

# 腹膜后孤立性纤维瘤CT及MRI诊断

福建省立医院放射科

蔡仕平

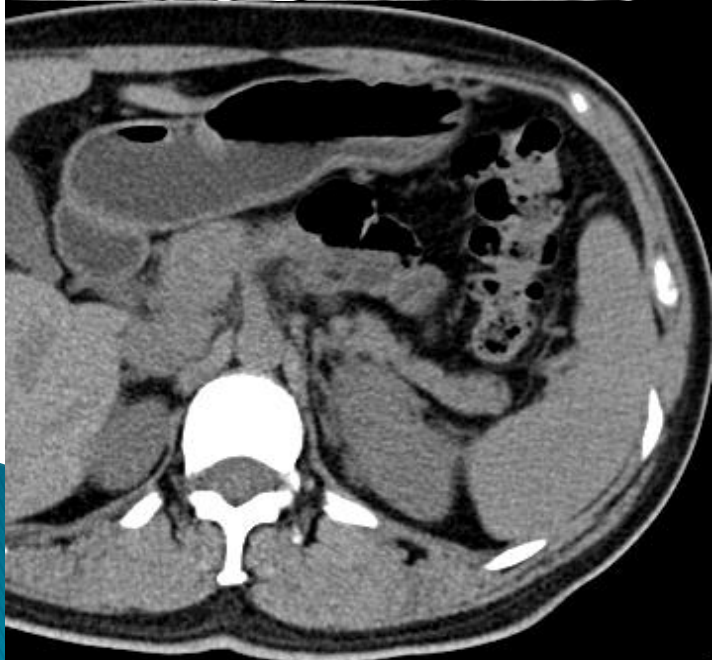
# 病例1

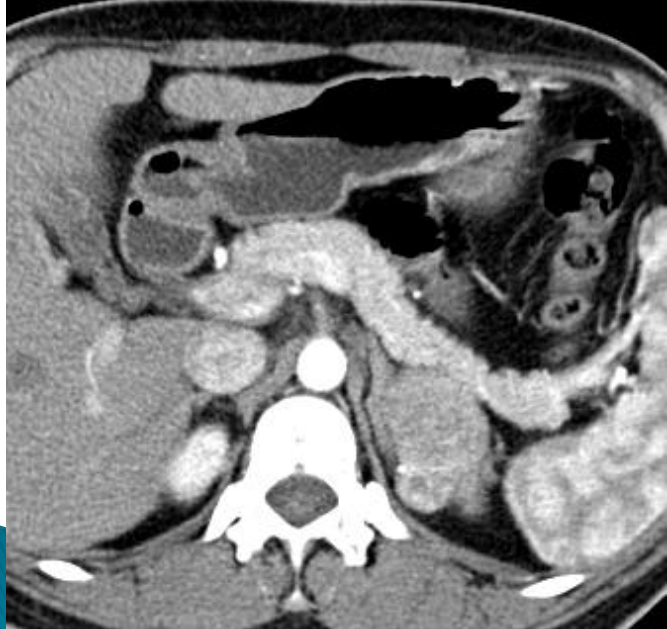
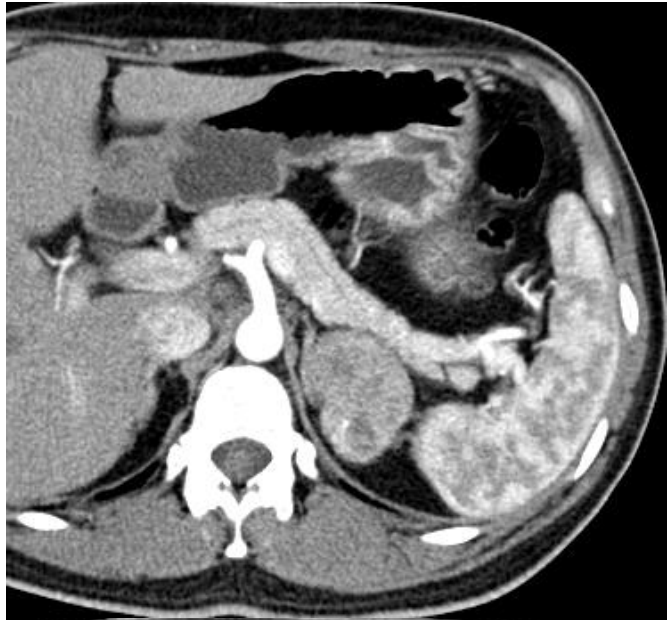
女，39岁。8个月前因“头晕、恶心、呕吐”于外院诊断“后循环缺血”，住院期间B超发现左侧肾上腺区实质性团块，行肾上腺平扫+增强：左侧肾上腺腺瘤可能性大。患者无明显肥胖痤疮、情绪异常、多饮多尿多食，无四肢无力、肢端麻木、心悸、血压升高、头痛、出汗发作、恶心、呕吐、视物模糊等不适。未予诊疗。2个月前复查B超肿块大小基本同前。

# CT所见

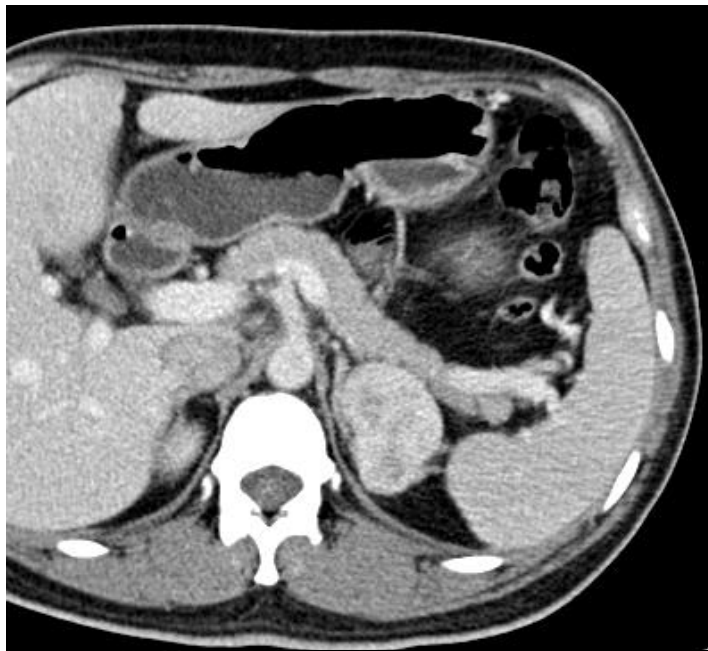


平扫ct值约24Hu

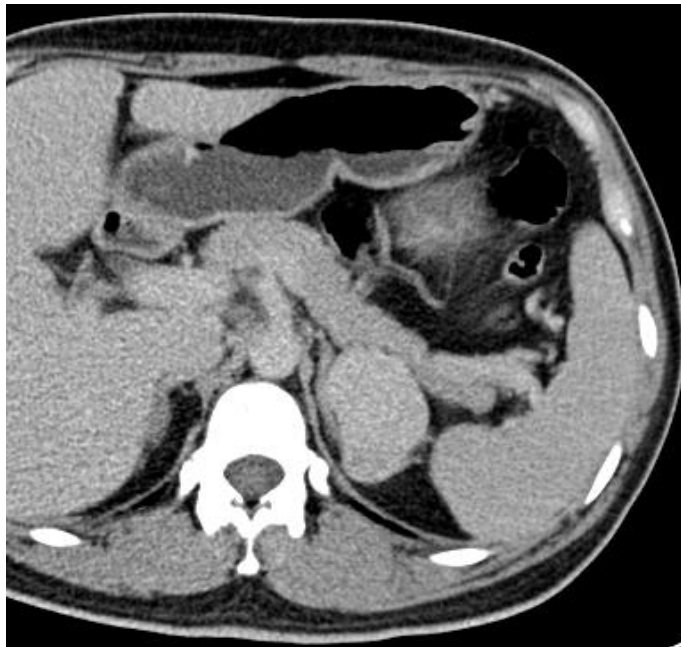




Ct值92Hu



Ct值115Hu



Ct值92Hu

# 病理

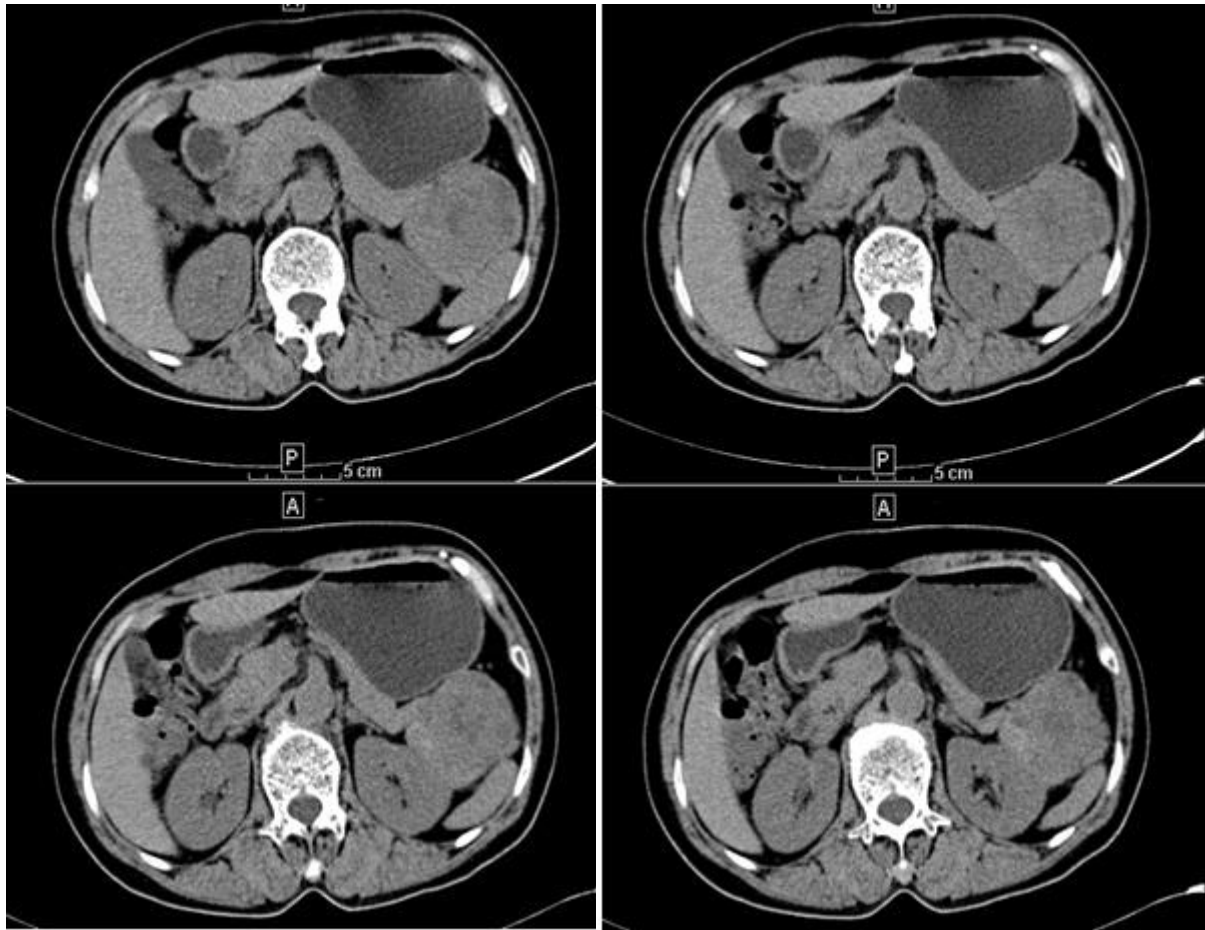
1.(左肾上腺旁): 送检组织镜下可见节细胞及神经纤维组织。

2.(左肾上): 送检梭形细胞肿瘤, 结合免疫组化, 考虑**孤立性纤维性肿瘤**。免疫组化: CD34 (+++), CD117 (-), DOG1 (-), S100 (-), Actin(SM) (-), Desmin (-), Ki67 (2%+), Bcl-2 (++) , CD99 (-), CD68 (个别细胞阳性), ALKp80 (-), CgA (-), NSE (-), SY (-), Vimentin (+++), CK7 (-), CK18 (-)。

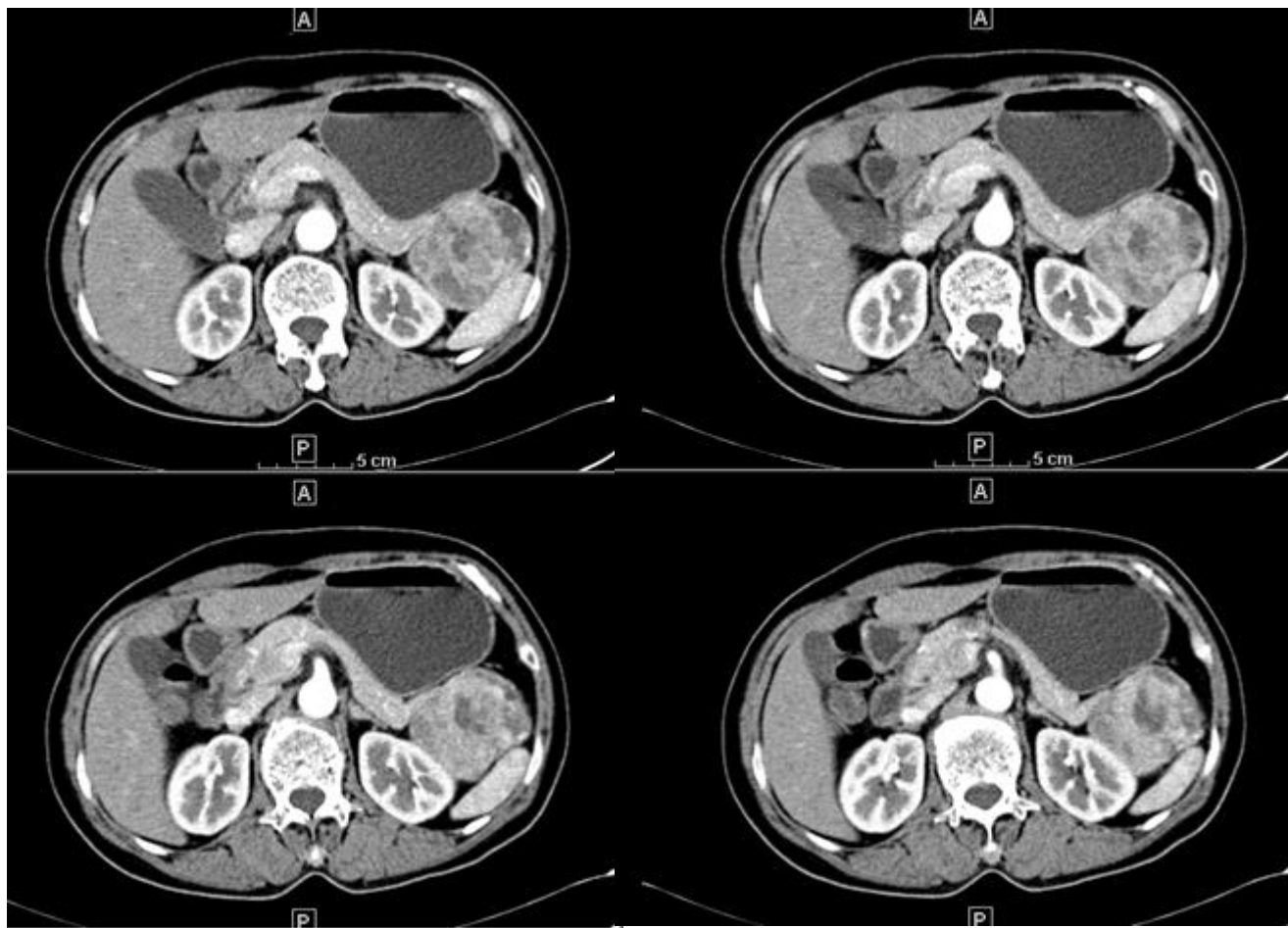
## 病例 2

女 57 岁 因进行性吞咽困难，外院CT扫描发现胰尾部占位。余无特殊

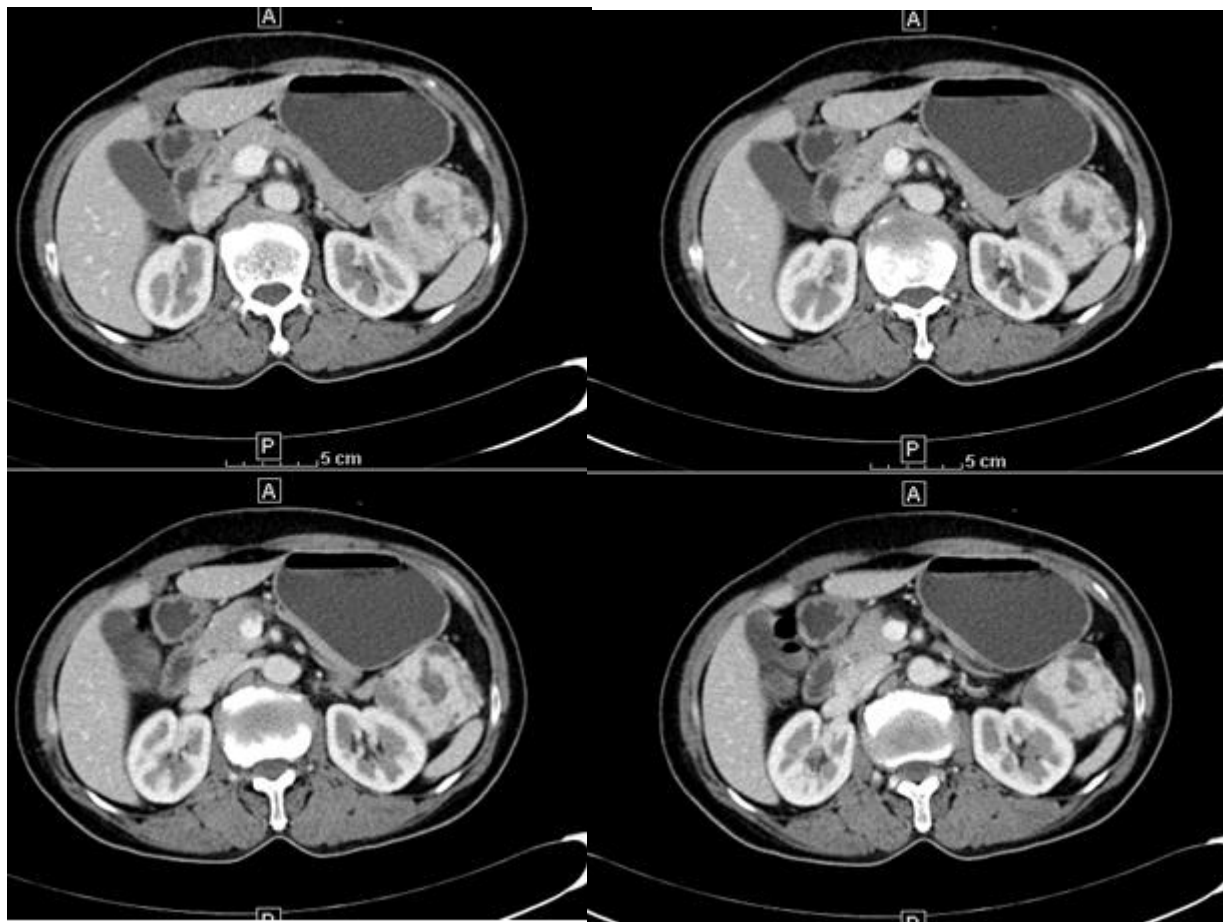




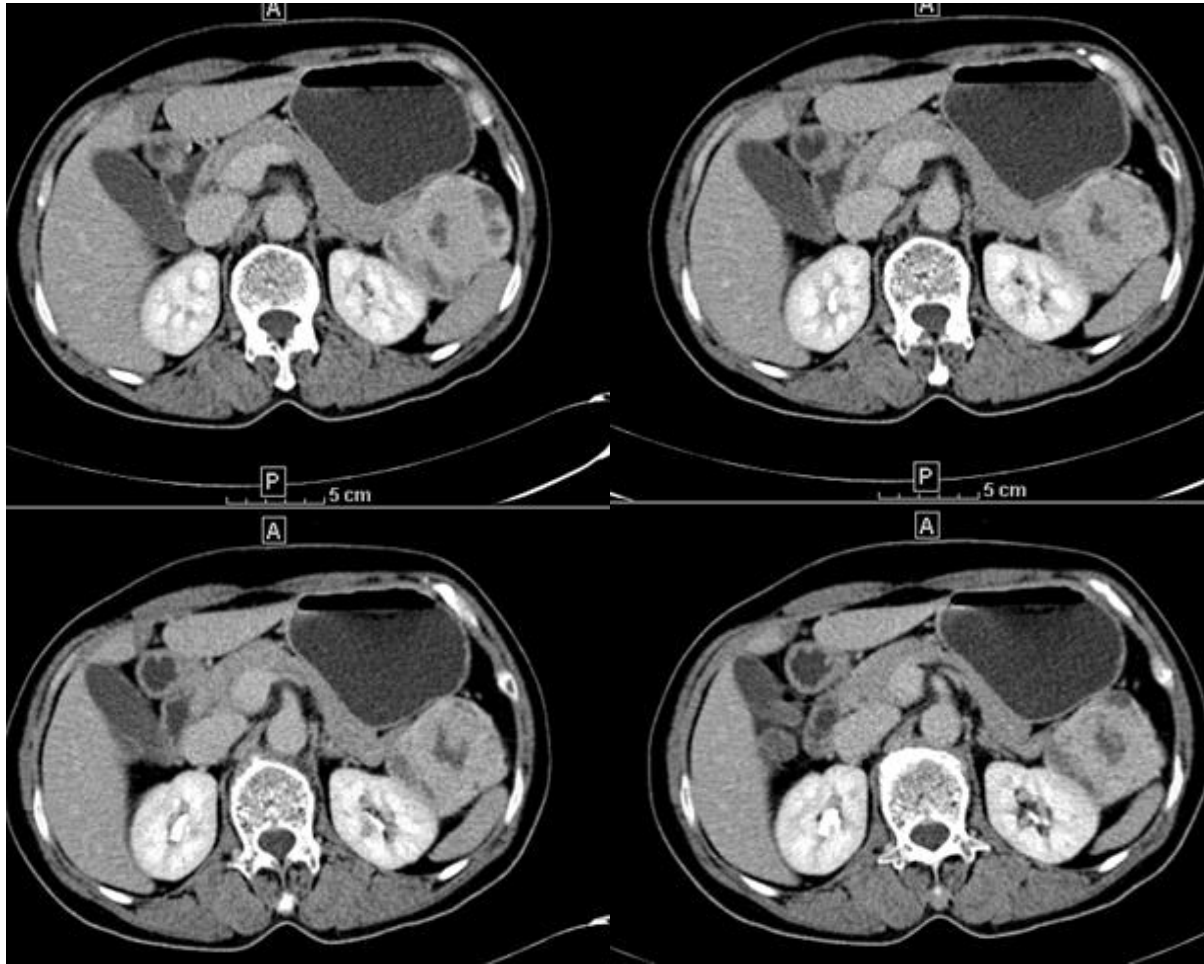
平扫25-47HU



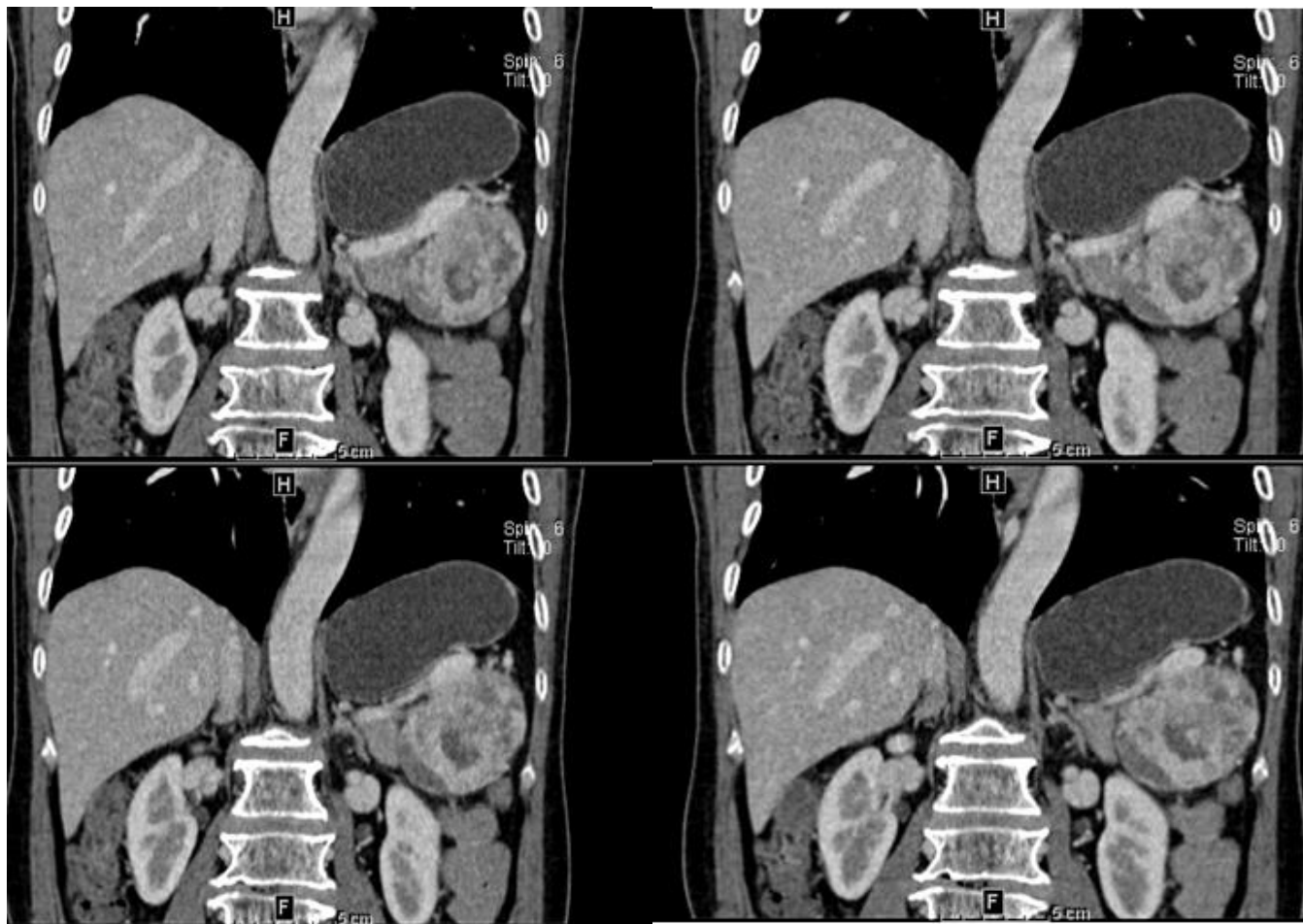
动脉期68-86HU



门脉期92-125HU



延迟期81-102HU



门脉期冠状位，病灶范围约6x8cm。

病理：. (脾+胰尾肿物) 胰腺及脾门**孤立性纤维性肿瘤**，部分区域细胞生长较活跃，并细胞非典型，未见明显肿瘤坏死，偶见核分裂像，肿瘤无完整包膜，并有浸润周围胰腺组织，考虑该肿瘤具有低度恶性表现。脾被膜见肿瘤细胞浸润，脾实质未见肿瘤。

免疫组化染色：

CD34 (+++), BcL-2 (+++), Ki67 (5%阳性), CD117 (肿瘤-, 肥大细胞+), DOG1 (-), Actin(SM) (灶性+), S100 (少数细胞阳性), HMB45 (-), ALKp80 (-), CD56 (-), CD10 (+/-)。

# 命名

孤立性纤维瘤（SFT），又称局限性间皮瘤、局限性纤维间皮瘤、纤维性间皮瘤。1931年由Klemperer和Rabin首次对其病理描述，将其列为一种独立病变。目前认为，孤立性纤维瘤起源于表达CD34抗原的树突状间叶细胞的梭形细胞肿瘤，属于间叶源性肿瘤。孤立性纤维瘤中的瘤细胞具有纤维母或肌成纤维性细胞分化，并不具备间皮性特征。2002年WHO将其归类于纤维母或肌成纤维性细胞来源的软组织肿瘤，属于部分可转移的中间型。

# 临床表现

孤立性纤维瘤好发于全身各个部位，最常见于脏层胸膜，胸膜外孤立性纤维瘤发生少见，但几乎全身各处均可发生，发生于腹膜后间隙者少见。腹膜后孤立性纤维瘤好发年龄为40~70岁，男女发病率相似。其直径为1~20 cm，平均直径11 cm，临床多表现为生长缓慢的无痛性肿块，多数病人为偶然体检发现。只有当腹膜后孤立性纤维瘤体积较大引起周围结构受累时，才会出现继发的非特异性症状。



# 组织病理学

普通病理学大体形态学主要表现为卵圆形或类圆形肿块，境界清楚，表面光滑，大多数有包膜，切面呈灰白色或淡黄褐色，质韧而富有弹性，可伴有黏液样变性、囊性变，有散在坏死灶、偶见钙化及出血。

# 免疫组化

免疫组化研究表明多数肿瘤显示CD34和Vimentin 阳性,大部分病例表达 BCL-2, 其他相关SMA、CD31、细胞角蛋白、肌间线蛋白、S-100P、平滑肌蛋白多为阴性。由于腹膜后孤立性纤维瘤的行为不可预知性和从形态学上鉴别良恶性很困难, Ki67和bFGF 染色可以帮助预测该肿瘤的恶性潜能, Ki67 被认为是肿瘤增殖扩散标志。

# 影像诊断

CT 平扫肿瘤呈为圆形或类圆形，少数可呈椭圆形、梭形或不规则形，边缘光滑，有时见分叶，多见完整包膜、界限清楚；部分肿瘤呈侵袭性生长突破包膜累及周围组织，分界不清。肿块的密度常与肿瘤成分的组成比例和分布有关。肿瘤较小时，密度多较均匀，相似或略高于肌肉密度。当肿瘤较大时，因黏液样变性、出血、坏死或囊变致使密度多不均匀，以等密度为主，其内夹杂有不规则或小片状的低密度液化坏死区。钙化少见。

CT 动态增强肿瘤增强扫描后表现多样，可轻度至显著强化，大多数表现为中等程度以上显著强化。孤立性纤维瘤的强化方式与肿瘤血管、瘤内细胞密集度和致密胶原纤维的分布密切相关，肿瘤血管丰富区、细胞密集区强化明显，瘤内或周围可见分支迂曲血管影，细胞稀疏区、致密胶原纤维区强化相对较弱，呈进行性强化。

CT动态增强扫描大致可分为两种强化方式

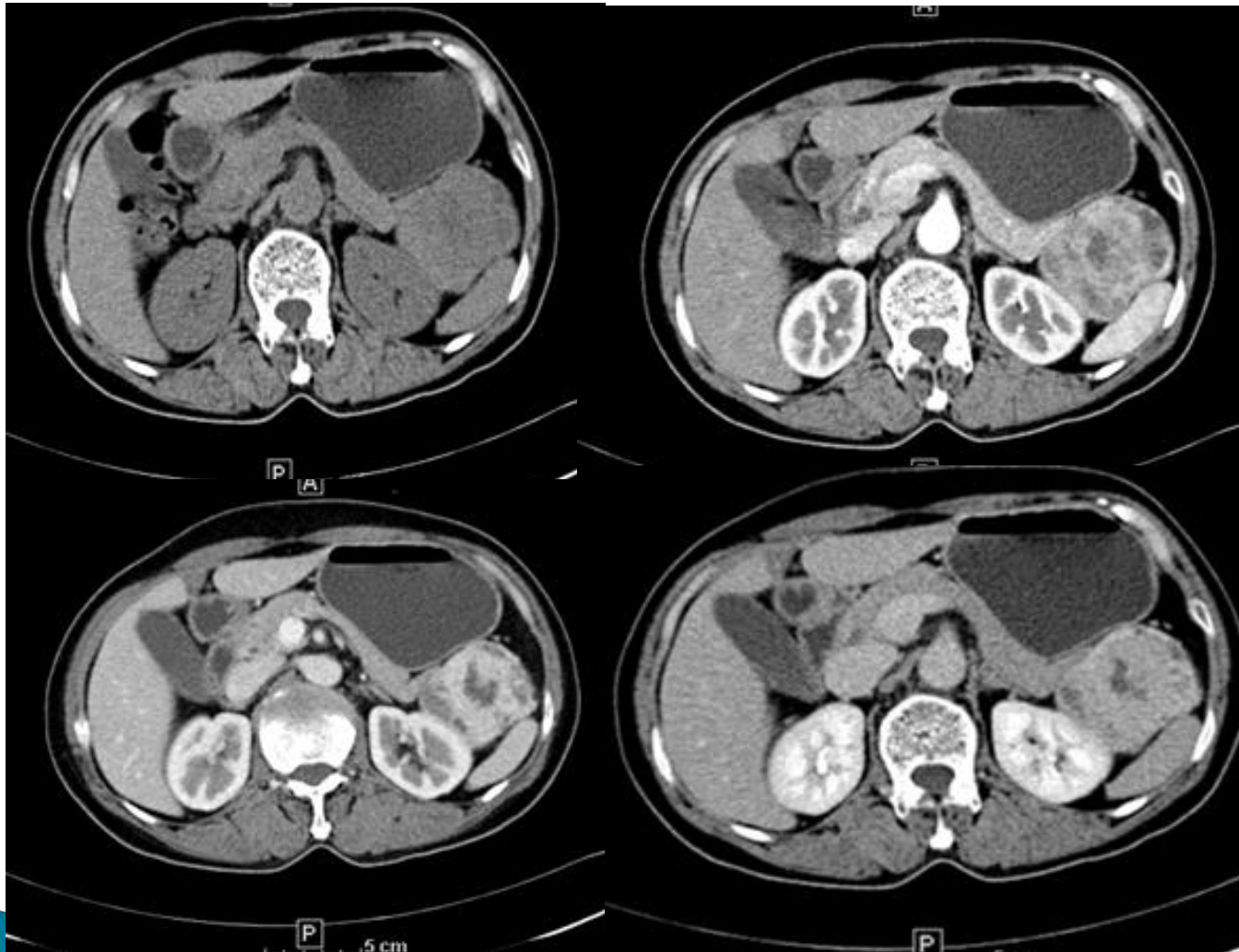
(1) 大多数肿瘤动脉期呈不均匀的中度或明显的强化，静脉期肿瘤强化程度进一步增加，强化范围进一步扩大，延迟期肿瘤强化程度减低。有明显粘液样变性病变可见片状或圆形无强化区，呈不均匀“地图样强化”或“分层状强化”。

(2) 少部分肿瘤的动脉期轻度强化，静脉期及延迟期呈渐进性进一步强化。

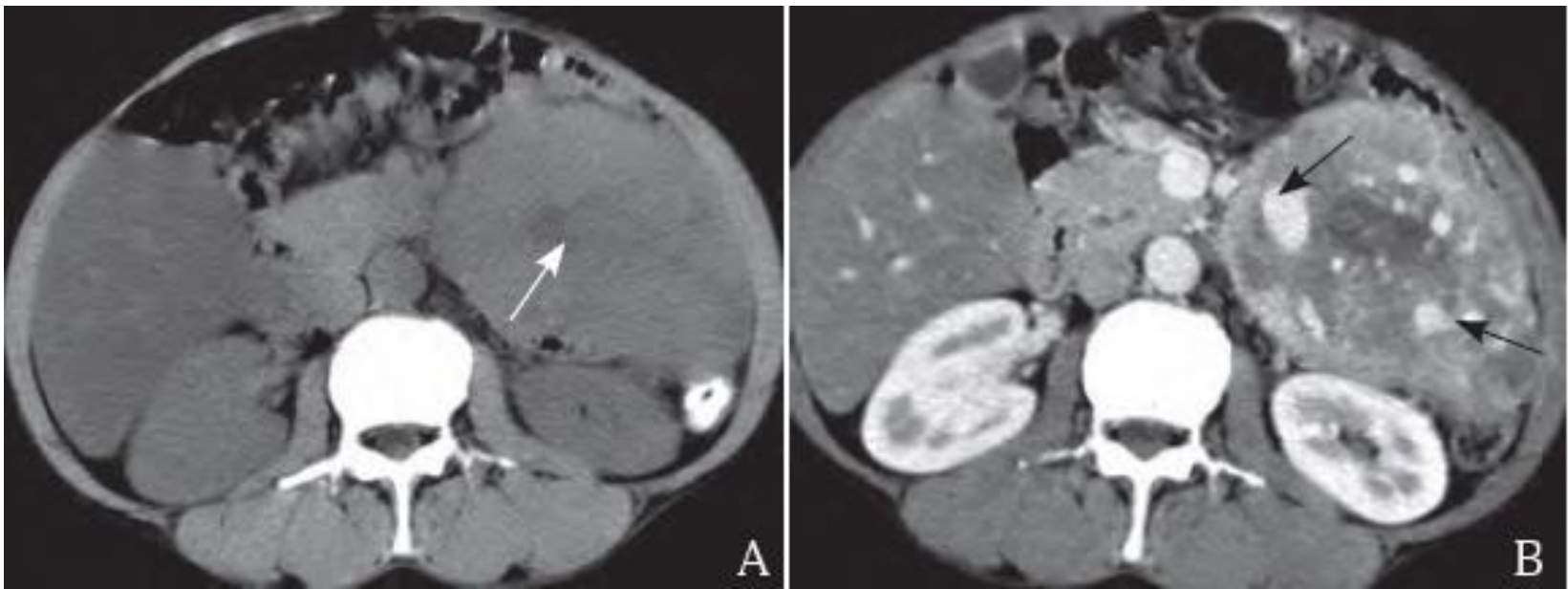
# 女 39 岁 左肾上腺区孤立性纤维瘤



# 胰尾、脾门区孤立性纤维瘤，增强后地图样强化

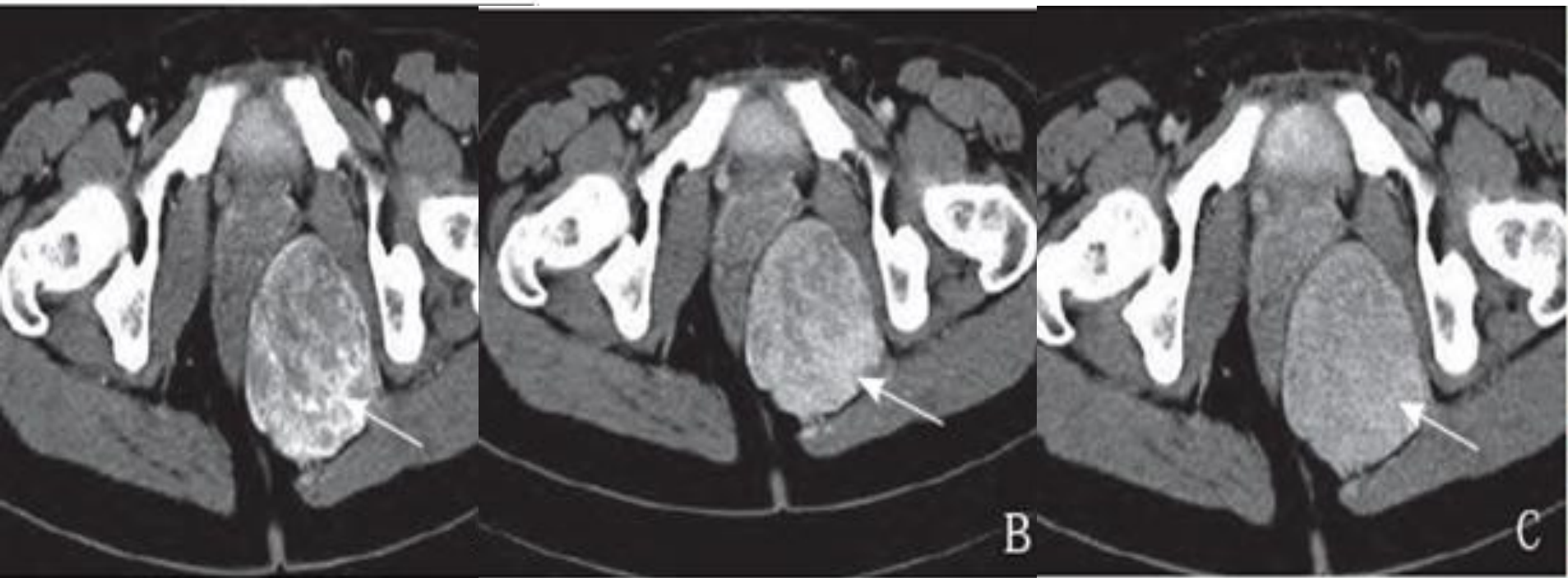


男 51 岁，腹膜后孤立性纤维瘤，动脉期内见明显迂曲增粗强化血管影

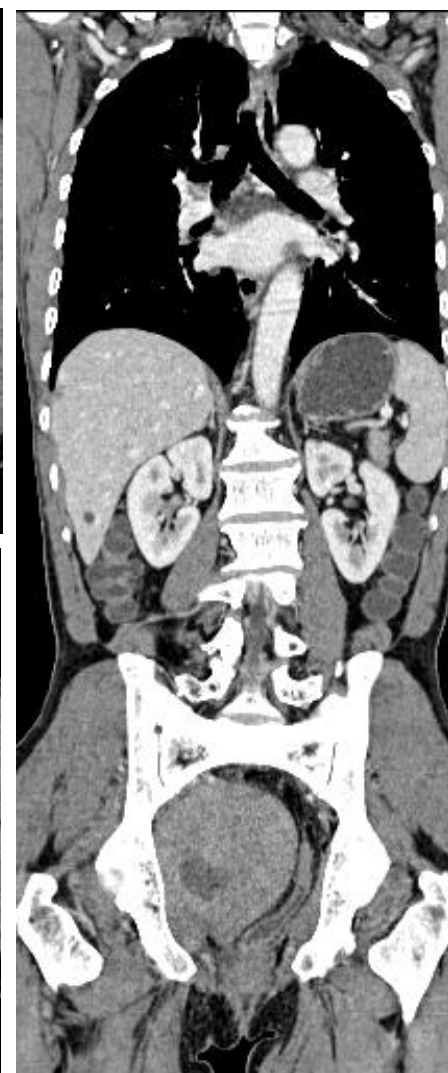
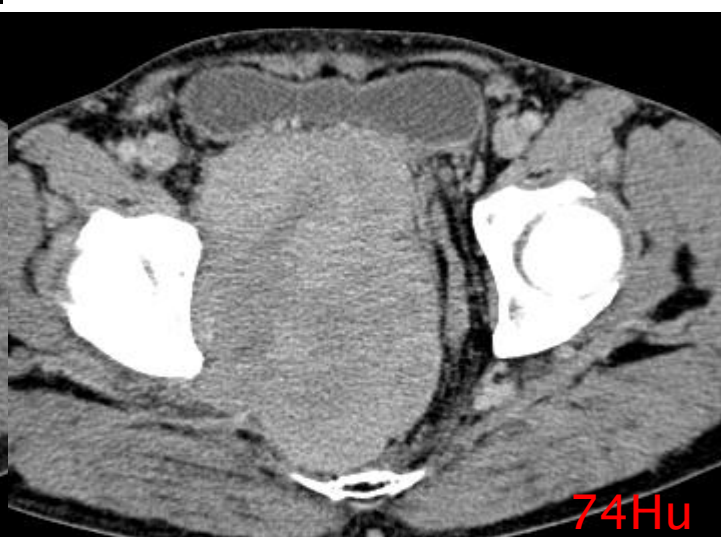
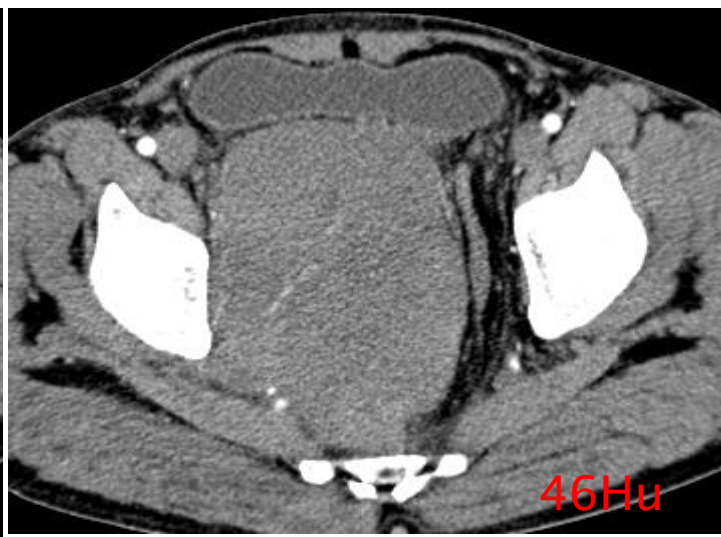




女 34 岁，盆腔内孤立性纤维瘤，动脉期内不均匀明显强化，并见明显迂曲增粗强化血管影，静脉期进一步强化



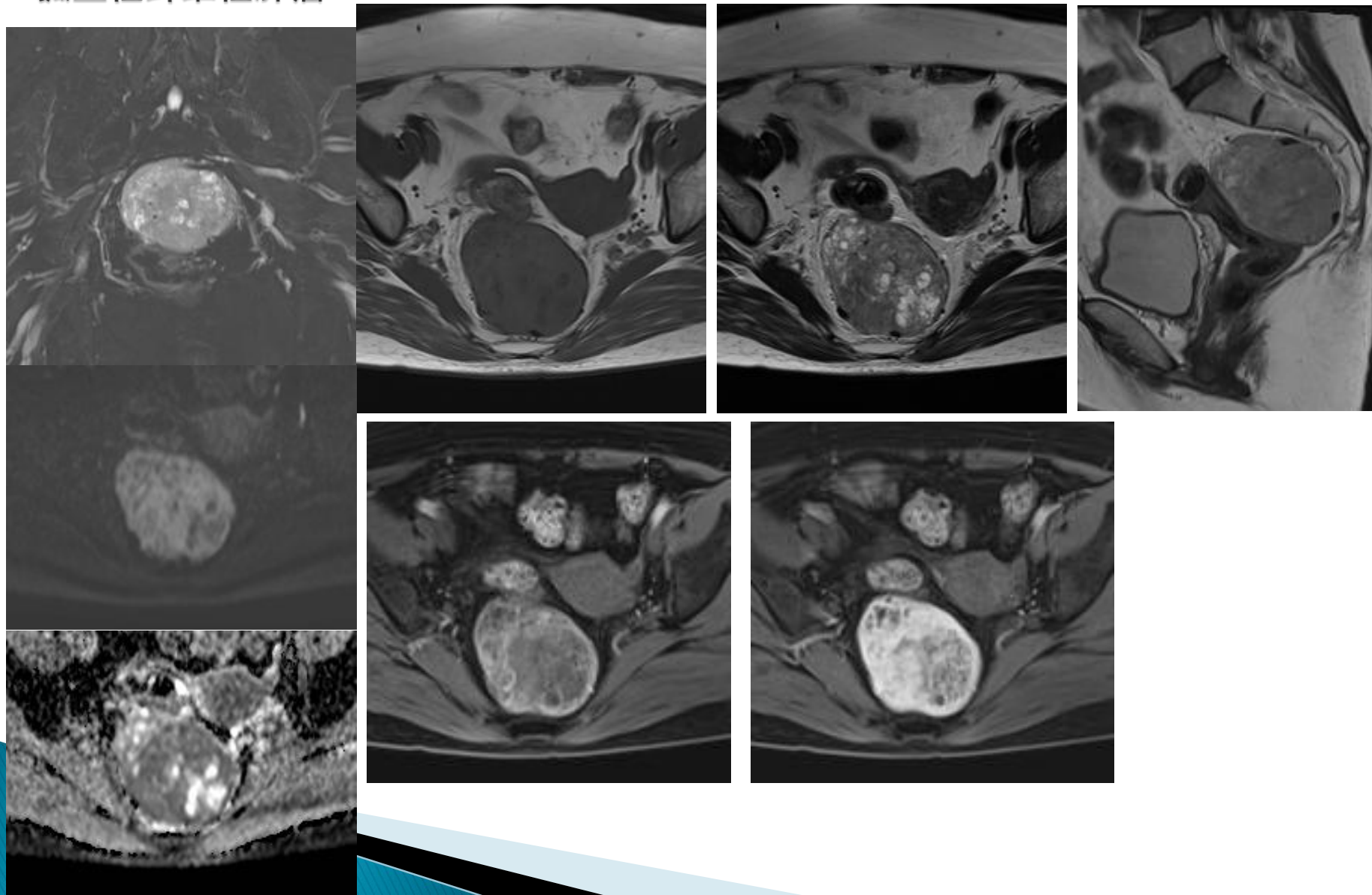
男，57岁。发现盆腔巨大占位伴便秘3天  
病理：恶性孤立性纤维性肿瘤。



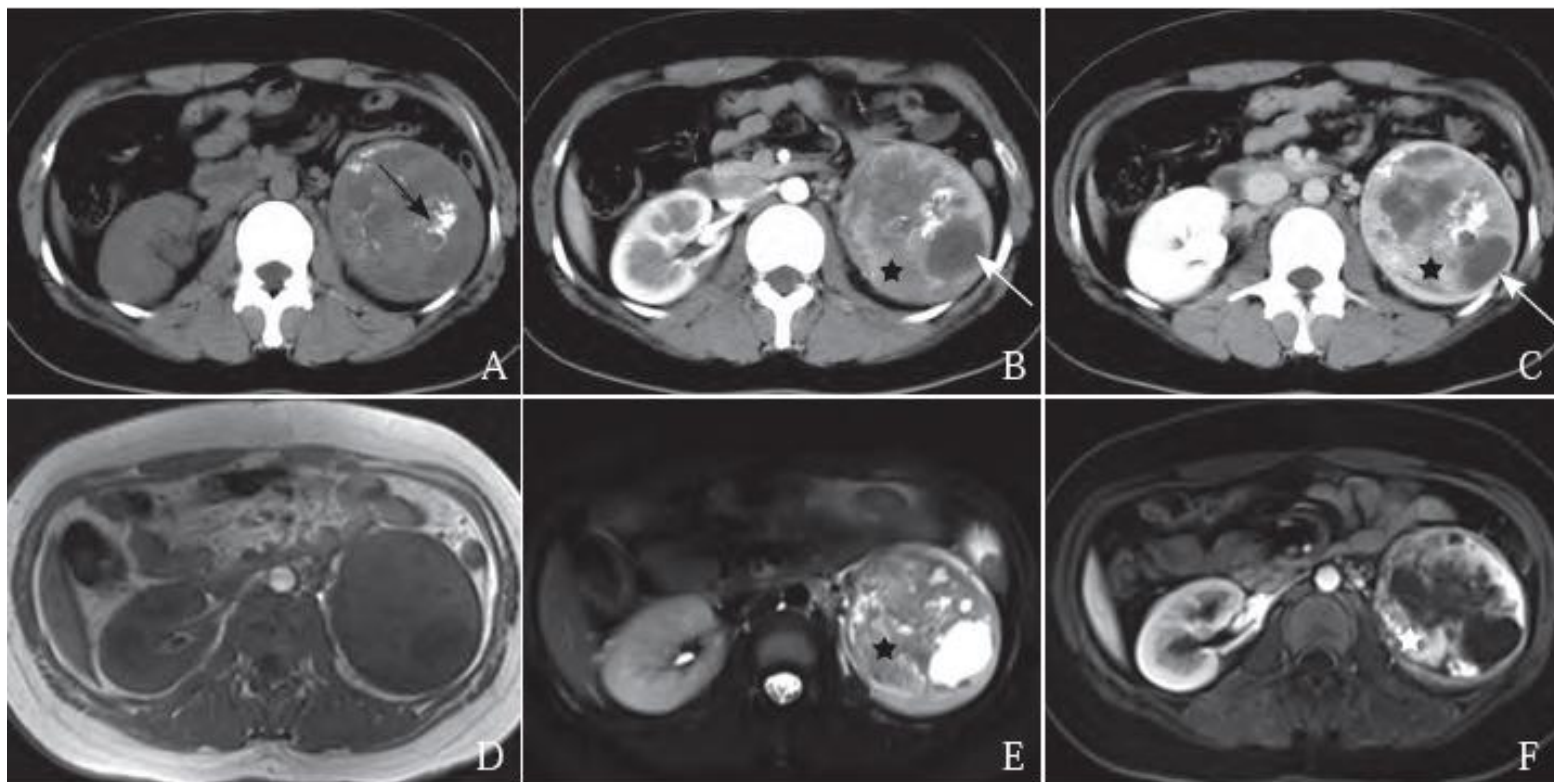
MRI 扫描时，T1WI 通常以等低或等信号为主，而T2WI常表现为混杂信号，为高信号、略高信号及低信号区。不均匀信号强度与病灶内的出血、坏死、囊变或黏液变及透明化间质成分有关，T2WI 上低信号区反映致密胶原纤维、细胞结构稀疏及质子运动较少，等高或略高信号反映富细胞区所致，高信号区反映肿瘤黏液变性或坏死囊变，由于肿瘤以细胞密集区为主，大部分肿瘤T2WI表现为稍高信号，同一种肿瘤存在两种以上信号形式，部分学者认为T2WI 在稍高信号区内出现低信号区域为SFT 较具特征的MRI 表现。

女，53岁，体检发现盆腔肿物1个月。

病理：镜下瘤细胞短梭形，呈血管外皮瘤样和席纹状排列，密度较高，灶性核分裂像达到5个/10HPF，未见明显坏死，间质见一些绳索样的胶原纤维；符合孤立性纤维性肿瘤



# 女 19岁，左肾恶性孤立性纤维瘤



# 孤立性纤维瘤恶变的影像征象

WHO 新分类将孤立性纤维瘤归入中间型肿瘤之列，多数病例临床上呈良性，恶变较少见。恶性孤立性纤维瘤或孤立性纤维瘤恶变除了转移与局部复发等征象之外，没有十分特异性的征象，影像表现与良性的孤立性纤维瘤存在一定的重叠，确诊需要病理活检。但是当出现以下征象时多提示恶性或孤立性纤维瘤恶变的可能：肿瘤包膜不完整边界不清，邻近器官受侵、变形或移位，邻近或远处淋巴结增大融合，肿瘤周围脂肪于CT 密度增高,提示脂肪恶性浸润，肿瘤密度或信号明显的不均匀，可见不规则大片状坏死、囊变、黏液样变性或不规则的钙化。

# 孤立性纤维瘤

## 鉴别诊断

- A 肾上腺：腺瘤、嗜铬细胞瘤、神经源性肿瘤
- B 腹膜后：神经源性肿瘤以及间叶组织来源的各种肿瘤
- C 肾脏：肾癌、纤维瘤及平滑肌肿瘤

# 肾上腺嗜铬细胞瘤

起源于肾上腺髓质或副神经节

高血钾、高血钙，分泌儿茶酚胺致实验室检查尿儿茶酚胺及VMA升高

高血压及高代谢症候群

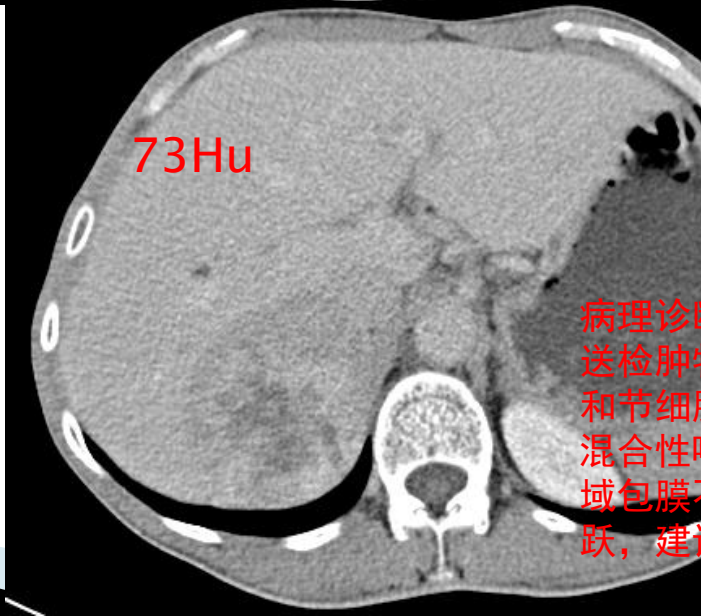
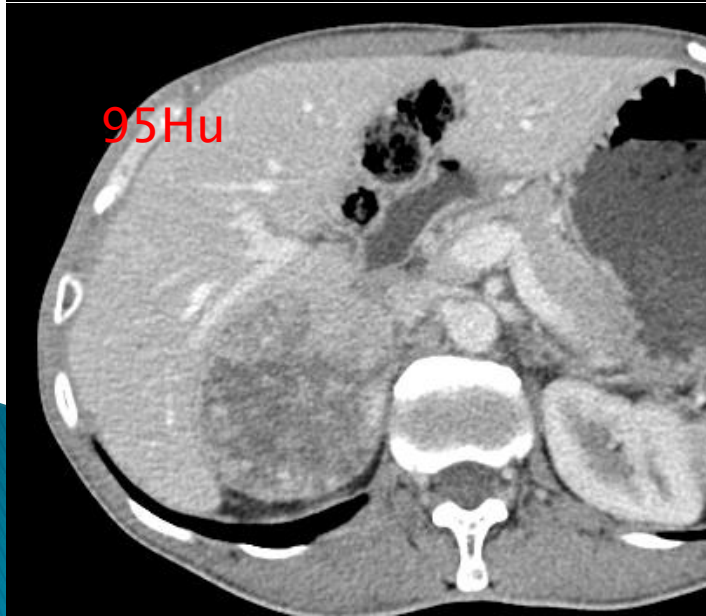
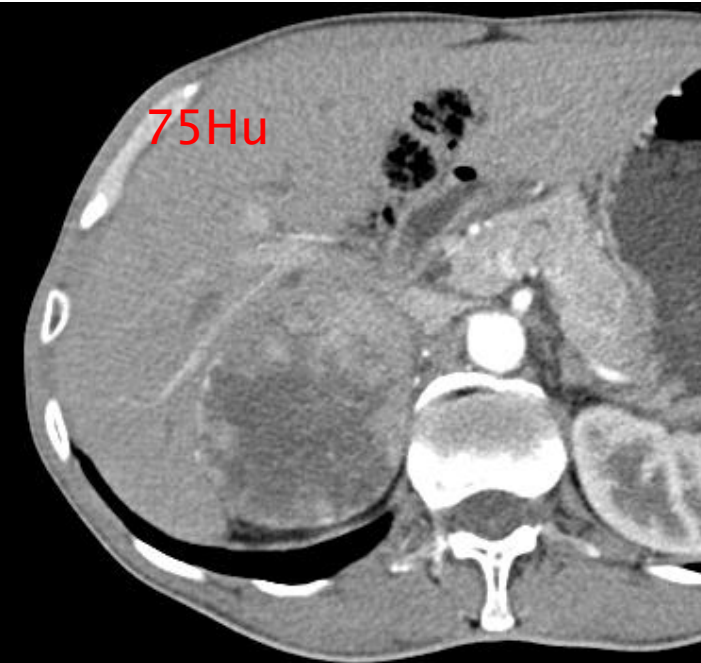
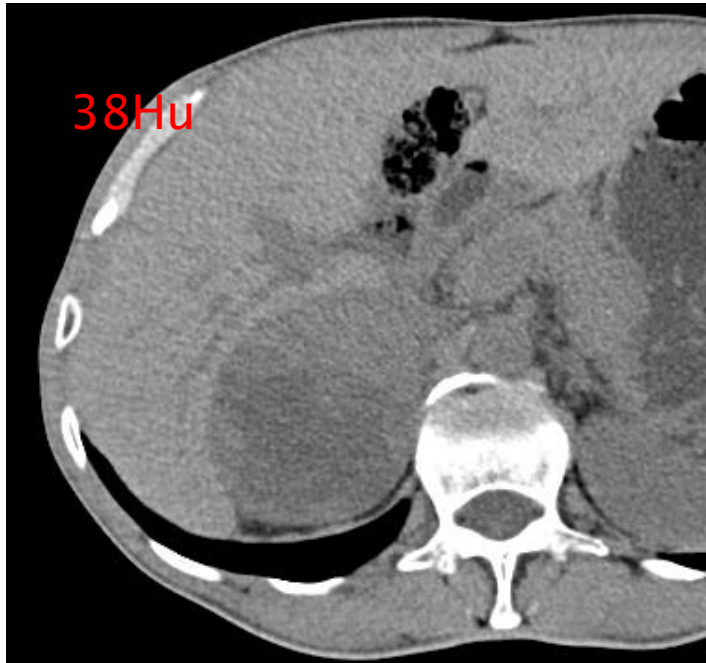
多单侧，大小不一，圆形或椭圆形，完整包膜，常出血、囊变、钙化

无功能性的罕见，常常发现时已较大

影像表现：T2高信号，富血管肿瘤强化显著，早期表现为网格状强化，延时趋均匀，信号或密度仍较高



男，54岁。头痛、头晕、血压高（最高210/158mmhg）



病理诊断：（右肾上腺）：  
送检肿物其中见嗜铬细胞瘤  
和节细胞神经瘤成分，符合  
混合性嗜铬细胞瘤，部分区  
域包膜不完整，细胞生长活  
跃，建议随访。

# 肾上腺皮质腺癌

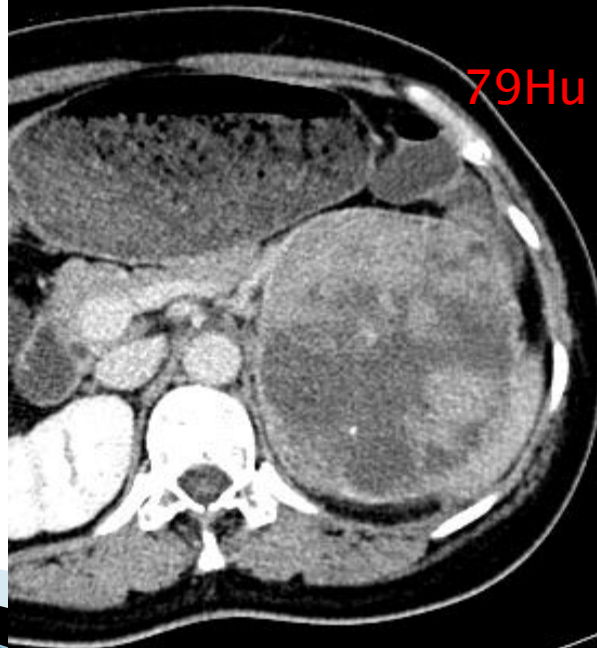
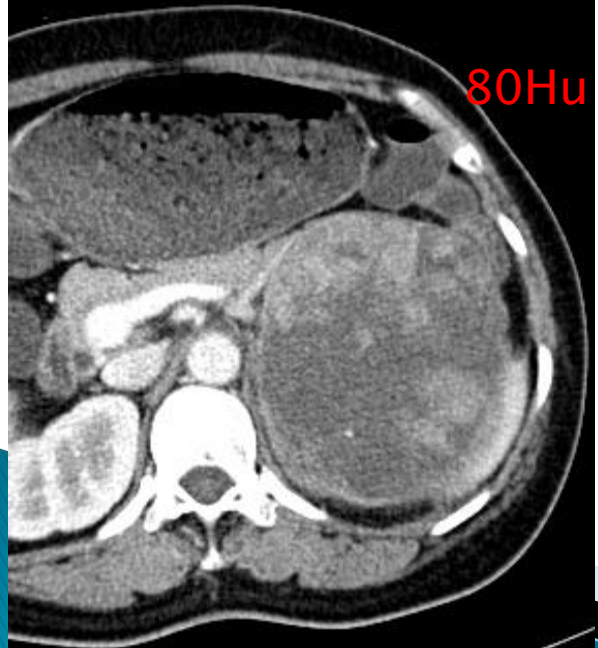
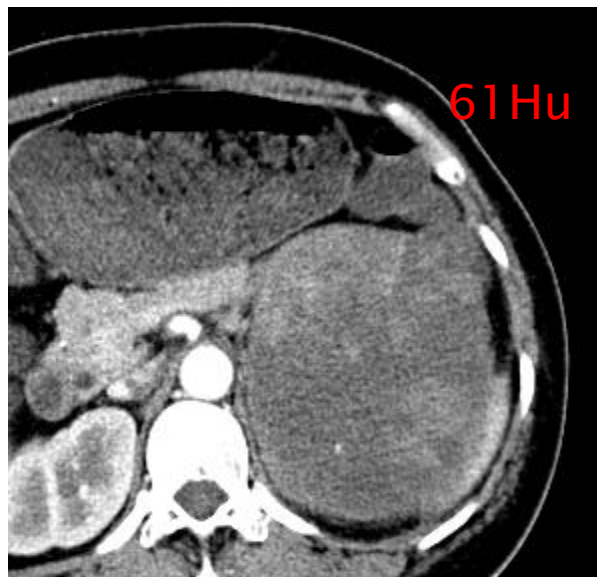
瘤体大小：直径越大，ACC可能性越大。嗜铬细胞瘤多3-10cm，直径大于10cm高度提示ACC，5-10cm与嗜铬细胞瘤有较大重叠区

平扫及增强表现：来源于皮质，富含脂质，动脉期或静脉期CT值小于100Hu，对ACC诊断有重要提示作用

肿瘤内坏死：ACC常见表现。多中央坏死（瘢痕型、中央型、不规则型）、瘤体间质内宽大的纤维胶原带为坏死提供一定边界，导致中央粗大瘢痕状坏死，坏死同时残留坏死边缘肿瘤继续生长，表现为坏死边缘模糊不清的非完全坏死）。

钙化、浸润及转移：ACC钙化率明显高于嗜铬细胞瘤，呈颗粒状、斑点状、条索状及弧形，位于瘤体内部、间隔或边缘，形态及分布无特异性。容易突破包膜侵入周围脂肪间隙，易远处转移，出现门静脉癌栓

女，45岁。发现左腹膜后占位。无高血压。实验室相关检查正常。

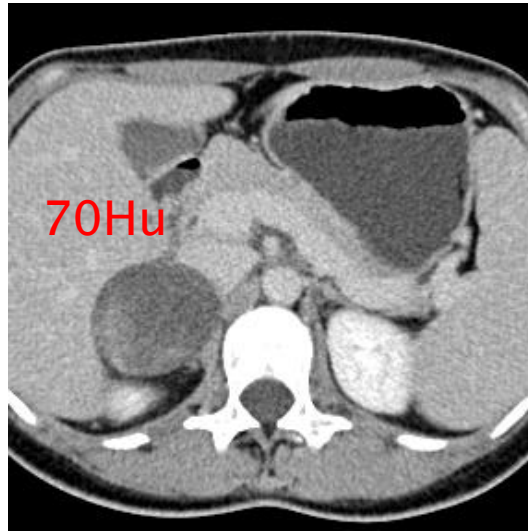
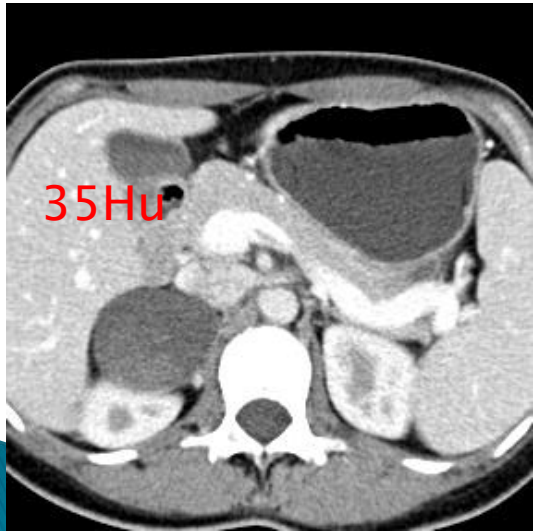
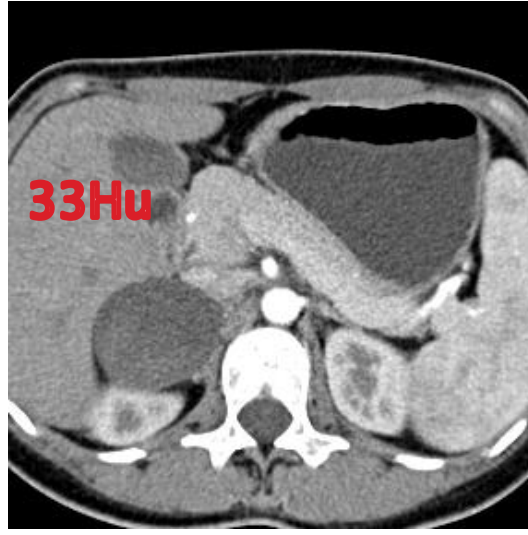
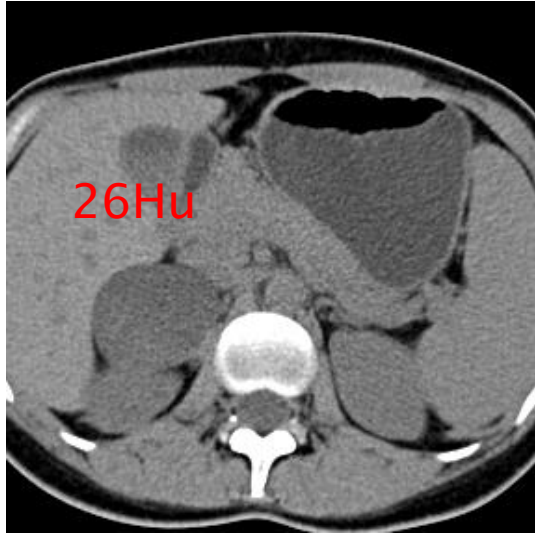


病理诊断：1.(左侧腹膜后)：  
肾上腺皮质腺癌，肿瘤细胞呈结节状、片状排列，细胞异型性明显，核仁突出，核分裂易见，可见病理性核分裂，侵犯包膜及脉管，并见大片出血坏死。

神经源性肿瘤;腹膜后神经源性肿瘤多位于脊柱旁、神经干的分布区域，密度、信号多不均匀，CT 密度较低，而T2WI 呈明显高信号,坏死、囊变明显，相邻椎间孔扩大，增强扫描肿瘤多为不均匀的轻中度强化，强化区域与无强化区域分界较清晰。孤立性纤维瘤分布上无明显的优势区域，密度、信号可不均匀，等密度为主或以等T1、稍长T2信号为主，增强多呈不均匀的中重度延迟强化，两者的MRI 表现明显不同，强化方式亦有差别。

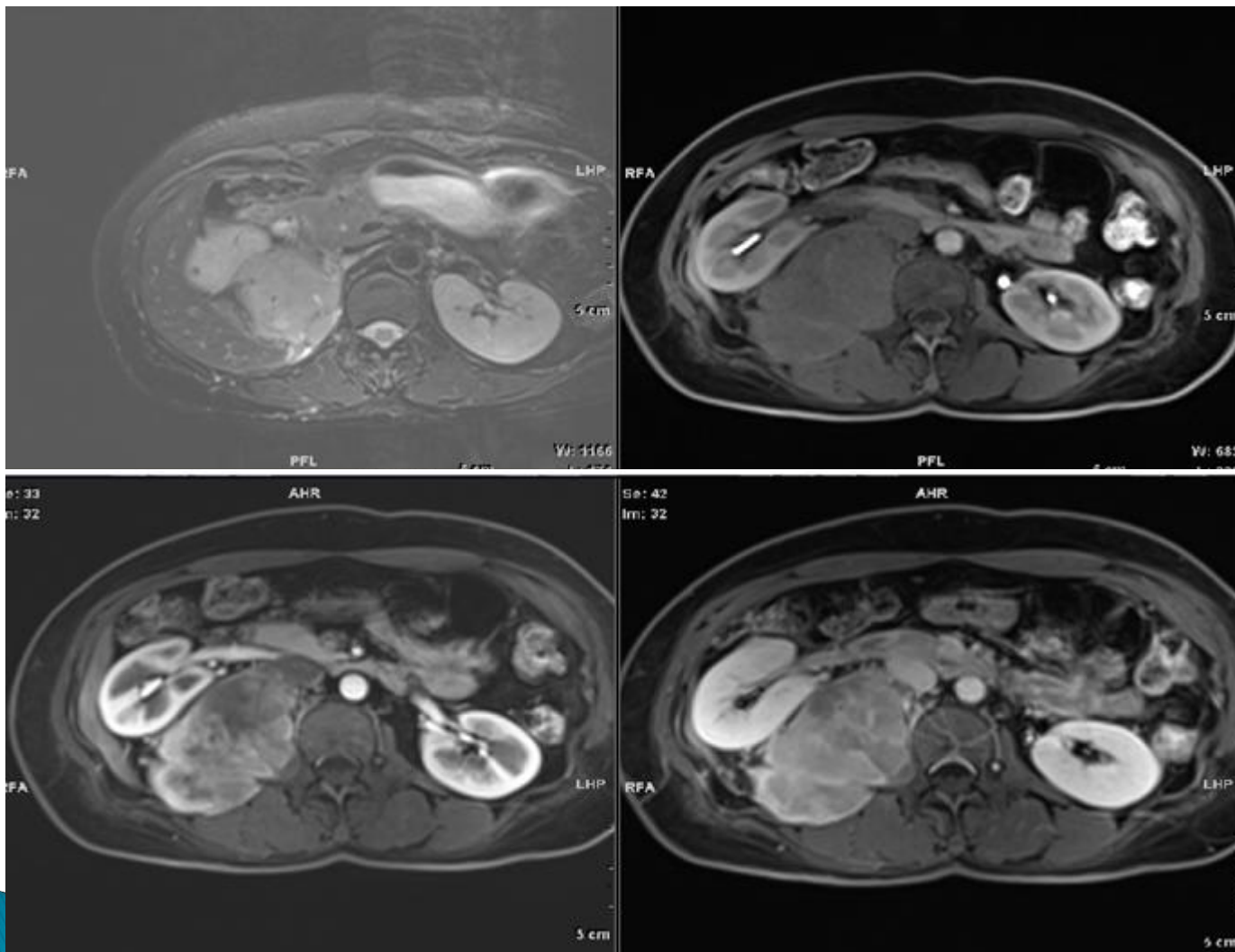
女，30岁。体检发现右侧肾上腺肿瘤3年

病理：(右侧肾上腺区)：神经鞘瘤，细胞生长较活跃，建议随访。



腹膜后恶性肿瘤：腹膜后恶性肿瘤如平滑肌肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、纤维肉瘤等呈浸润性生长且边界不清易出血、坏死，密度、信号多明显不均匀，T2WI多呈高信号，增强扫描多呈不均匀的明显强化，由于肿瘤含胶原成分少，无延迟强化特点，而后者边缘光滑，界限清晰，密度、信号多均匀，亦可因出血、坏死、囊变或黏液样变性而不均匀，增强扫描多呈明显的不均匀的持续强化。

# 右腹膜后平滑肌肉瘤



巨大淋巴结增殖症（Castleman 病） 腹膜后巨大淋巴结增殖症与腹膜后孤立性纤维瘤均表现为腹膜后圆形或类圆形软组织肿块，边缘光滑，界限清晰，MRI 信号相似，呈等或稍长T1、稍长T2信号。但是，前者CT 平扫密度较高且均匀，有时见分支样钙化，增强为均匀的显著强化，周边或内部可见强化血管。后者CT 平扫多表现等或稍低密度。增强扫描呈不均匀的地图样或分层样强化，强化方式多为持续性的延迟强化。当两者体积较小、密度、信号均匀时，影像上鉴别有一定困难。



# 总结

腹膜后孤立性纤维瘤少见，影像上见到孤立性、边界清楚的软组织肿块，CT 上呈现两种不同密度的实性成分，T2WI 在稍高信号内出现斑片状、结节状低信号，增强后肿块明显持续性强化，应考虑到孤立性纤维瘤可能。但最终确诊需要依靠病理学及免疫组化。

谢谢！