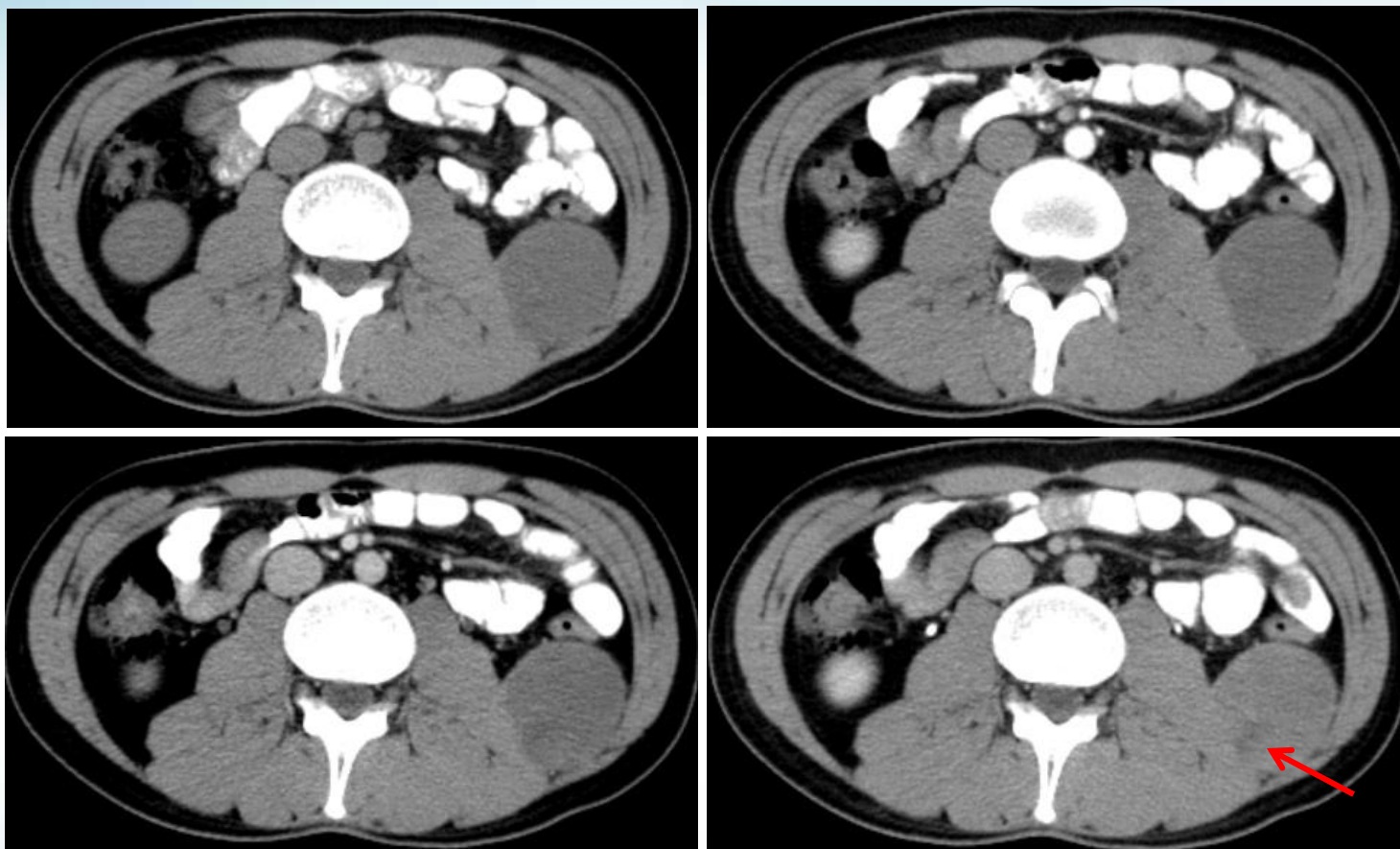
冻后及冻余石蜡报告:

(盆腔)梭形细胞间叶源性肿瘤, 结合免疫组化结果, 考虑孤立性纤维性肿瘤。

IHC结果:

CD34 (+), CD99 (+),

Case12: 左侧腹膜后SFT

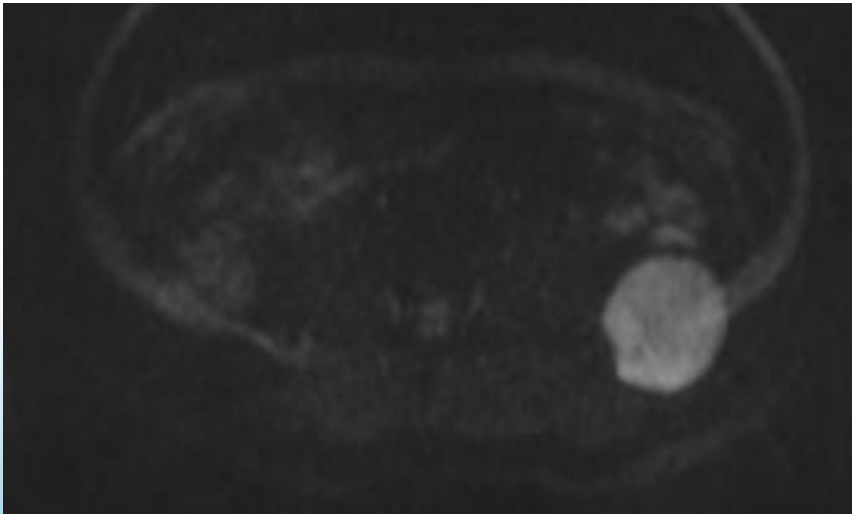
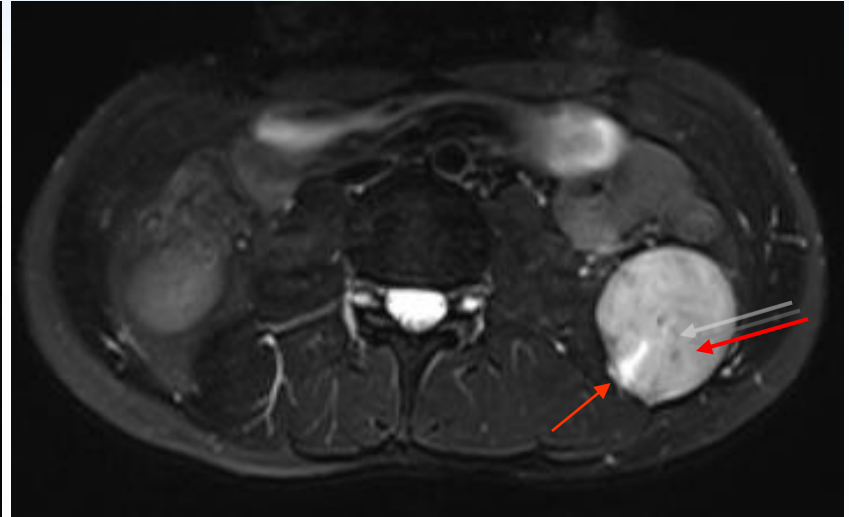
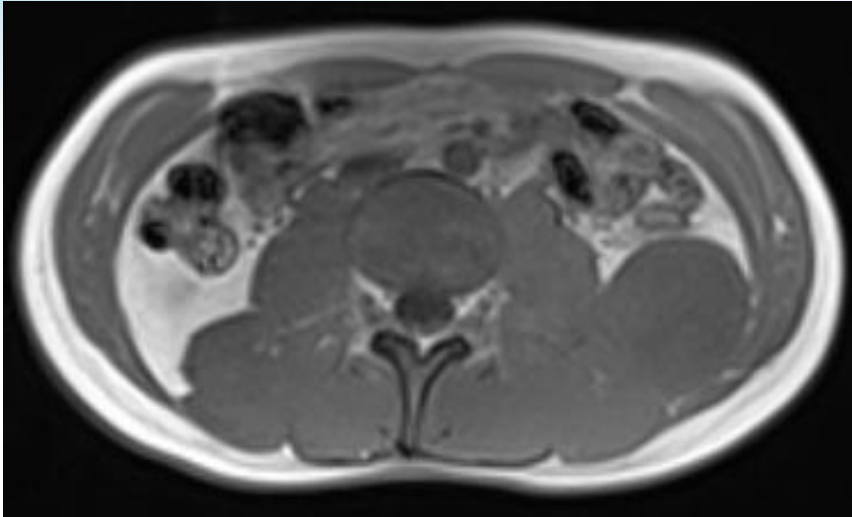


M/32Y,
体检发现
左侧腹膜
后占位2
月

诊断:
神经源
性肿瘤

平扫: 稍低密度 (30HU), 增强: A期 (36HU)、V期 (42HU)、
延迟期 (57HU), 病灶呈轻度延迟性强化, 瘤内无强化坏死区

Case12: 左侧腹膜后SFT

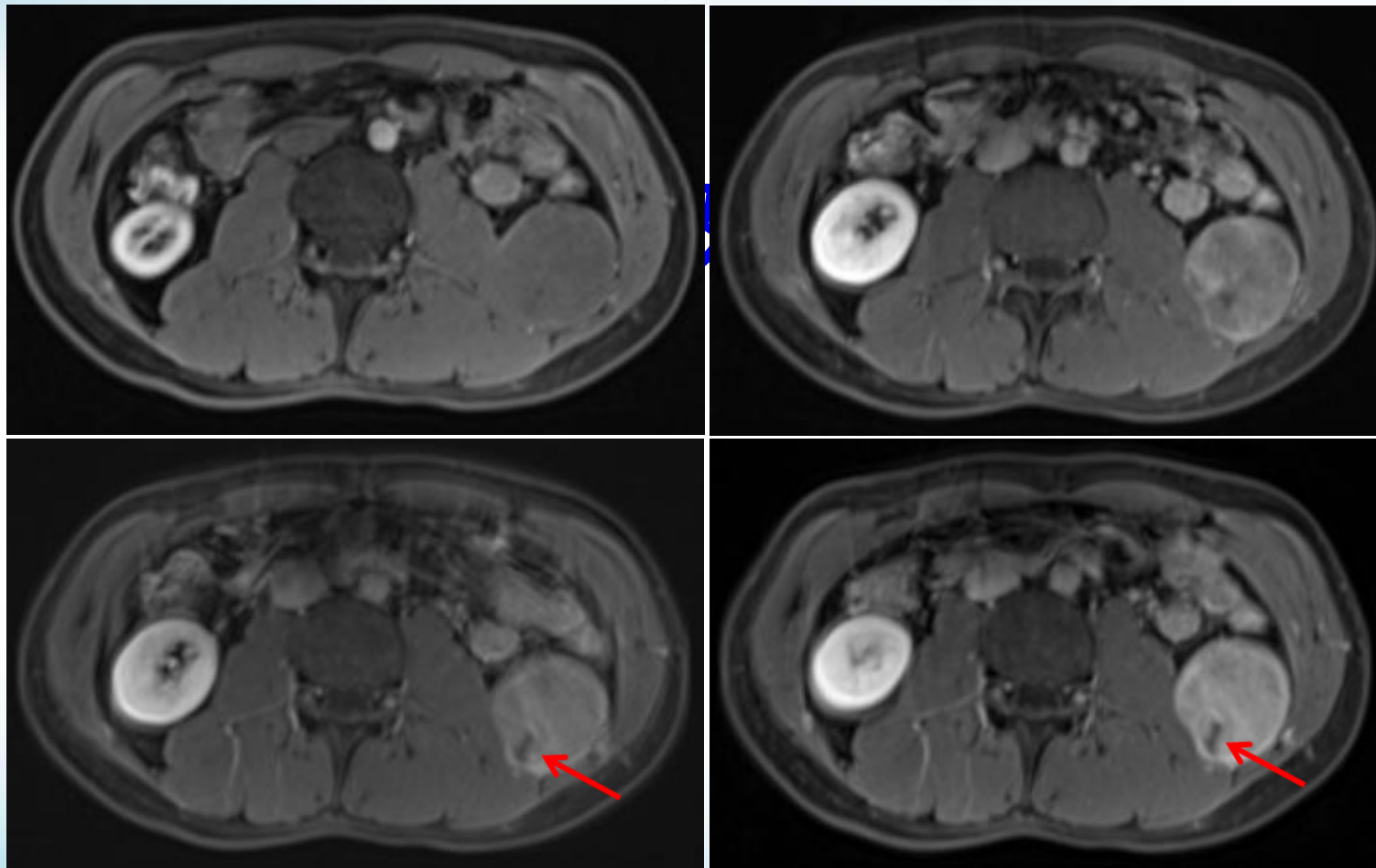


T1WI: 稍低信号

T2WI: 高信号为主，内见
多发点状**低信号**，囊变坏死
区

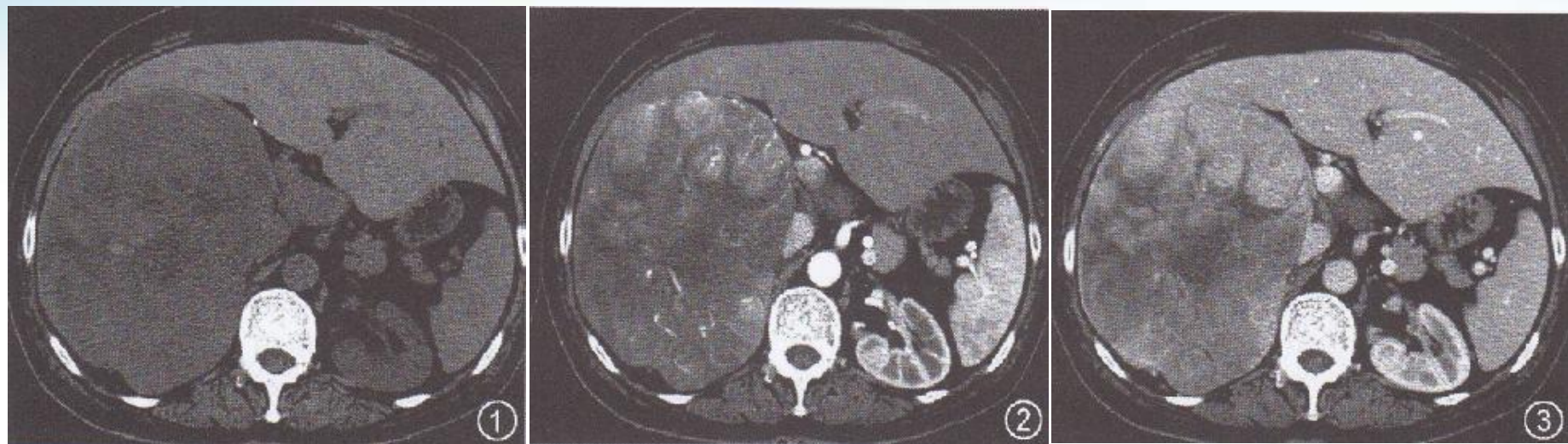
DWI: 高信号

Case12: 左侧腹膜后SFT



渐进性
强化，
包膜强化，
囊变坏死
区无强化

Case13: 肝脏恶性SFT（文献）

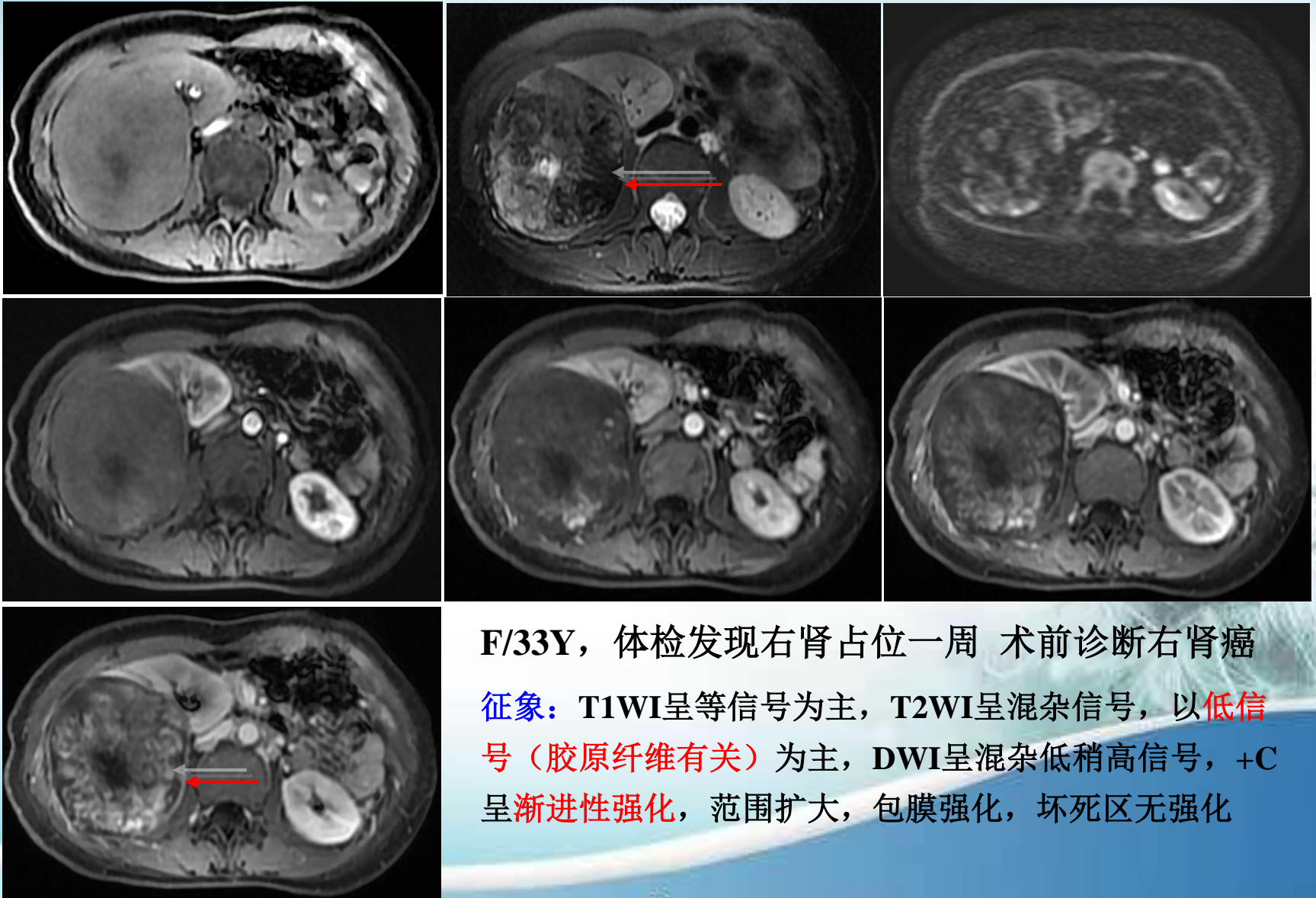


①平扫：肝右后叶巨大软组织肿块，边界清楚，密度不均

②A期：不均匀强化，呈周围结节状强化，显示瘤内**迂曲血管影**

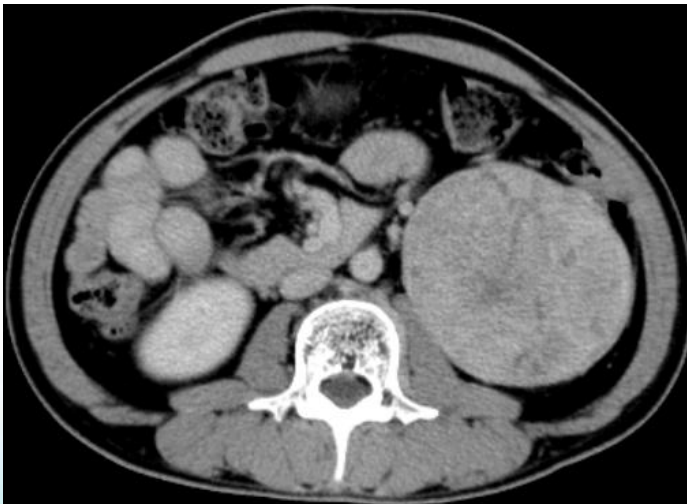
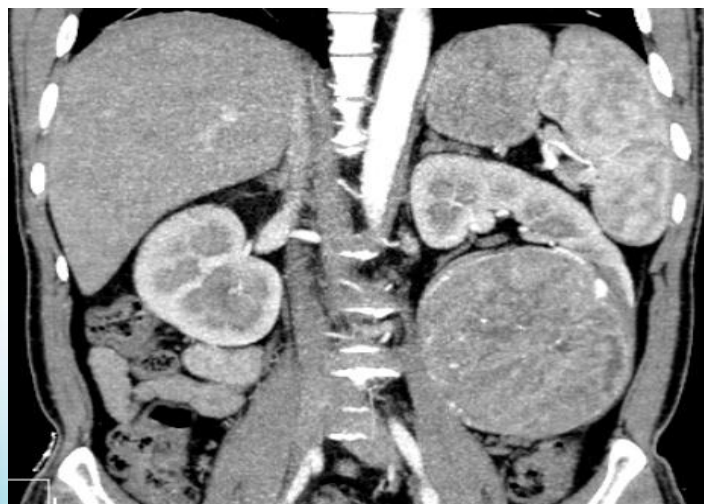
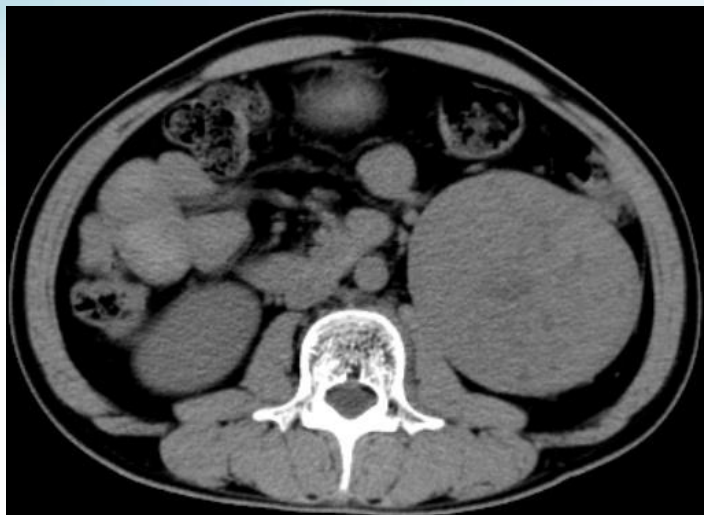
③门V期：病灶进一步强化，强化范围扩大，可见**明显强化区**（细胞密集区）、**轻中度强化区**（胶原纤维密集区）及**无强化区**（坏死囊变区）

Case14: 右肾SFT



F/33Y, 体检发现右肾占位一周 术前诊断右肾癌
征象: T1WI呈等信号为主, T2WI呈混杂信号, 以**低信号** (胶原纤维有关) 为主, DWI呈混杂低稍高信号, +C呈**渐进性强化**, 范围扩大, 包膜强化, 坏死区无强化

Case14: 左肾SFT, 男性, 39岁, 反复左腰部不适半年



- 动脉期：
病灶内迂曲的血管
- 渐进性强化

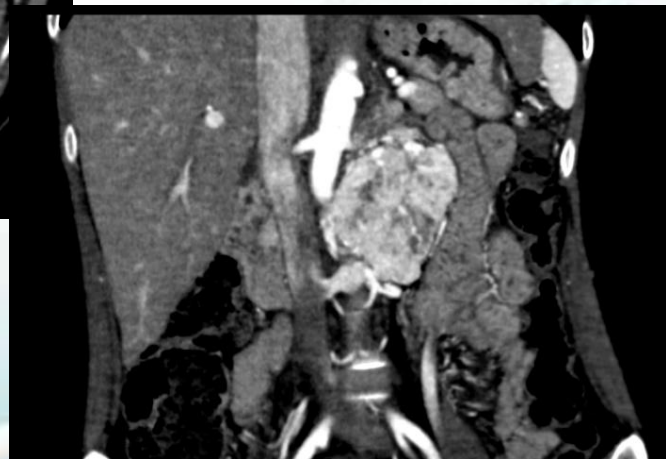
术前诊断肾癌

五、鉴别诊断

• 1、嗜铬细胞瘤

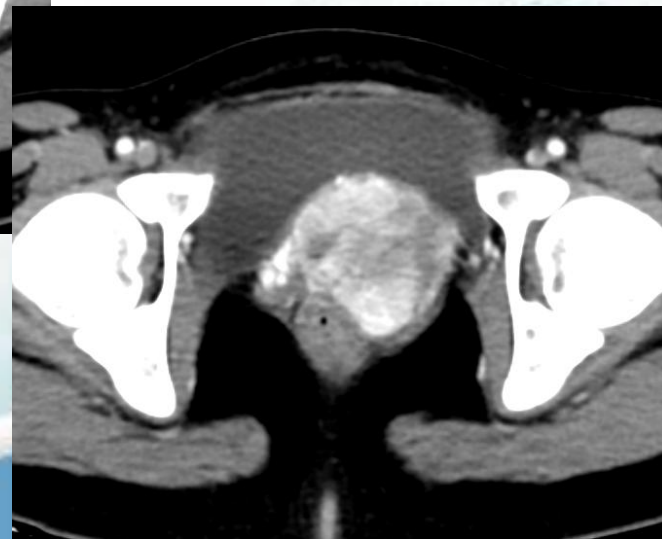
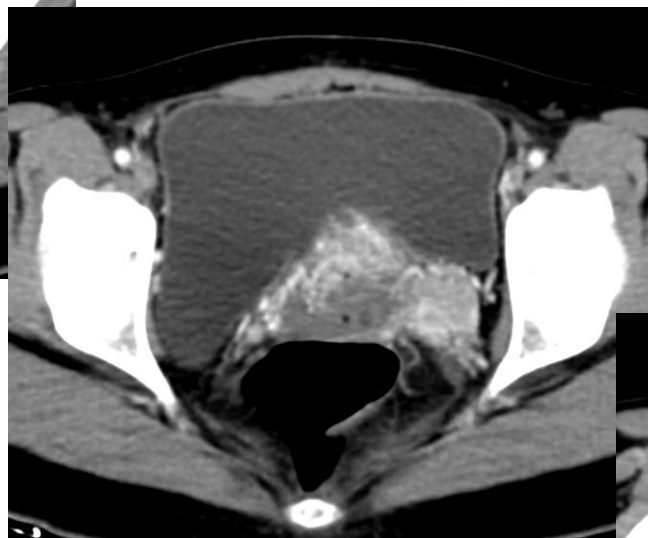
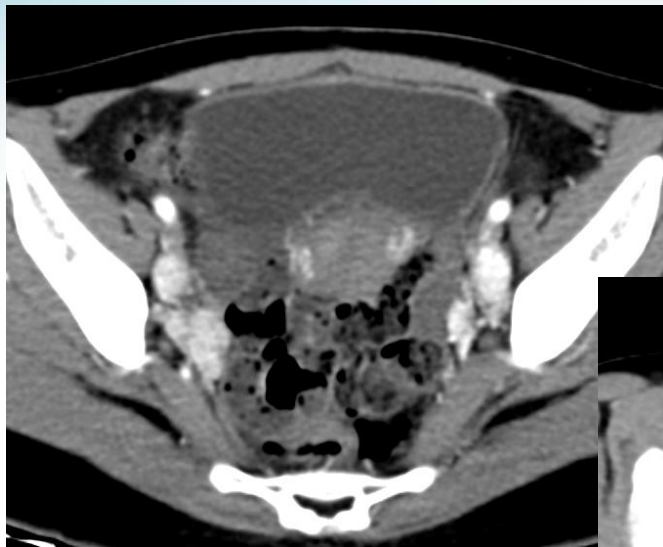
- 嗜铬细胞瘤是源于交感神经嗜铬细胞的一种神经内分泌肿瘤，通常产生儿茶酚胺，从而导致继发性高血压。
- 肾上腺外的嗜铬细胞瘤也称副神经节瘤，常位于腹主动脉旁、后纵膈、颈总动脉旁或膀胱壁。
- 嗜铬细胞瘤可发生于任何年龄，峰值期为**20-40岁**。典型临床表现为阵发性高血压、头痛、心悸、多汗和皮肤苍白，发作数分钟后症状缓解。

女性，29岁，发现血压高2年



增强扫描肿块呈明显不均匀明显强化，边界尚清，
肿瘤内见多发血管影，周围见多发迂曲血管影

女性，28岁，发现血压高10余年

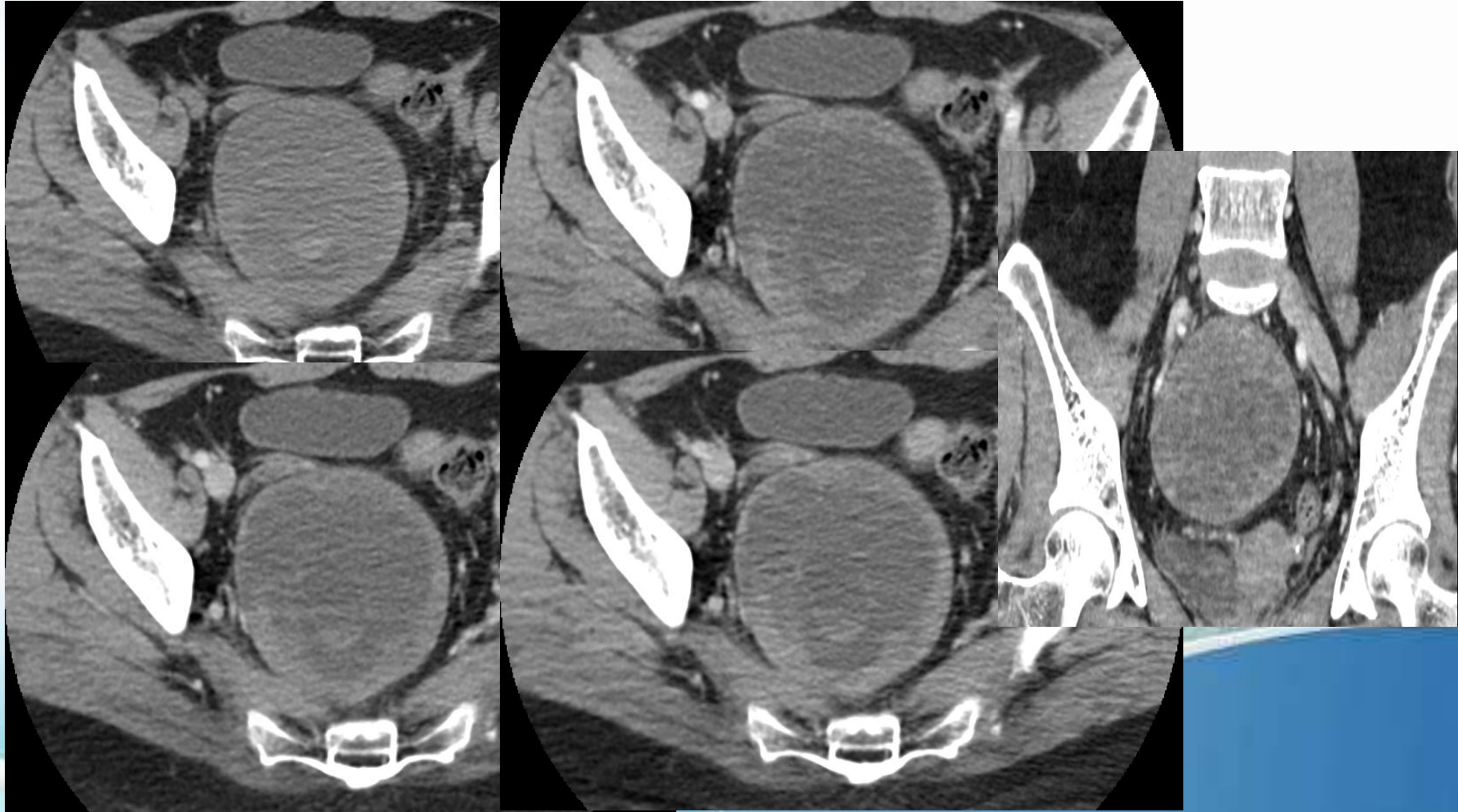


五、鉴别诊断

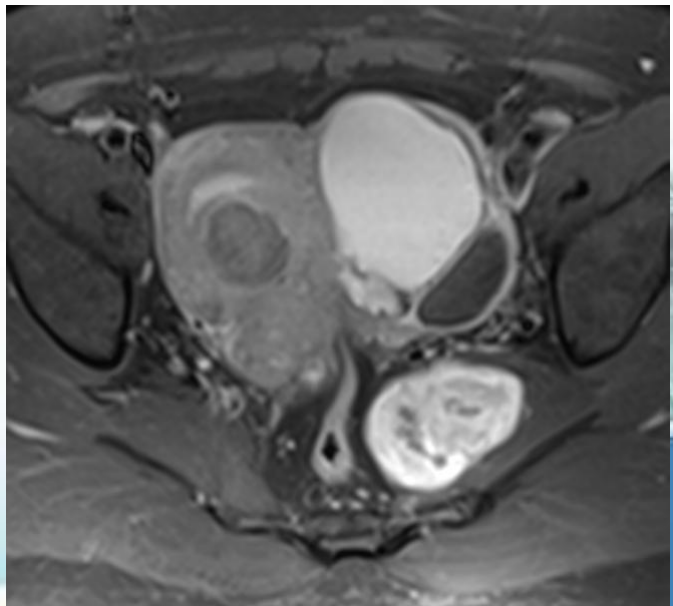
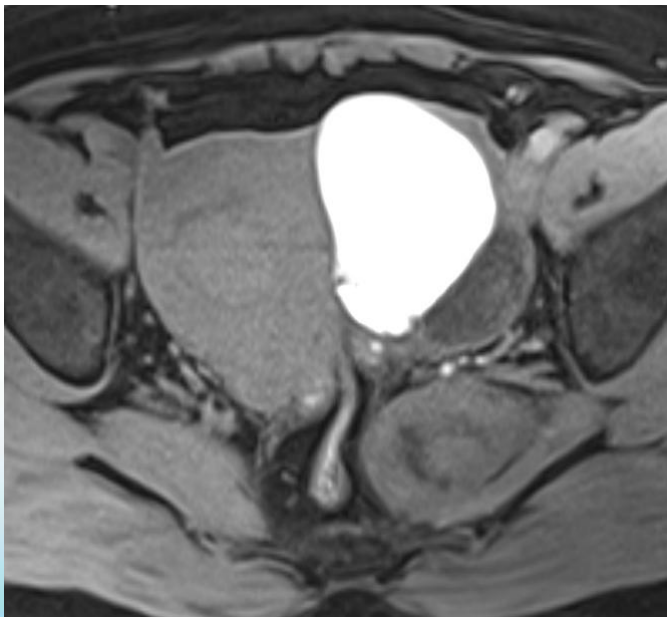
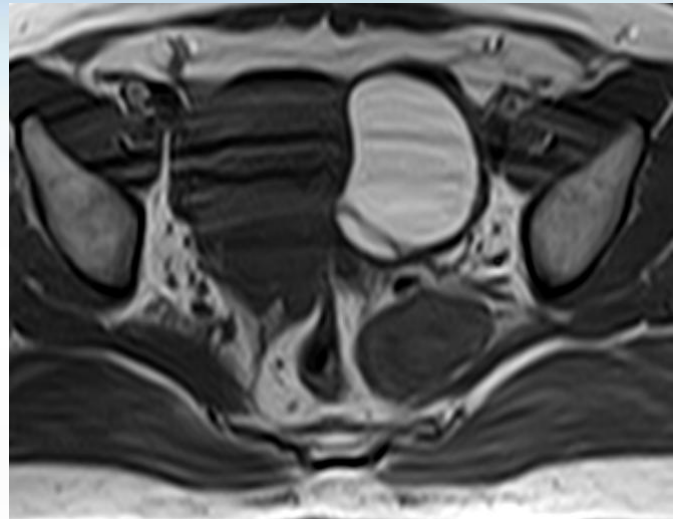
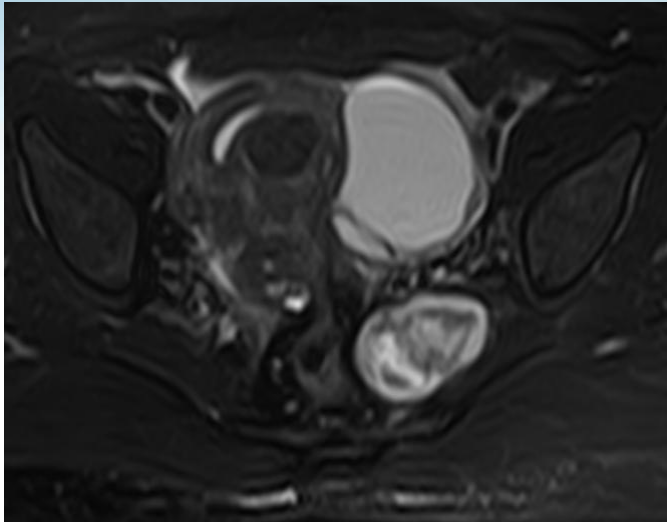
2、神经源性肿瘤

- 多位于脊柱旁
- 可见骨质破坏及神经孔扩大，典型病变呈哑铃形
- 囊变坏死多见
- 强化程度低于**SFT**，周边无迂曲血管

女，56岁，体检发现骶骨肿物5天，考虑神经鞘瘤



女，46岁，腰腿痛1年，考虑神经鞘瘤



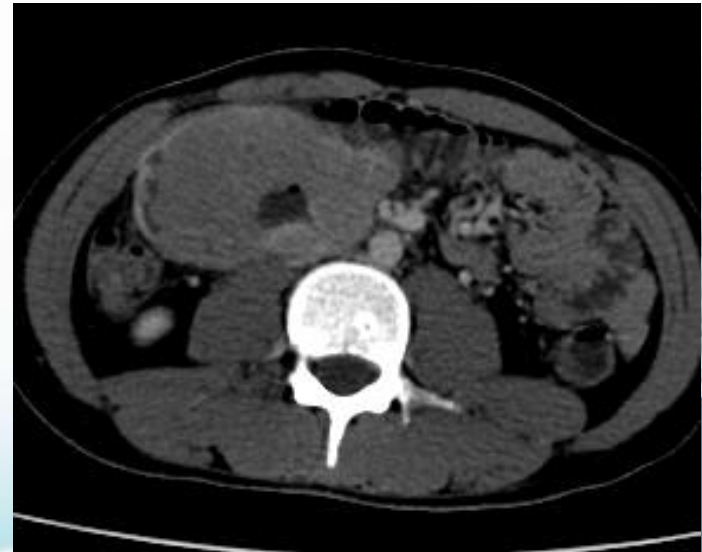
五、鉴别诊断

3、间质瘤

两者形态学相似，均可出现囊变、坏死、周围血管增多

但后者增强肿瘤内较少见多发迂曲匍行的肿瘤血管影及“多发结节状”强化

男，36岁，反复右侧腹部闷痛1月，加剧5天，空肠胃肠道间质瘤



女，83岁，便血2周，考虑胃肠道间质瘤

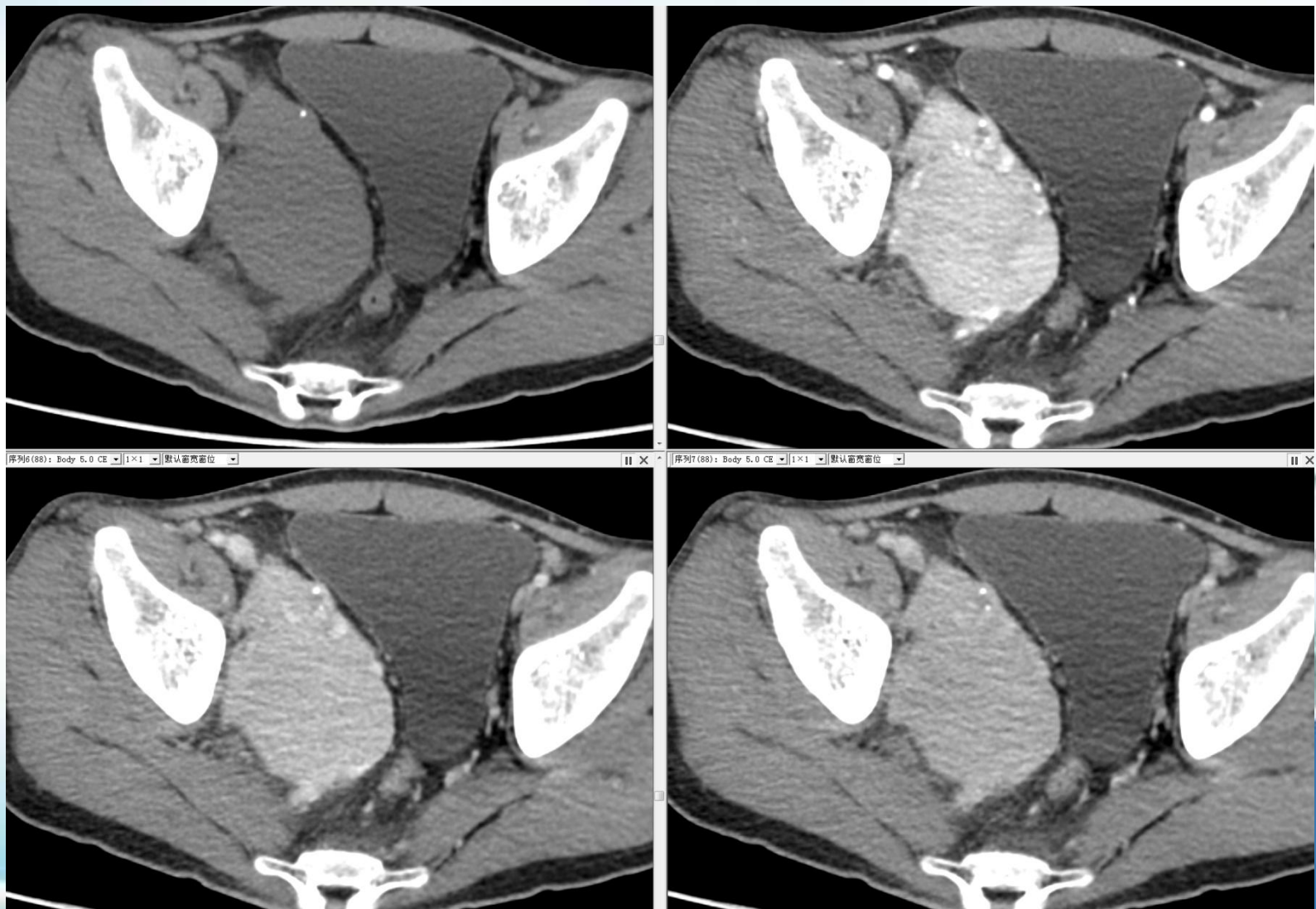


五、鉴别诊断

4、Castleman病

- ◆ Castleman病主要病理改变是淋巴组织和血管肿瘤样增生，根据病理表现分为三型：透明血管型（90%以上）、浆细胞型和兼有二者特征的中间型。
- ◆ CT平扫密度均匀，极少出现缺血坏死，可有钙化（增生的血管退变后钙质沉着所致）；增强动脉期强化欠均匀（病灶内的增生血管常伴有纤维化改变），静脉期持续强化且趋向均匀；病灶周边常见增粗、迂曲的供血血管。

男性，26岁、Castleman病



六、小结

- ①边界清楚孤立性肿块
- ②CT多呈等或稍低密度，钙化少见
- ③ MR信号不均匀，T2WI多出现低信号（有特征）；部分病灶出现血管流空信号（有提示）
- ④ 动态增强

动脉期：实质部分呈轻度至明显强化，病灶内迂曲血管
静脉期、延迟期：渐进性强化

- 最终确诊：应综合影像学和病理及免疫组化

Thanks for your attention