❖个案报道

Diaphragmatic malignant solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma: Case report
膈肌恶性孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤 1 例

梁小红，黄晓宇，张巧莹，周俊林
（兰州大学第二医院放射影像中心，甘肃 兰州　730030）

[Key words]　Diaphragm; Solitary fibrous tumor; Hemangiopericytoma; Tomography, X-ray computed
[关键词]　膈肌；孤立性纤维瘤；血管外皮细胞瘤；体层摄影术，X 线计算机
DOI: 10.13929/j.1003-3289.201703047
[中图分类号]　R730.262; R814.42　[文献标识码]　B　[文章编号]　1003-3289(2017)11-1754-01

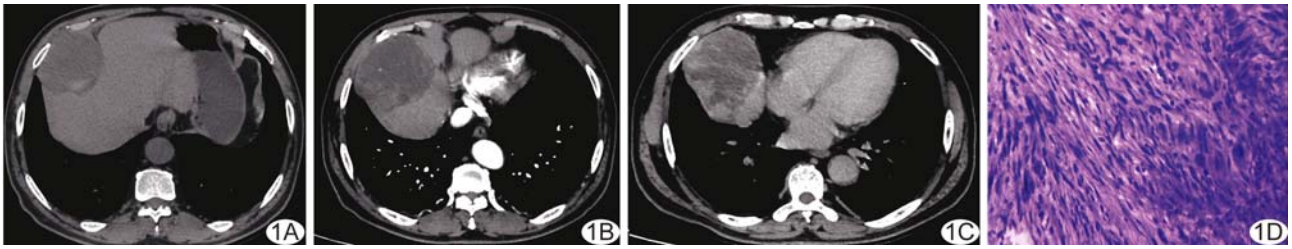


图 1　膈肌恶性孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤　A. CT 平扫示病灶内可见出血灶；B、C. 动脉期和延迟期可见病灶内未强化低密度区，实性部分呈渐进性填充式强化；D. 病理图示肿瘤由细胞密集区和细胞稀疏区构成，并可见增生的胶原纤维（HE，×100）

患者男，63 岁，因“上腹部疼痛不适 3 年余，加重 4 个月”就诊。实验室检查：甲胎蛋白（－），癌胚抗原（－），CA125（－），CA199（－）。CT 检查：膈肌右侧可见一较低密度巨大肿块，大小约 8.0 cm×7.7 cm×8.3 cm，其内密度不均，可见出血。肿瘤下部可见斑片状低密度区，未见明显强化。实性部分平扫及增强 3 期 CT 值分别为 37 HU，动脉期 47 HU，静脉期 63 HU，延迟期 87 HU，呈渐进性填充式强化，邻近肝组织明显受压。动脉期可见肿瘤由胸廓内动脉供血。骨窗：邻近骨质未见明显破坏。CT 诊断：间叶源性肿瘤，平滑肌肉瘤和多型性未分化肉瘤相鉴别（图 1A～1C）。行膈肌肿瘤切除术及膈肌修补术，术中可见右侧膈肌一大小约 15 cm×13 cm 的不规则肿瘤突出于腹腔，轻度压迫肝脏，但与肝脏界限清楚，无黏连。镜下病理：肿瘤由细胞密集区和少量细胞稀疏区构成，梭形瘤细胞呈席纹状排列，瘤细胞密度增加，核异形性明显，核分裂象5/10 HPF，伴出血、坏死（图 1D）。免疫组化染色：CD34（＋＋＋）、CD99（＋）、Vimentin（＋）、Desmin（－）、S-100（－）、CK8/18（－）、CKP（－）、Ki-67 阳性细胞数 10%。病理诊断：考虑膈肌恶性孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤孤立性纤维瘤/血管外皮细胞瘤（solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma, STF/HPC）。

讨论　STF/HPC 是一种来源于间叶组织的肿瘤，间叶细胞可向成纤维母细胞分化。目前认为该肿瘤是源于 CD34（＋）的树突状细胞，2004 年 WHO 腹部肿瘤分类中将 STF 和 HPC 统称为一类，2016 年 WHO 中枢神经系统肿瘤分类中也将这 2 种肿瘤归为一类，称 STF/HPC。

STF/HPC 可发生于任何部位，最常见于胸膜。膈肌原发肿瘤少见，膈肌 STF/HPC 更为罕见。本例镜下病理可见肿瘤由密集细胞区和稀疏细胞区构成；密集细胞区域内可见明显血管，稀疏细胞区域内可见增生的胶原纤维，并黏液样变性。恶性征象为瘤体细胞密集，细胞异形性明显，核分裂象＞4/10 HPF，并见出血、坏死。CT 可见密集区因含有血管而明显强化表现为稍高密度，坏死成分、细胞稀疏区、黏液样变性的纤维组织表现为低密度。该肿瘤常见发病年龄为 50～70 岁，本例患者 63 岁，符合典型表现。本例虽为恶性，但未对周围骨组织造成明显破坏，且与肝组织分界清楚，主要恶性表现为出血、坏死及 Ki-67 阳性细胞数大于 5%，可为诊断提供指导。

本病需与以下疾病相鉴别：①平滑肌肉瘤，女性多见，坏死范围大，静脉期对比剂退出不明显，而 STF/HPC 呈渐进性强化，静脉期比动脉期 CT 值更高；②多型性未分化肉瘤，中老年女性多见，肿瘤常边界模糊，侵袭性较明显，邻近骨质可见明显破坏征象，水肿范围大，坏死较明显。

[第一作者]　梁小红（1991—），女，甘肃兰州人，在读硕士。
E-mail: 3516487284@qq.com
[收稿日期]　2017-03-11　[修回日期]　2017-05-24