

❖ 生殖泌尿影像学

CT features of malignant solitary fibrous tumor in kidney

CHEN Jin¹, SONG Ying-ru^{1*}, ZHANG Shao-hua²

(1. Department of Radiology, 2. Department of Otolaryngology Head and Neck Surgery, the First Affiliated Hospital of Guangxi Medical University, Nanning 530021, China)

[Abstract] **Objective** To evaluate the CT characteristics of malignant solitary fibrous tumor (MSFT) of the kidney. **Methods** CT findings and clinical data of 5 patients with MSFT of the kidney pathologically proved were analyzed retrospectively. **Results** Four cases located in the right kidney and 1 case in the left kidney. Four cases originated in the renal capsule, and 1 case in the renal parenchyma. All of the tumors were oval, well-defined border and perfect tumor capsular. Maximum diameter of lesions ranged from 5.1 cm to 18.3 cm. CT plain scan showed low density in all the cases. Two cases were found spot calcification inside tumor lesions and 1 case was found multiple foci located in the same kidney. After contrast administration, tumor lesions showed mild enhancement in the cortical-medullar phase and revealed granularly continuous enhancement in the nephrographic phase and excretory phase with cystic degeneration and necrosis. **Conclusion** MSFT should be enrolled into accounts when renal CT scan finds oval, well-defined border and perfect tumor capsular lesion, accompany with spot calcification, cystic and multiple, especially the density lower than the surrounding renal parenchyma on unenhanced and contrast-enhancement CT scan with map-like granularly continuous enhancement.

[Key words] Kidney neoplasms; Malignant solitary fibrous tumor; Tomography, X-ray computed; Pathology

DOI:10.13929/j.1003-3289.2015.01.029

肾脏原发恶性孤立性纤维瘤的 CT 特点

陈 瑾¹, 宋英儒^{1*}, 张少华²

(1. 广西医科大学第一附属医院放射科, 2. 耳鼻咽喉头颈外科, 广西 南宁 530021)

[摘要] **目的** 探讨肾脏原发恶性孤立性纤维瘤(MSFT)CT特点。**方法** 回顾性分析本院经手术病理证实的5例肾脏MSFT患者的临床和CT表现。**结果** 肿瘤位于右肾4例,左肾1例;4例来源于肾被膜,1例起自肾实质;均呈类圆形,边界清楚,见包膜,长径5.1~18.3 cm。CT平扫均呈低密度,2例见点状钙化灶,1例病灶多发且位于一侧肾脏。5例增强扫描均为皮髓期轻度强化,实质期及排泄期持续性不均匀强化,且内部见囊变坏死区。**结论** 当肾脏CT检查发现类圆形、边界清楚、有包膜、体积较大的肿块,瘤体内出现坏死、囊变、钙化或多发病灶,且平扫及增强扫描肿瘤密度低于周围正常肾实质密度,出现渐进性“地图”样强化时,应考虑肾脏MSFT的可能。

[关键词] 肾肿瘤;恶性孤立性纤维瘤;体层摄影术,X线计算机;病理学

[中图分类号] R737.11; R814.42 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2015)01-0105-05

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是由成熟纤维母细胞和纤维细胞构成的少见的梭型细胞间叶源性肿瘤^[1]。SFT可发生于全身各部位,以胸膜

最常见,偶见发生于鼻咽、眼眶、甲状腺及盆腔等^[2]。原发于肾脏的SFT临床少见,肿瘤形态学显示恶性者更为罕见。目前,对SFT的CT影像学表现多为个案报道,缺乏系统报道。本研究结合有关文献探讨原发性肾脏MSFT患者的CT影像及临床、病理表现,旨在提高对本病的CT诊断水平。

1 资料与方法

1.1 一般资料 收集2008年1月—2014年6月在本

[第一作者] 陈瑾(1988—),女,河北唐山人,在读硕士,医师。研究方向:腹部影像诊断。E-mail: cjzshzxc@163.com

[通信作者] 宋英儒,广西医科大学第一附属医院放射科,530021。

E-mail: syrhhq@163.com

[收稿日期] 2014-07-17 **[修回日期]** 2014-10-31

院接受手术、经病理及免疫组织化学证实为原发性肾脏恶性(malignant SFT, MSFT)的患者 5 例,男 3 例,女 2 例,年龄 30~65 岁,中位年龄 44.0 岁。1 例体检发现,1 例首发症状为胸闷、胸痛,其余 3 例为腰背部不适;5 例均无尿频、尿急、尿痛及血尿。实验室检查肝肾功能均未见异常。患者均在本院接受根治手术,拥有完整的临床、病理及 CT 影像学资料。全部病例分别随访 1~6 年,均未见局部复发或远处转移征象。

1.2 仪器与方法 采用 Siemens Somatom Emotion 16 层或 GE LightSpeed 64 层螺旋 CT 扫描机。管电压 120 kV,管电流 180~250 mA,层厚 5 mm,螺距 1。增强扫描时以 3 ml/s 的流率用高压注射器经肘静脉注入非离子型对比剂优维显(300 mgI/ml),总剂量按 1.5 ml/kg 体质量计算,扫描参数同前。增强扫描时间为开始注射对比剂后 30 s,均进行三期扫描:皮髓期扫描时间为开始注射对比剂后 25~30 s,实质期为 60 s,排泄期约为 180 s(具体时间根据患者的心功能状况提前或推迟延迟时间)。

1.3 图像分析 观察 MSFT 病灶的部位、大小、形态、边界、包膜、肿瘤密度及强化方式等,并与手术结果、病理细胞学结果对照。

2 结果

2.1 CT 表现 5 例原发性肾脏 MSFT 中,4 例位于右肾,1 例位于左肾。均呈类圆形,长径 5.1~18.3 cm,平均(10.7±5.6)cm。肿瘤 4 例单发,1 例多发,且多发病灶同位于一侧肾脏。4 例肿瘤中心位于肾实质外肾筋膜内,且肾实质受压移位,边界清楚,1 例中心位于肾实质并突入肾窦,肾盂、肾盏受压变形。3 例周围邻近组织结构受压移位明显,边界清晰、锐利,无邻近脏器浸润、腹盆腔积液、淋巴结肿大,无其他器官转移征象。

患者的 CT 表现见图 1~3。5 例均为膨胀性生长,肿瘤周边均见完整的包膜(图 1A、2A、3A),未见周围器官局部浸润改变,CT 增强扫描示肿瘤边界清楚,包膜完整且显示更加清晰(图 1B),手术所见及病理检查均证实肿瘤周边包膜完整。

5 例肿块平均呈低密度改变,4 例病灶密度均匀,1 例病灶密度不均(图 1A);2 例并发肾囊肿(图 1B),2 例病变周围邻近包膜处出现点状钙化(图 1A、3B),1 例周围肾实质内出现梗死灶(图 2C)。三期扫描肿瘤强化均明显低于肾皮质,皮髓期肿瘤轻度强化,实质期及排泄期肿瘤呈不均匀持续性“地图”样强

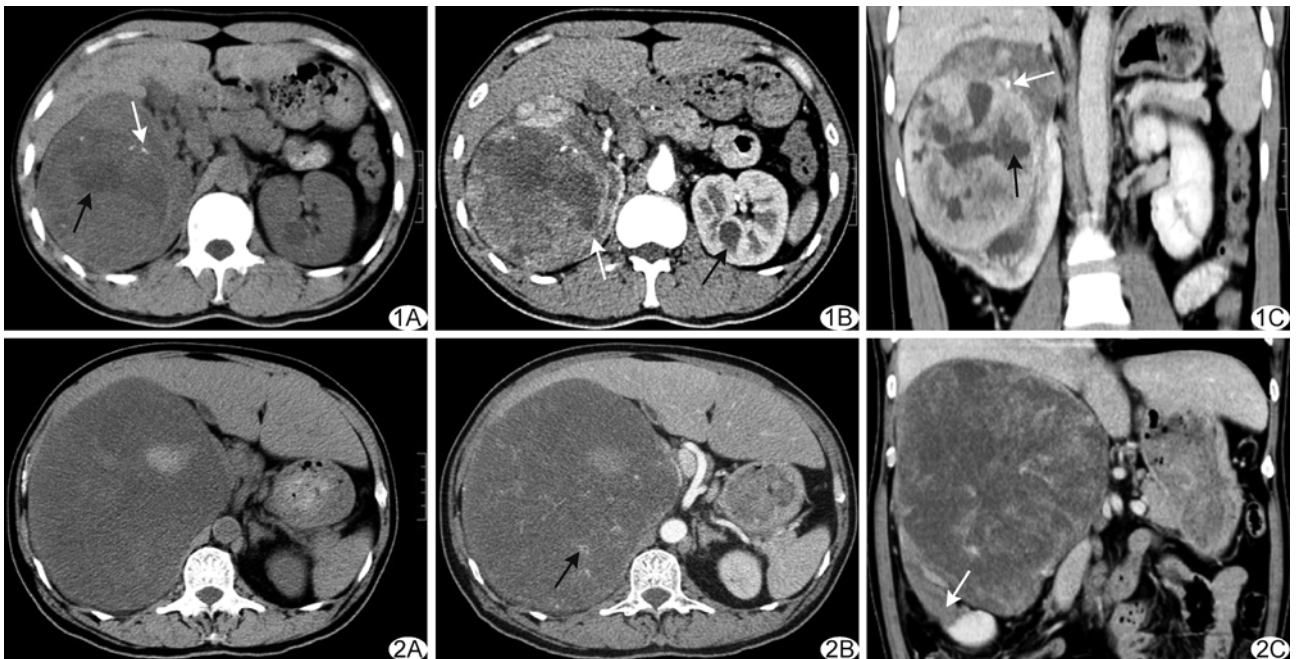


图 1 患者男,30 岁,MSFT A. 常规 CT 示病灶呈类圆形稍低密度,其内密度不均,见多个斑片状低密度影(黑箭),病灶边缘邻近包膜处见多发斑点状钙化灶(白箭); B. 增强扫描示皮髓期病灶轻度强化,包膜显示更加清晰(白箭),左肾并发肾囊肿(黑箭); C. 肿块位于肾实质内并突向肾盂,增强后期病灶强化范围进一步扩大并呈“地图”样强化,内未见强化囊变坏死区(黑箭)及点状钙化灶(白箭) 图 2 患者男,31 岁,MSFT A. 常规 CT 示一巨大类圆形低密度影突向肾外,边界清楚,包膜完整,周围结构受压移位; B. 皮髓期病变呈不均匀轻度强化,内部可见迂曲肿瘤血管影(箭); C. 排泄期病灶呈持续“地图”样强化,但仍低于周围正常肾实质密度,可见肾实质区梗死灶(箭)

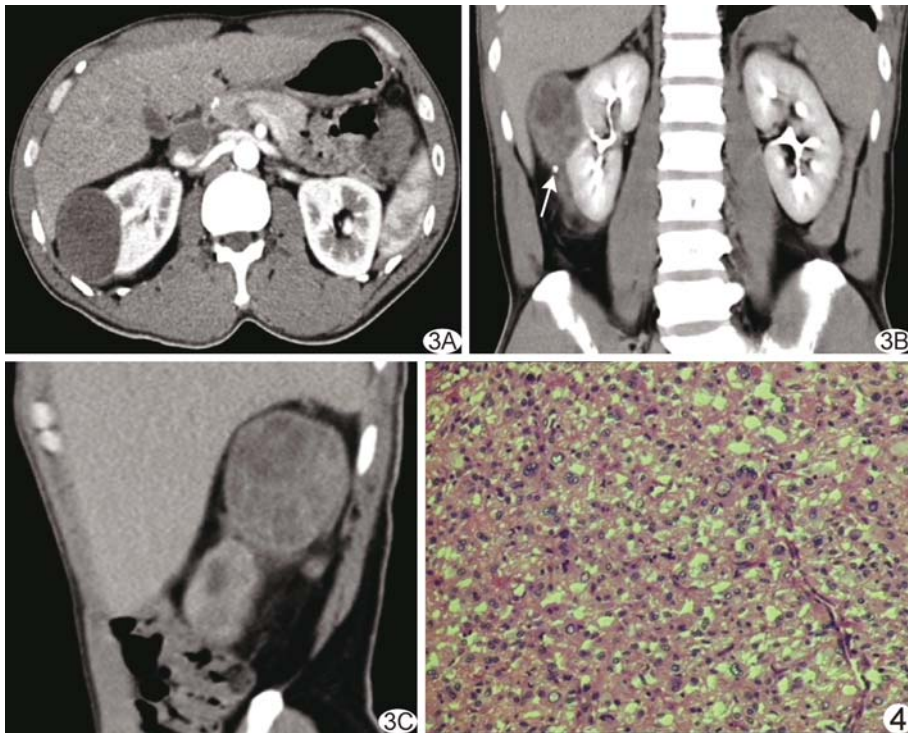


图 3 患者男, 38 岁, MSFT A. 轴位常规 CT 示位于肾被膜下类圆形低密度影, 边界清楚, 密度均匀; B. 冠状位见肿块向肾外突出, 肿瘤渐进性不均匀强化, 可见邻近包膜的点状钙化灶(箭); C. 矢状位可见多发肿块位于一侧肾脏, 上下排列, 肿块邻近肾包膜完整, 呈不均匀“地图”样强化

图 4 MSFT 病理图 肿瘤由梭形细胞构成, 局部细胞异型, 细胞稀疏区与致密区交错排列, 间质富血供(HE, $\times 200$)

化(图 1C、2C、3C), 肿瘤内部见未强化的囊变坏死灶(图 1C), 并可见迂曲强化的血管影(图 2B)。

2.2 病理表现 4 例肿瘤位于肾被膜下并突出肾实质外, 1 例位于肾实质内; 2 例与周围组织粘连, 2 例瘤体表面有较多滋养血管; 2 例出现间质性肾炎改变, 1 例出现肾梗死灶, 1 例多发灶中两个肿瘤间可见一纤维条索带相连。肿瘤呈类圆形, 可见完整包膜, 切面呈灰白色或黄色, 实质部分质地偏韧, 囊变坏死程度不一。镜下瘤细胞呈梭形, 细胞排列呈稀疏区与致密区编织状交错, 稀疏区内可见胶原纤维及玻璃样变厚壁血管; 瘤体部分区域存在黏液样变及囊性变, 并见散在多核巨细胞, 细胞异型性较明显并见病理性核分裂象(图 4)。免疫组化: CD34、Vim 均呈阳性, Ki-67 为 5.00%~15.00%, S100、CK、SMA 均为阴性。

3 讨论

3.1 临床特点 肾脏 SFT 体积大小不一, 临床可隐匿发病, 亦可出现腹部或腰部疼痛、腹部肿块, 侵犯肾盂者可出现血尿症状, 影像学常表现为肾占位性病变, 临床多以肾癌行肾脏切除术。研究^[3]报道, 肾脏 SFT 好发年龄为 28~83 岁, 男女性发病率无明显差

异。本组 MSFT 病例主要以中老年患者为主, 中位年龄 44.0 岁, 男 3 例, 女 2 例, 3 例表现腰背部不适, 1 例表现为胸闷、胸痛, 1 例为体检发现。肾脏 SFT 可发生在肾门、肾被膜、肾实质和肾盂, Yamada 等^[4]根据血管造影结果认为肾脏 SFT 来源于肾被膜, 而国内多数报道^[5]的肾脏 SFT 来源于肾实质。本组肾脏 MSFT 中 4 例来源于肾被膜, 1 例起自肾实质, 肿瘤良恶性与起源部位是否相关, 尚需进一步证实。

手术切除为 MSFT 最有效的治疗手段, 即使临床症状、影像学表现, 甚至病理表现为良性, 也不能排除局部恶变的可能^[6]。90% 的 SFT 为良性, 约 10%~15% 的 SFT 有侵袭性行为^[5]。研究^[7-10]报道, 20 例肾脏 MSFT 术后随访除 1 例术后病检发现淋巴结转移、1 例术后 4 月有肺转

移、1 例术后 5 月有胸椎转移、1 例术后 3 年腹膜后复发外, 余均未发现复发和转移(随访 4~33 个月)。本组 5 例术中均未见肿大淋巴结, 根治术后分别随访了 1~6 年均无复发及转移征象, 提示肾脏 MSFT 较少发生远处转移。

3.2 病理及免疫组织化学特点 目前, 病理主要依据肿瘤的形态学特征和生长方式区分良恶性。研究^[5]报道 MSFT 生长方式包括肿瘤界限不清, 浸润性生长、体积较大。本组 MSFT 大体表现为类圆形实性肿块, 体积较大[平均长径为(10.7±5.6)cm], 有包膜; 虽界限清楚, 但 2 例与周围组织粘连, 部分瘤体表面见较多滋养血管。瘤体切面呈灰白色, 可见黏液样变、囊性变或出血坏死。病理示肿瘤由梭形细胞构成, 细胞丰富密集, 有明显异型、核分裂象, 有丝分裂多见并伴坏死, 符合组织形态学恶性诊断标准^[5]。免疫组化是诊断 SFT 的关键, CD34 强阳性表达目前被认为是诊断 SFT 必要的条件之一^[11]。MSFT 原发或继发于良性 SFT, 其免疫组化染色与良性 SFT 无特异性差别。本组 5 例肿瘤大体、镜下及免疫组织化学等病理特征与以往报道^[11]的 MSFT 表现及指标相符。

3.3 CT 特点及病理学基础 彭小芳等^[12]报道, SFT 的 CT 表现为边界清楚、边缘光滑的孤立性软组织肿块, 少数肿块可见分叶, 但分叶不是该肿瘤的恶性征象。本组原发性肾脏 MSFT 均表现为边界清楚的类圆形软组织肿块, 均未见分叶, 与上述报道^[12]相符。本组病例瘤体较大, 常推压周围组织结构, 但未见肿大淋巴结, 1 例患者出现患侧肾梗死, 考虑肿瘤压迫邻近肾脏供血血管所致。肾脏 SFT 常单发, 本组 1 例患者出现多发病灶且同位于一侧肾脏, 既往已报道^[13-14] 2 例, 且病理都为肾脏恶性 SFT, 但肾脏 SFT 均未见钙化征象; 本组 2 例见点状钙化灶, 病理检查示瘤体内出现黏液样变性, 可能与黏液易出现钙化有关。笔者认为病灶多发和钙化是肾脏 MSFT 的特殊征象, 一旦出现则提示恶性, 但尚需更多病例进一步验证。

肾脏 MSFT 由于组织学形态的多样性决定了其 CT 表现不同。CT 平扫多为均匀低密度软组织肿块, 随肿瘤增大可因坏死、囊变、出血而密度不均。因肾脏 MSFT 内常含有丰富的纤维组织, 存在透明样变、黏液样变或囊性变等退行性改变, 故增强扫描肿瘤实质部分早期强化程度不一, 可呈轻度-中度强化, 增强后肿瘤边界清楚, 有逐渐不均匀强化的趋势, 且强化效果较肾实质差。本组 5 例平扫及三期增强扫描肿瘤密度均低于周围正常肾实质密度, 皮质期肿瘤轻度强化, 实质期及排泄期肿瘤实质部分呈不均匀“地图”样渐进性强化。故认为肿瘤的强化方式除与肿瘤内部坏死、囊变及黏液样变性有关外, 还与肿瘤细胞的组织学构成和排列方式有关。高密度多见于肿瘤内钙化灶, 等密度影反映肿瘤细胞密集区或致密胶原纤维分布区, 稍低密度可见于肿瘤细胞稀疏区和黏液样变区, 多区域混杂存在形成“地图”样分布; 肿瘤中晚期强化程度增加, 可能与基质、胶原纤维成分相关。本组 5 例平扫均明显低于正常肾实质密度, 早期病灶强化均不明显, 与李辉等^[15]报道的肿瘤液性成分较多对肾脏 MSFT 的诊断有提示价值一致, 故推测肾脏 SFT 良恶性与瘤体是否明显强化无直接关系。

3.4 鉴别诊断 肾脏 MSFT 在临床认知度较低, 术前极易误诊。本组 5 例术前均误诊为肾癌, 故肾脏恶性 SFT 需与该部位的其他肿瘤相鉴别。从 CT 影像学角度, 应与以下疾病鉴别: ①肾癌, 血供较丰富, 增强扫描皮质期强化明显, 实质期肿瘤强化程度开始下降, 呈“快进快退”型强化。②肾盂癌, 病灶起源于肾盂, 常呈浸润性生长, 可向周围肾实质和输尿管侵犯, 与周围正常的肾实质分界不清, 且临床多有血尿病史。③血

管平滑肌脂肪瘤, CT 扫描多为混合密度的肿块, 可见脂肪密度, 强化程度较 MSFT 明显, 但肿瘤含脂肪成分少时, 难以与纤维性肿瘤鉴别。当上述疾病与肾脏 MSFT 在影像学上鉴别困难时, 需病理组织学进一步明确诊断。

总之, 肾脏 MSFT 罕见, 临床表现无特异性, 术前诊断较困难。当肾脏 CT 检查发现类圆形、边界清楚、有包膜、体积较大的肿块, 位于肾被膜或肾实质, 平扫及增强扫描肿瘤密度低于周围正常肾实质密度, 出现渐进性“地图”样强化, 且瘤体内出现坏死、囊变、钙化或多发病灶时, 应考虑肾脏恶性 SFT 的可能。最终确诊有赖于病理组织学及免疫组化检查。

[参考文献]

- [1] Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours—an update based on the new 2013 WHO classification. *Histopathology*, 2014, 64(1):2-11.
- [2] Zhu Y, Du K, Ye X, et al. Solitary fibrous tumors of pleura and lung: Report of twelve cases. *J Thorac Dis*, 2013, 5(3):310-313.
- [3] Maclellan GT, Cheng L. Solitary fibrous tumor of the kidney. *J Urol*, 2009, 181(6):2731-2732.
- [4] Yamada H, Tsuzuki T, Yokoi K, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney originating from the renal capsule and fed by the renal capsular artery. *Pathol Int*, 2004, 54(12):914-917.
- [5] 王鸿雁, 邓元. 肾脏巨大恶性孤立性纤维瘤的临床病理分析. *肿瘤防治研究*, 2011, 38(2):174-178.
- [6] Sasaki H, Kurihara T, Katsuoka Y, et al. Distant metastasis from benign solitary fibrous tumor of the kidney. *Case Rep Nephrol Urol*, 2013, 3(1):1-8.
- [7] Mearini E, Cochetti G, Barillaro F, et al. Renal malignant solitary fibrous tumor with single lymph node involvement: Report of unusual metastasis and review of the literature. *Onco Targets Ther*, 2014, 7:679-685.
- [8] Fine SW, McCarthy DM, Chan TY, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the kidney: Report of a case and comprehensive review of the literature. *Arch Pathol Lab Med*, 2006, 130(6):857-861.
- [9] Guo G, Zhang X, Zhou ZH. Clinical characteristics of malignant solitary fibrous tumors of the kidney with thoracic vertebral metastasis. *Int J Urol*, 2012, 19(2):177-178.
- [10] Sfoungaristos S, Papatheodorou M, Kavouras A, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney with massive retroperitoneal recurrence. A case presentation. *Prague Med Rep*, 2012, 113(3):246-250.
- [11] Hirano D, Mashiko A, Murata Y, et al. A case of solitary fibrous tumor of the kidney: An immunohistochemical and ultrastructural study with a review of the literature. *Med Mol Mor-*

phol, 2009, 42(4):239-244.

[12] 彭小芳,汪秀玲,张秀莉. 孤立性纤维瘤的临床,病理及影像学表现. 中国 CT 和 MRI 杂志, 2013, 11(2):60-62.
 [13] Zhao G, Li G, Han R. Two malignant solitary fibrous tumors in one kidney: Case report and review of the literature. Oncol

Lett, 2012, 4(5):993-995.

[14] 赵大华,田东,吴淑华,等. 肾恶性孤立性纤维性肿瘤 1 例报道及文献复习. 临床与实验病理学杂志, 2008, 24(4):460-463.
 [15] 李辉,陈自谦,姚丽青,等. 良恶性孤立性纤维瘤的影像诊断及病理对照. 实用放射学杂志, 2012, 28(4):519-522, 536.

Multiple huge primary hepatic angiosarcoma: Case report 肝脏多发巨块型血管肉瘤 1 例

程克磊,郭俊男,王建秋,孙戈新
 (吉林大学第二医院放射科,吉林 长春 130041)

[Key words] Liver neoplasms; Angiosarcoma; Tomography, X-ray computed

[关键词] 肝肿瘤;血管肉瘤;体层摄影术,X线计算机

DOI:10.13929/j.1003-3289.2015.01.030

[中图分类号] R735.7; B814.42 [文献标识码] B [文章编号] 1003-3289(2015)01-0109-01

患者男,37岁,因“上腹部饱胀不适2个月”就诊,患者一般状况可,右上腹深压痛,既往体健,无肝炎及特殊毒物接触史,实验室检查未见异常。CT:平扫肝右前、后叶分别见团块状低密度影,大小分别为9.5 cm × 7.4 cm、8.9 cm × 7.6 cm,边缘欠清晰,密度不均,CT值18~55 HU,右后叶病变内可见片状更低密度区及斑点状高密度影(图1A)。增强扫描肝右叶病变动脉期呈边缘结节状、云絮状强化,门脉期及平衡期强化范围扩大,呈“渐进性强化”(图1B、1C),影像提示肝内多发占位,血管源性肿瘤可能性大。行肝右叶切除术,术中于肝右叶见两个大小约10.0 cm × 8.0 cm的肿物。病理:肿瘤细胞异型性明显,瘤组织内见被覆不典型内皮细胞并相互吻合沟通的血管腔,其内可见红细胞,局部可见出血及坏死。免疫组化:P63(-)、AFP(-)、Ki-67(阳性率40%)、CD34(部分+)、CK19(-)、CD31(+)、CEA(-)、CK(AE1/AE3)(-),病理诊断:肝右叶血管肉瘤(图1D)。

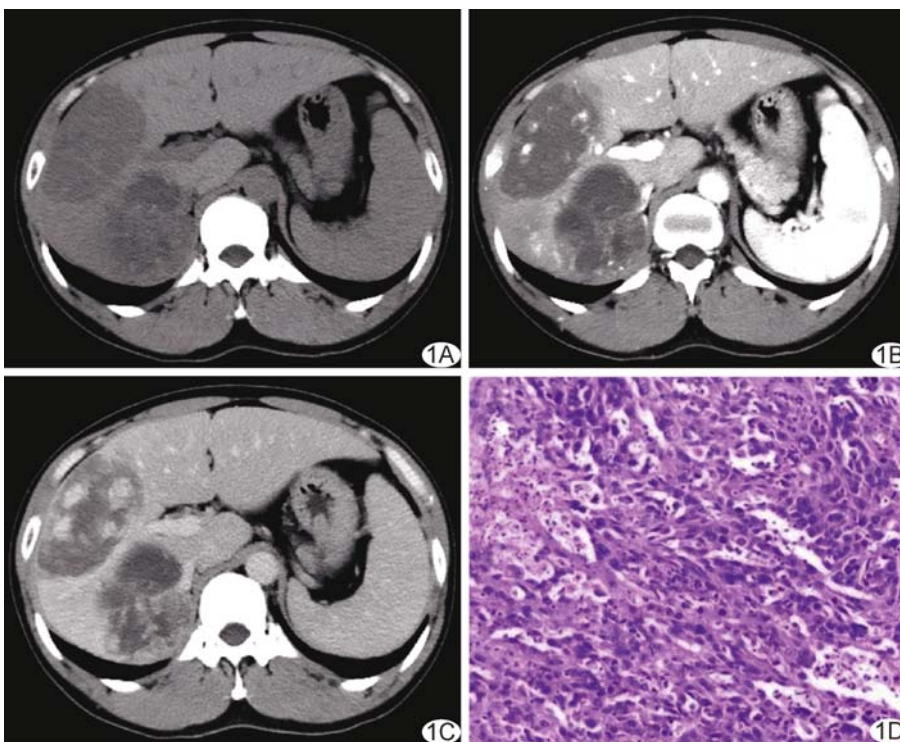


图1 CT及病理学表现 A. CT平扫示肝右前叶、右后叶团块状低密度影; B. 动脉期示肝右叶病变边缘呈结节状及云絮状强化; C. 平衡期示肝右叶病变强化范围扩大; D. 病理图示肿瘤细胞大小不一,异型性明显,可见核分裂象(HE, ×200)

讨论 肝脏血管肉瘤又称血管内皮细胞肉瘤,是起源于肝窦内皮细胞的恶性肿瘤,临床少见,好发于中老年男性,病因尚不明确。临床表现无特异性,患者多以腹痛、腹部不适等就诊,

治疗以手术切除为主,恶性程度高,预后差。

肝脏血管肉瘤根据形态可分为弥漫微小结节型、弥漫多发结节型、巨块型和混合型,巨块型以单发多见。本例肝右叶可见两个巨块型肿瘤,十分罕见,右后叶病变内可见片状坏死及出血区,增强扫描后与肝血管瘤强化相似。本病需与肝血管瘤、转移瘤等相鉴别,肝脏占位呈血管瘤样强化、伴大范围液化坏死或出血时,应考虑血管肉瘤的可能。

[第一作者] 程克磊(1988—),男,山东青州人,在读硕士。

E-mail: 593418518@qq.com

[收稿日期] 2014-09-15 [修回日期] 2014-10-15