

## 个案报道

DOI: 10.13406/j.cnki.cyx.002467

## 胸腔内巨大孤立性纤维瘤 1 例

毕磊<sup>1</sup>, 吕忠柱<sup>1</sup>, 刘朝伦<sup>1</sup>, 邓意平<sup>1</sup>, 荣腾浩<sup>1</sup>, 丁飞<sup>2</sup>, 刘敏<sup>3</sup>, 陈娟<sup>4</sup>  
 (重庆市璧山区人民医院医院 1. 胸心外科; 2. 呼吸科; 3. 放射科; 4. 病理科, 重庆 402760)

## Giant solitary fibrous tumor of the pleura: a case report

Bi Lei<sup>1</sup>, Lü Zhongzhu<sup>1</sup>, Liu Chaolun<sup>1</sup>, Deng Yiping<sup>1</sup>, Rong Tenghao<sup>1</sup>, Ding Fei<sup>2</sup>, Liu Min<sup>3</sup>, Chen Juan<sup>4</sup>

(1. Department of Cardiothoracic Surgery; 2. Department of Respiratory Medicine; 3. Department of Radiology;  
 4. Pathology Department, The People's Hospital of Bishan District)

【中图分类号】R656

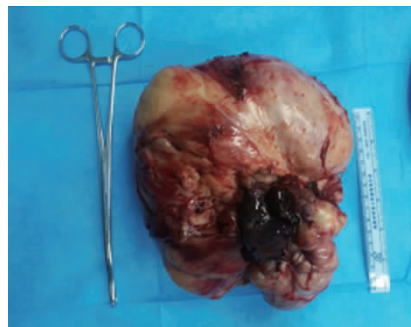
【文献标志码】B

【收稿日期】2019-11-12

## 1 病例介绍

患者,女,50岁,因“反复咳嗽9个月主诉”入院。9个月前患者无明显诱因出现阵发性咳嗽,干咳为主,偶有少量白色泡沫痰,夜间及清晨咳嗽频繁,活动后伴心累、气促并觉右侧胸壁胀痛,咳嗽或深呼吸时右侧季肋部疼痛加重。无头昏、乏力,无发热、畏寒,无潮热、盗汗,无胸闷、心悸,无恶心、呕吐、腹痛、腹胀,无端坐呼吸及夜间阵发性呼吸困难。入院后查体:神志清楚,言语清晰,气管向左侧偏移,胸廓对称无畸形,右肺叩诊呈实音,右下肺呼吸音消失。腹部平软,双下肢无水肿。胸部增强CT提示:右侧胸腔巨大团块影,低混杂密度影,边界不清,最大截面约15.3 cm × 23.1 cm,边缘见点状钙化,平均CT值为22~36 HU,动脉期及静脉期CT值分别为30~60 HU、29~76 HU,增强扫描动脉期呈不均匀性轻-中度强化,增强见其内多发迂曲走行的动脉血管影,静脉期病灶持续强化,其内仍可见条片状低密度区,瘤体主要由腹腔干发出的膈动脉为其供血,病灶基底与胸膜广泛相连,与纵隔分界不清,右肺体积缩小,局部实变,右肺中、下叶支气管受压狭窄,右心房受压变小,纵隔明显左移。患者行传统开胸手术,切口位于第六肋间后外侧,术中探查见:肿瘤几乎占据整个胸腔,大小约15 cm × 20 cm × 15 cm,表面光滑,包膜完整,与胸壁膜状粘连,纵隔面粘连紧密,血供丰富,由于肿瘤巨大,肿瘤与纵隔关系不明确,探查困难,进一步延长切口,切取第7肋骨,探查发现肿瘤对右心房、上下腔静脉均无

侵犯,但与纵隔胸膜粘连,瘤蒂位于纵隔面近膈肌处,将肿瘤完整切除(图1)。肿瘤重约8 kg,切开肿瘤见剖面呈灰白色,组织轮状排列。术后病理:镜下可见排列呈束的梭形细胞,疏密不均,HE染色见大量梭形细胞,排列紊乱,多细胞区与少细胞区交替存在,分裂较少。免疫组织化学染色示:CD34(+), CD99(+), β-catenin(+), SMA(-), desmine(-), S-100(-), SOX(-), GFAP(-), CR(-), KI(+, 10%)(图2),考虑为孤立性纤维性肿瘤,良性。术后1周复查CT示:右肺完全复张,康复出院。出院1年后随访无不适(图3、图4)。



注:可见右侧胸腔肿瘤巨大,肿瘤实质不均匀,部分强化,推挤纵隔,使纵隔向左移位明显,术后实体肿瘤标本可见肿瘤有完整包膜,瘤蒂位于纵隔及膈肌交界

图1 患者术前胸部增强CT

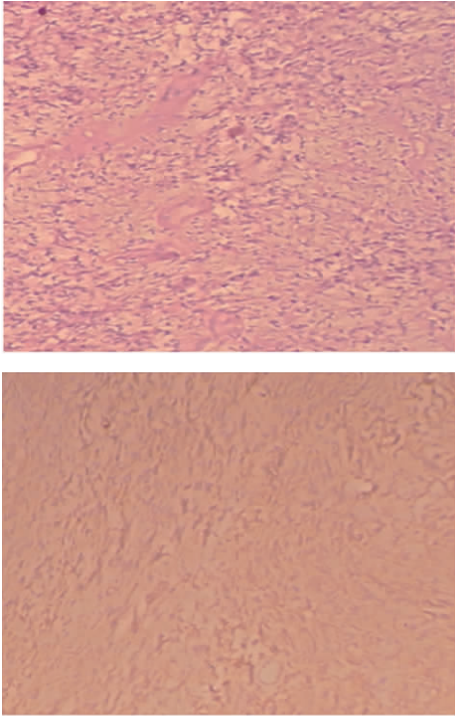
作者介绍:毕磊, Email: bileicom@163.com,

研究方向:胸部肿瘤。

通信作者:吕忠柱, Email: lvzhongzhu@sina.com。

优先出版: <https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1046.R.20200507.1604.002.html>

(2020-05-08)



注:HE 染色可见梭形细胞,细胞疏密不均,有扩大的分支血管;CD34 可见细胞质被染成棕黄色

图 2 光学显微镜下 HE 染色及 CD34 ( 200 × )

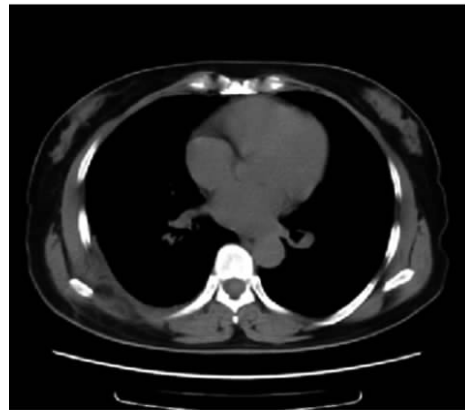
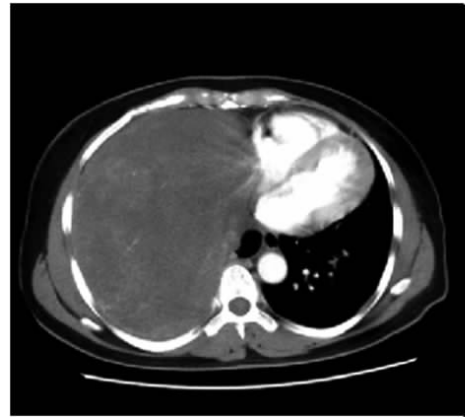


图 4 患者术前纵隔移位,术后纵隔恢复正常位置



注:术前右侧胸腔内几乎占满肿瘤,右肺大部被推挤,纵隔移位明显,经治疗后复查胸片提示右肺完全复张,纵隔回位

图 3 患者术前、术后胸部平片对比

## 2 讨论

### 2.1 孤立性纤维瘤

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor, SFT)为间叶组织肿瘤,起源于 CD34 阳性的树突状间质细胞,于 1931 年由国外学者 Klemperer P 和 Coleman BR<sup>[1]</sup>发现并报道。SFT 可发生于全身任何结缔组织,如腹腔、胸腔、鼻咽部、眼眶甚至中枢神经系统,但以胸腔最为常见<sup>[2]</sup>。胸膜孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor of pleura, SFTP)占胸部来源肿瘤的 5%<sup>[3]</sup>,国内外学者均有报道,但以个案居多,缺乏大宗病例研究报告。本病以 50~70 岁患者为主,男女发病无显著差异<sup>[4]</sup>。胸腔内孤立性纤维瘤早期无明显临床症状,多数患者因体检发现,部分患者因肿瘤不断增大逐渐出现胸闷、气促及刺激性干咳等症状就诊。本例患者右侧胸腔内见巨大 SFTP,目前医疗条件下本例患者极其罕见。

### 2.2 SFTP 的病理学特点

SFTP 的诊断依靠病理学及免疫组化结果,总结其他个案及本例病理学免疫组化,归纳其病理学特点为:①肉眼见肿瘤边界清楚,呈分叶状,有完整包膜;②镜下见大量梭形细胞紊乱无序,胞质减少或伴胞内空泡;③血管丰富,厚薄不

均;④有大量的成纤维细胞及玻璃样变性;⑤免疫组化表达 bcl-2(+)、CD99(+)、CD34(+),具有高度特异性;⑥恶性 SFTP 常有细胞形态异常、排列拥挤、核重叠、细胞核分裂活跃(>4 个/HP)等。本例可见镜下大量无序梭形细胞及成纤维细胞,并可见玻璃样变性,细胞形态正常,且 CD34(+),提示为良性 SFTP。

### 2.3 SFTP 的医学影像学特点

胸部 X 片对本病缺乏特异性诊断价值,胸部 CT 影像学表现对 SFTP 的诊断具有重要作用。增强 CT 见早期肿瘤密度均匀,当肿瘤较大时呈混杂密度,呈现不均匀,如能发现肿瘤边缘带瘤蒂对其诊断具有较高的特异性<sup>[9]</sup>。该患者进行 CT 检查,增强扫描可见肿瘤密度不均匀,血供丰富,多条动脉迂曲,肿瘤周边见钙化点,其影像学表现与近年个案报道相似,因此认为 CT 可作为 SFTP 的首选检查。有报道称增强 MRI 表现优于胸部 CT,可反映病理构成,SFTP 特异性表现为 T1WI 低、中等信号,T2WI 不均等低信号,应用造影剂后强化明显<sup>[6-7]</sup>。本例患者因经济原因未行 MRI 检查。

### 2.4 SFTP 的治疗

目前国内外学者一致认为 SFTP 确诊后应尽早手术,手术切除是首选治疗方式<sup>[8-10]</sup>。SFTP 以良性肿瘤居多,如果肿瘤直径大于 10 cm,来源于胸壁、纵隔、膈肌等组织,有 7%~13% 的恶性可能<sup>[11-12]</sup>。本例患者有明显的临床症状,胸部 CT 检查见右侧胸腔内有一巨大肿瘤,瘤体推挤肺叶及纵隔,致使右侧中、下叶支气管受压迫而狭窄,产生刺激性剧烈咳嗽;肿瘤挤压胸壁,刺激壁层胸膜,使患者感觉胸壁疼痛;肿瘤推挤纵隔及心脏,压迫右心房,使患者伴有明显心慌、气促,活动后尤甚。治疗上选择传统开胸手术,连同包膜完整切除肿瘤,切除肿瘤后患者立即出现休克,患者手术过程中失血不多,考虑为肿瘤本身巨大且血管丰富,切除后带走部分血液及右侧肺叶完全复张,肺内血流重新灌注,短时间内有效循环血量急剧减少,术后血压迅速下降,符合低血容量性休克。血红蛋白由术前 118 g/L 降至 65 g/L,立即补液、输血等抗休克治疗,患者低血容量性休克逐渐得到纠正,术后 1 周顺利康复出院。目前患者术后 1 年,随访胸部 CT 未见复发,生存良好。

结合近年国内外个案报道及本例患者,SFTP 的外科治疗术前需考虑以下问题。①术前评估:对于巨大肿瘤患者,术前评估十分重要,可根据术前胸部 CT 及 MRI 检查判断肿瘤瘤蒂位置,并根据肿瘤大小术前充分备血,必要时可考虑术前扩容。②手术方式:对较小的 SFTP 可选择电视胸腔镜切除,对于巨大 SFTP 只能选择传统开胸手术,切口可选择经第五肋间做后外侧切口,如仍然暴露困难,可考虑切断甚至切除肋骨,必要时分块切除肿瘤。③切除范围:SFTP 一般均有

完整包膜,可连同包膜完整切除肿瘤,但对来源于肺的 SFTP,是否切除其来源的肺叶或仅行楔形、肺段切除暂无统一共识。④术后处理:巨大 SFTP 术后应高度警惕因肿瘤切除带走部分血液及被挤压的肺复张后,肺内血流重新灌注导致的低血容量休克,术前充分准备尤为重要。及时处理术后复张性肺水肿。胸腔内巨大 SFTP 围手术期需充分准备,使手术中能做到有效应对、临危不乱,降低并发症,提高手术成功率。

## 参 考 文 献

- [1] Klemperer P, Coleman BR. Primary neoplasms of the pleura; a report of five cases[J]. *Am J Ind Med*, 1992, 22(1): 1-31.
- [2] 刘光,丁华野,皋岚湘,等. 孤立性纤维性肿瘤[J]. *临床与实验病理学杂志*, 2001, 17(5): 445-446.
- [3] Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, et al. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura; an analysis of 55 patients[J]. *Ann Thorac Surg*, 2001, 70(6): 1808-1812.
- [4] Thorgeirsson T, Isaksson HJ, Hardardottir H, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura; an estimation of population incidence[J]. *Chest*, 2010, 137(4): 1005-1006.
- [5] Cardinale L, Dalpiaz G, Pulzato I, et al. Computed tomography of solitary fibrous tumor of the pleura abutting the mediastinum; a diagnostic challenge[J]. *Lung India*, 2018, 35(2): 121-126.
- [6] 单艳,曾蒙苏,林江,等. 腹盆部孤立性纤维瘤的 CT 和 MRI 征象分析[J]. *中国医学计算机成像杂志*, 2015, 21(1): 43-47.
- [7] 周洁,曾旭文,梁治平,等. 胸部孤立性纤维瘤 CT、FDG-PET/CT 表现及病理对照[J]. *中国 CT 和 MRI 杂志*, 2018, 16(11): 52-55.
- [8] Cieřlik-Wolski B, Pryt U, Szlachcińska A, et al. Solitary fibrous tumor of the pleura—analysis of 18 cases[J]. *Kardiochirurgia i Torakochirurgia Pol*, 2015, 12(3): 208-215.
- [9] 韩志军,任华,李单青,等. 胸部孤立性纤维瘤的诊断与外科治疗[J]. *中国胸心血管外科临床杂志*, 2011, 18(3): 227-230.
- [10] 梁乃新,刘端,李单青. 胸膜孤立性纤维瘤 20 例的诊断与外科治疗回顾性分析[J]. *中华临床医师杂志: 电子版*, 2013, 7(5): 1953-1960.
- [11] Yanik F, Karamustafaoglu YA, Yoruk Y, et al. Surgical outcomes and clinical courses of solitary fibrous tumors of pleura[J]. *Niger J Clin Pract*, 2019, 22(10): 1412-1416.
- [12] Yagyu H, Hara Y, Murohashi K, et al. Giant solitary fibrous tumor of pleura presenting both benign and malignant features[J]. *Am J Case Rep*, 2019, 20: 1755-1759.

(责任编辑:唐秋姗)