·病例报告·

老年胸膜孤立性纤维瘤2例并文献复习

张励,王希明,胡雪君,王晓楠*
(中国医科大学附属第一医院老年医学科,沈阳 110001)

【关键词】 老年人;胸膜;孤立性纤维瘤
【中图分类号】 R592;R561 【文献标志码】 B 【DOI】 10.11915/j.issn.1671-5403.2019.12.195

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor,SFT)是一类生长缓慢且较少见的梭形细胞肿瘤,在胸膜源性肿瘤中比例<5%[1],可发生于身体各部位,多见于胸膜和腹膜。胸膜SFT(solitary fibrous tumor of pleura,SFTP)是来源于胸膜的SFT,占SFT的90%[2]。SFTP可发生于各年龄段,多见于50~70岁中老年人,无性别差异。早期无特异性临床表现,因此误诊率较高。本文报道了我院2例临床表现、肺部影像及病理不同的老年SFTP病例,以探讨老年SFTP患者的诊疗及预后,为疾病的早期诊治提供帮助。

1 临床资料

病例1,患者,男性,67岁,因"发现肺部阴影6个月伴胸闷1个月余"入院。患者6个月前体检时发现肺部阴影,无胸痛等不适症状,未诊治。1个月前无明显诱因晨起时出现胸闷、气短,不伴咳嗽、咳痰及发热等症状。近期体质量无增减,既往体健。入院查体:体温36.5℃,血压112/60 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),心率70次/min,肺部听诊呼吸音清,未闻及干湿啰音,余查体未见异常。入院后检查:癌胚抗原(carcino embryonic antigen,CEA)5.71 ng/ml(正常<4.3 ng/ml),甲胎蛋白(alpha fetoprotein,AFP)、糖类抗原15-3(carbohydrate antigen 15-3,CA15-3)、CA12-5、CA19-9、神经元特异性稀醇化酶(neuron specific enolase,NSE)、鳞状上皮细胞癌抗原(squamous cell carcinoma antigen,SCC)、细胞角蛋白19片段抗原21-1(cytokeratin 19 fragment 21-1,CYFRA21-1)以及血常规、肝肾功能和血气分析未见异常。肺通气和小气道功能正常。心电图及肝胆脾超声未见明显异常。

肺部CT平扫+增强:右肺中叶胸膜下可见团块影,呈分叶状,大小约3.2 cm×2.9 cm,CT值约25 HU,增强扫描可见不均匀强化,CT值约14~140 HU,边缘光滑(图1)。为明确诊断,进一步行经皮穿刺肺活检,病理镜下见梭形细胞增生,肺泡正常结构消失(图2A)。免疫组化:细胞角蛋白(cytokeratin,CK)阳性、波形蛋白(vimentin)阳性、白细胞分化抗原34(leukocyte differentiation antigen 34,CD34)阳性、信号转导子和转录激活子(signal transducer and activator of transcription 6,STAT6)阳性、钙结合蛋白(calcium binding protein,CR)弱阳性、CK5/6阴性、淋巴管内皮标志物D2-40阴性、甲状腺转录因子-1(thyroid transcription factor-1,TTF-1)阴性、分裂蛋白1转导蛋白样增强子(transducer-like enhancer of split-1,TLE-1)散在阳性、P63阴性、平滑肌肌动蛋白(smooth-muscle actin,SMA)阴性、中枢神经特异性蛋白S-100阴性、肌间线蛋白(desmin)阴性、抗原KI-67 2~3%阳性、细胞膜抗原(epithelial membrane antigen,EMA)阴性(图2B,图2C)。

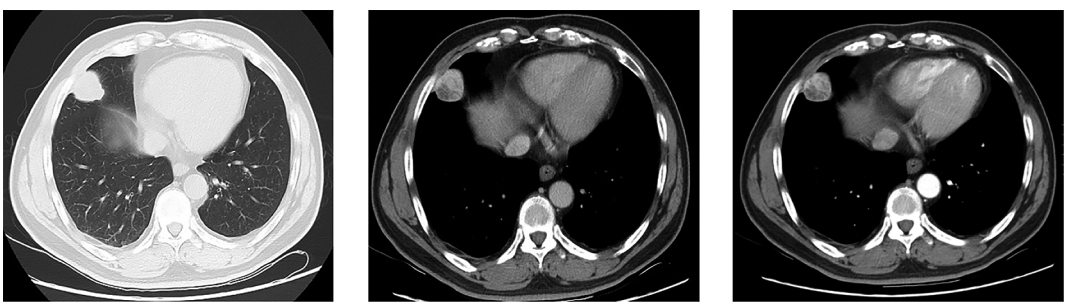
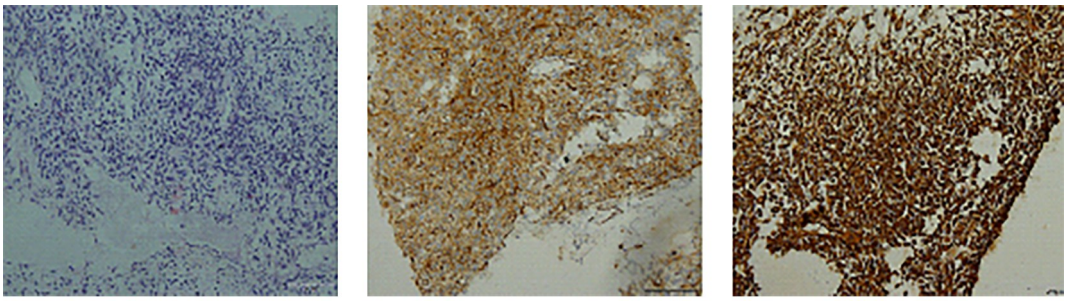


图1 胸部CT显示孤立性纤维瘤(病例1)

Figure 1 Solitary fibroma on chest computed tomography (case 1)

A: pulmonary window; B: mediastinal window; C: contrast-enhanced chest computed tomography(mediastinal window).

收稿日期:2019-04-25;接受日期:2019-05-21
通信作者:王晓楠,E-mail:xiao_nan99@hotmail.com



A B C

图 2 免疫组化结果(病例 1)

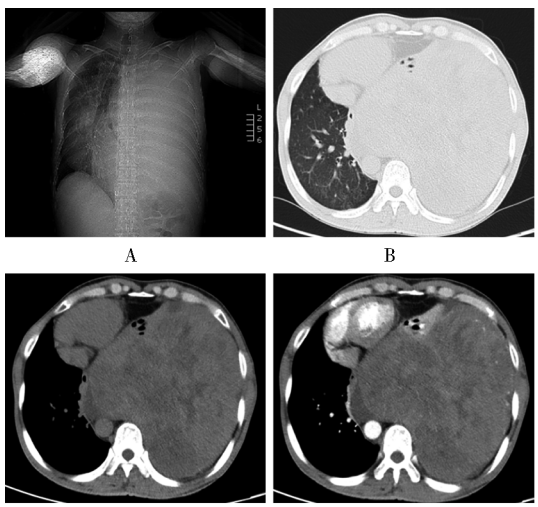
Figure 2 Results of immunohistochemitry (case 1)

A: spindle cells proliferate and normal structure of the alveoli disappears (HE ×100); B: CD34 positive cells (DAB ×100); C: vimentin positive cells (DAB ×100).

病理诊断:结合免疫组化结果明确诊断为 SFT。患者于胸外科行根治切除术。术后病理诊断:胸膜来源有蒂肿物,符合 SFT。术后随访 1 年未复发,目前仍在随访中。

病例 2,患者,男性,70 岁,因"间断突发意识不清 8 个月,间断性胸闷、气短、胸痛 1 周"入院。患者 8 个月前晨起突发头晕,随即出现意识不清,不伴抽搐,服用蜂蜜水 2~3 min 后好转,后上述症状反复出现 2 次,均晨起发病,服用糖水后缓解。7 个月前患者于门诊测空腹血糖 2.3 mmol/L,餐后 2h 血糖 8 mmol/L,诊断为"低血糖症",建议入院治疗,患者拒绝入院。自行家中监测血糖,空腹血糖 1.8~2.8 mmol/L,餐后血糖 4~6 mmol/L,自诉血糖<2.0 mmol/L 时头晕、眼花,舌头麻木,进食后缓解。1 周前出现间断性胸闷、气短、胸痛,偶有乏力,无咳嗽、咳痰和呼吸困难而入院。入院查体:体温 36.4℃,血压 115/62 mmHg,心率 68 次/min,杵状指,浅表未触及淋巴结,甲状腺无肿大,颈静脉无怒张,左肺呼吸运动减弱,左肺叩诊实音,未闻及呼吸音,右肺叩诊清音。腹平软未触及腹部包块,双下肢无水肿。既往体健,否认高血压、冠心病病史。入院后检查:钾离子 3.25 mmol/L,葡萄糖耐量试验:0、30、60、120、180、240 min 时测定血糖分别为 1.37、10.7、13.2、10.12、3.53、1.62 mmol/L。高密度脂蛋白胆固醇 0.76 mmol/L。CA12-5 103.7 U/ml。血气分析:pH 7.391,动脉氧分压 73.7 mmHg,动脉二氧化碳分压 42.6 mmHg。血常规、肝肾功能、CEA、AFP、CA15-3、CA19-9、血清泌乳素、促性腺激素、糖化血红蛋白、甲功、糖尿病抗体、风湿 3 项、风湿抗体系列、血清 B 型脑钠肽、C 反应蛋白、便常规等均未见明显异常。

肺部 CT 平扫+增强:左侧胸腔占位病变,胸膜来源恶性病变? 左肺受压膨胀不全,左侧胸腔积液,双肺陈旧病变,局限性肺气肿,右肺间质性改变,纵隔淋巴结略增大(图 3)。全腹增强 CT、全身骨显像、颅脑 MR 平扫未见可疑转移病灶。为明确诊断,进一步行经皮穿刺肺活检,病理镜下见少量短梭形细胞增生(图 4A)。免疫组化(图 4B~图 4D):CK 阴性、vimentin 阳性、CD34 阳性、B 细胞淋巴瘤-2(B-cell lymphoma-2, Bcl-2)阳性、CD99 阳性、SMA 阴性、β-连环素(β-catenin)阳性、Ki-67 约 2%阳性、STAT6 阳性。



A B C D

图 3 胸部 CT 显示孤立性纤维瘤(病例 2)

Figure 3 Solitary fibroma on chest computed tomography (case 2)

A: sagittal ; B: left hemithorax; C: mediastinal window; D: contrast-enhanced chest computed tomography (mediastinal window).

病理诊断:结合免疫组化结果明确诊断为 SFT。给予纠正低血糖、离子紊乱、吸氧等治疗,考虑难治性低血糖可能为 SFT 肺外表现,建议于胸外科手术治疗,但患者胸腔内肿瘤巨大且伴随纵膈向右侧偏移,存在一定手术风险,患者及家属不同意手术,坚持出院。出院 1 个月后患者于门诊复查肺部 CT,肺内肿物未见明显进展。

2 讨 论

SFT 是一种罕见间质组织瘤,目前认为由纤维母细胞样细胞构成,多发生于胸膜[3,4]。起病隐匿且进展缓慢,临床表现无特异性,仅部分患者表现咳嗽、呼吸困难或胸痛等症状,少数亦可伴肺外症状,如肺性肥大性骨关节病或低血糖[6],研究表明合并难治性低血糖与肿瘤细胞释放胰岛素样生长因子Ⅱ有关[1],而大部分患者无临床症状,常于体检时发现。本文病例 2 患者除有胸闷、气短、胸痛外,还合并杵状指及低血糖肺外表现,而病例 1 患者仅有胸闷症状。

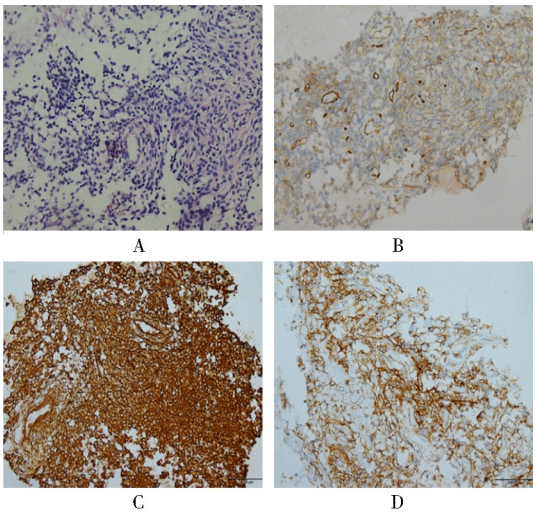


图4 免疫组化结果(病例2)

Figure 4 Results of immunohistochemitry (case 2)

A: small, round and spindle cells proliferate (HE ×100); B: CD34 positive cells (DAB ×100); C: vimentin positive cells (DAB ×100); D: CD99 positive cells (DAB ×100).

SFT多为良性,10%~20%为恶性或潜在恶性[5],肺部CT表现多为单一、边界清楚、密度均匀或不均匀肿块,一般SFT肿块较小时(<5 cm)密度较均匀,而肿块巨大者密度欠佳,部分病灶内可见钙化、囊变、坏死,或周围骨质受侵,其少数无论良、恶性,可合并胸腔积液,CT增强扫描多为不均匀进行性强化,该方式与其病理结构相一致[7]。根据病灶内情况及与外周组织关系可做初步定位、定性,胸腔内SFT较大时,不易定位,起源胸膜的肿瘤则表现为有蒂,与胸膜相连,基宽,或胸腔内铸型生长[7,8]。

确诊本病主要根据病理及免疫组织化学结果。SFT的显微镜下病理表现为形态较一致的梭形细胞,呈不规则状、束状或席纹状排列,由纤维母细胞和胶原按不同比例组成,细胞密集区和细胞稀少区交替分布部分区域血管丰富,可见血管外皮瘤样结构[3,9]。免疫组化提示CD34、CD99表达阳性,部分患者BCL-2、EMA、SMA表达阳性[10]。病例1 CD34(+)、EMA(-)、SMA(-)。病例2 CD34(+)、CD99(+)、Bcl-2(+)、SMA(-)。

本病需与胸部常见病变如胸膜间皮瘤、肺癌、神经源性肿瘤等鉴别。胸膜间皮瘤多有石棉粉尘接触史,影像学表现为胸膜弥漫性增厚,或结节性增厚,多伴胸痛和胸腔积液;周围型肺癌可有咳嗽、咯血、呼吸困难等临床表现,CT征象为肿瘤分叶、棘状凸起及毛刺,伴纵隔、肺门淋巴结或远处转移,胸腔积液可见;神经源性肿瘤多位于后纵隔脊柱旁,肋骨受压变形可见骨质破坏,增强后可呈轻微不均匀[4,7]。

SFTP较罕见,大部分为良性,肿块较大时密度不均匀,边界不清,常合并胸腔积液,且CT表现为强化不均匀,易误诊。最佳治疗方式为外科根治性切除。对于单发巨大肿瘤,即使有蒂或伴粘连,因术中可解离,因此也应争取手术切除[9]。研究表明胸部SFT术后10年生存率达97.5%[1]。因此老年患者明确SFTP诊断后,有手术指征建议尽早手术治疗。若不积极干预,随着年龄增长可出现肺外症状,生存质量降低,且瘤体进展使得手术风险增高,预后不良。

总之,SFTP临床易漏诊及误诊。结合文献及本文病例,临床如遇到胸部肿瘤伴难治性低血糖患者,应考虑到SFTP可能,争取早诊断、早治疗,使患者获益更大。

【参考文献】

[1] Cardillo G, Carbone L, Carleo F, *et al*. Solitary fibrous tumors of the pleura: an analysis of 110 patients treated in a single institution[J]. Ann Thorac Surg, 2009, 88(5): 1632-1637. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2009.07.026.

[2] Tan F, Wang Y, Gao S, *et al*. Solitary fibrous tumors of the pleura: a single center experience at National Cancer Center, China[J]. Thorac Cancer, 2018, 9(12): 1763-1769. DOI: 10.1111/1759-7714.12909.

[3] 胡燕霞, 柳毅. 肺孤立性纤维瘤合并胸腔积液1例[J]. 实用医学杂志, 2014, 30(18): 2990. DOI: 10.3969/j.issn.1006-5725.2014.18.042.
Hu YX, Liu Y. Solitary fibroma of lung with pleural effusion: a case report[J]. J Pract Med, 2014, 30(18): 2990. DOI: 10.3969/j.issn.1006-5725.2014.18.042.

[4] 李巧转. 肺恶性孤立性纤维瘤一例报告[J]. 中国组织化学与细胞化学杂志, 2017, 26(3): 268-271. DOI: 10.16705/j.cnki.1004-1850.2017.03.012.
Li QZ. Malignant solitary fibrous tumor of the lung: a case study[J]. Chin J Histochem Cytochem, 2017, 26(3): 268-271. DOI: 10.16705/j.cnki.1004-1850.2017.03.012.

[5] 卢礼卿, 张春芳, 程远大. 胸部特殊孤立性纤维瘤的外科治疗[J]. 中国肿瘤临床, 2018, 45(3): 142-145. DOI: 10.3969/j.issn.1000-8179.2018.03.799.
Lu LQ, Zhang CF, Cheng YD, *et al*. Surgical treatment of special thoracic solitary fibrous tumors[J]. Chin J Clin Oncol, 2018, 45(3): 142-145. DOI: 10.3969/j.issn.1000-8179.2018.03.799.

[6] Papathanassiou ZG, Alberghini M, Picci P, *et al*. Solitary fibrous tumors of the soft tissues: imaging features with histopathologic correlations[J]. Clin Sarcoma Res, 2013, 3(1): 1. DOI: 10.1186/2045-3329-3-1.

[7] 孙毅, 孙志先, 刘成磊, 等. 胸膜孤立性纤维瘤螺旋CT征象及鉴别[J]. 中华临床医师杂志, 2016, 10(2): 290-293. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2016.02.031.
Sun Y, Sun ZX, Liu CL, *et al*. Spiral CT findings and differential diagnosis of isolated pleural fibroma[J]. Chin J Clin, 2016, 10(2): 290-293. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-0785.2016.02.031.

[8] 葛秀红, 张景峰, 韩志江, 等. 孤立性纤维瘤的CT表现[J]. 浙江临床医学, 2018, 20(9): 1575-1576.
Ge XH, Zhang JF, Han ZJ, *et al*. CT findings of solitary fibroma[J]. Zhejiang Clin Med J, 2018, 20(9): 1575-1576.

[9] 陈芳, 韩宝惠, 何卫中, 等. 孤立性胸膜纤维瘤十例临床分析[J]. 中华肿瘤防治杂志, 2008, 15(4): 305-306. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5269.2008.04.020.
Chen F, Han BH, He WZ, *et al*. Clinical analysis of 10 cases of solitary fibrous tumor[J]. Chin J Cancer Prev Treat, 2008, 15(4): 305-306. DOI: 10.3969/j.issn.1673-5269.2008.04.020.

[10] Freiser ME, Castaño JE, Whittington EE, *et al*. Solitary fibrous tumor of the infratemporal fossa[J]. J Radiol Case Rep, 2014, 8(12): 1-8. DOI: 10.3941/jrcr.v8i12.1742.

(编辑: 王彩霞)