

## 盆腔孤立性纤维性肿瘤九例临床诊治分析

侯森<sup>1,2</sup> 刘凡<sup>1,2</sup> 陈定宝<sup>4</sup> 郭鹏<sup>1,3</sup> 梁斌<sup>1</sup> 尹慕军<sup>1</sup> 叶颖江<sup>1,2,3</sup>

<sup>1</sup>北京大学人民医院胃肠外科 100044; <sup>2</sup>北京大学人民医院外科肿瘤实验室 100044;

<sup>3</sup>北京市结直肠癌诊疗研究重点实验室 100044; <sup>4</sup>北京大学人民医院病理科 100044

通信作者:叶颖江, Email: yeyingjiang@pkuph.edu.cn

### Analysis on clinical diagnosis and treatment of 9 cases of pelvic solitary fibrous tumor

Hou Sen, Liu Fan, Chen Dingbao, Guo Peng, Liang Bin, Yin Mujun, Ye Yingjiang



扫码阅读电子版

**【摘要】** 目的 探讨盆腔孤立性纤维性肿瘤(SFT)的诊断、治疗和预后。方法 采用描述性病例系列研究方法。回顾性收集北京大学人民医院胃肠外科自2013年7月至2019年10月期间行手术治疗且经术后病理及免疫组织化学检查确诊为盆腔SFT的9例患者临床及病理资料。其中男性5例,女性4例,年龄33~85(中位数58)岁。总结患者的诊断和治疗以及预后情况。结果 全组患者病程时间0.5~36(中位数3)个月。其中8例的症状主要为:排便困难或粪便变细,腰骶部疼痛,肛门坠胀或排尿困难,另有1例无典型症状。CT和MRI增强扫描均呈明显强化。9例患者均进行开放性手术完整切除肿瘤,8例为限期手术,1例患者行急诊手术,术后1例因多器官功能不全综合征死亡。手术用时平均231 min,出血量平均1 661 ml。7例行联合脏器切除;5例患者术前行选择性肿瘤供血动脉栓塞术。肿瘤最大径中位数9 cm。手术标本多可见分叶,切面呈灰白或灰黄色,1例为灰红色。标本切面可见钙化灶或出血灶。镜下细胞呈梭形,均呈现不同程度异型性,血管丰富,可见钙化灶、灶状出血。9例患者CD34和Vimentin均为阳性。7例患者获随访3~29(中位数14)个月,1例术后1年可疑盆壁转移,其余患者术后均未见复发或转移征象。结论 盆腔SFT需要多学科诊疗,预后良好。

**【关键词】** 盆腔孤立性纤维性肿瘤; 介入栓塞术; 预后

**基金项目:** 国家自然科学基金(81871962)

DOI: 10.3760/cma.j.cn.441530-20200304-00113

孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor, SFT)是一种罕见的间叶源性梭形细胞肿瘤,1931年该病种由Klemperer和Rabin在胸膜中发现并首次报道<sup>[1]</sup>。在所有软组织肿瘤中占比不足2%,发病部位以胸部、头颈部和四肢最为常见,仅有7.4%的SFT发生在盆腔<sup>[2]</sup>。迄今为止,国内外关于盆腔SFT的系统报道极少。本研究通过对本院临床中心收治的9例盆腔SFT患者的临床表现、影像资料、手术情况、术后病理以及随访结果等进行回顾性分析,总结诊治经验,以期提高临床医师对该病的认识。

### 一、资料与方法

1. 一般资料:采用描述性病例系列研究方法。回顾性收集北京大学人民医院胃肠外科自2013年7月至2019年10月期间行手术治疗且经术后病理及免疫组织化学检查确诊为盆腔SFT的9例患者临床及病理资料。其中男性5例,女性4例,年龄33~85(中位数58)岁。所有患者术前均行影像学检查。所有患者临床资料见表1。本研究符合《赫尔辛基宣言》中有关伦理的要求,患者或其家属签署知情同意书。

2. 收集指标:(1)基本信息包括性别、年龄、病史及临床表现等;(2)术前血标本化验结果,其中肿瘤标记物检测包括癌胚抗原、甲胎蛋白、糖类抗原(carbohydrate antigen, CA)19-9、CA125、CA15-3、神经元特异性烯醇化酶、血清胃泌素释放肽前肽;(3)术前影像学检查结果包括盆腔增强CT、增强MRI、PET-CT等;(4)术前特殊检查包括肠镜检查、病灶穿刺组织学病理结果及介入栓塞术报告;(5)手术资料包括手术方式、术中失血量、手术时长、是否置入腹主动脉球囊、术后盆腔引流以及术后住院天数等;(6)病理学指标:所有手术标本均送病理科检查:组织标本经10%甲醛水溶液固定,常规石蜡包埋,经苏木精-伊红染色组织病理学检查及免疫组织化学(免疫组化)检查确诊。收集肿瘤大小、切面颜色、有无包膜、肿瘤坏死率、镜下有丝分裂计数、CD34、Vimentin、Bel-2染色结果等。

3. 随访方式:术后1年内采用每个月电话随访以及每3个月定期门诊复查相结合的随访方式。随访截止时间2020年1月。

4. 统计学方法:采用描述性统计学方法。

### 二、结果

1. 主要临床表现:9例患者病程时间0.5~36(中位数3)个月。主要表现为:3例表现为排便困难或粪便变细,3例表现为腰骶部疼痛,主诉肛门坠胀以及排尿困难各1例,另有1例为体检时发现盆腔肿物,无典型症状。9例术前肿瘤标记物均未见明显升高。

2. 影像学特征:CT提示分叶状软组织影,边界清晰,CT值范围16~40 HU,增强扫描可见明显强化,肿瘤内部密度均匀或不均匀,CT值范围74~160 HU。MRI表现为等T1长T2

表 1 9 例盆腔孤立性纤维性肿瘤患者的临床资料

病性例	年龄(岁)	肿瘤部位	肿瘤大小(cm <sup>3</sup> )	介入栓塞术	手术方式	手术时长(min)	术中出血(ml)
1	男 38	骶前	12×9×6	是	经骶骨肿瘤切除术	150	650
2	女 33	骶前,侵犯骶骨	9×6×3	是	骶骨肿瘤后路切除术	180	600
3	女 34	骶前	6×6×5	是	经骶骨肿瘤切除术	190	1 300
4	女 69	骶前,侵犯骶骨	6.0×5.5×3.0	否	腰骶椎联合肿瘤切除术	505	5 900
5	男 58	骶前,侵犯左侧腰大肌	9×8×6	是	骶骨肿瘤后路切除术	150	1 000
6	男 85	直肠右后方	11×10×9	否	盆腔肿物切除术	155	900
7	女 79	膀胱与子宫之间	11×9×7	否	盆腔肿物切除术+小肠部分切除术+肠穿孔修补术	210	800
8	男 82	膀胱右上后方	25×20×7	否	盆腔肿物切除术	60	800
9	男 38	直肠下段右后方,侵犯直肠	8.5×7.0×3.0	是	盆腔肿物切除术+骶尾骨部分切除术+直肠部分切除术	480	3 000

信号,增强呈明显强化。3 例患者行 PET-CT 检查,FDG 摄取均呈轻度增高,标准摄取值(standard uptake value, SUV)最大值范围:2.1~3.7,盆腔及腹股沟区无肿大淋巴结,均未见远处转移迹象。

3. 手术情况:9 例患者均进行开放性手术完整切除肿瘤,8 例为限期手术,1 例患者行急诊手术,系患者行肠镜检查后结肠脾曲穿孔所致。4 例患者病灶位于骶前或侵犯骶骨,均接受经骶椎后路肿瘤切除术<sup>[3]</sup>。1 例患者行腰骶椎联合肿瘤切除术,切除范围上至 L5/S1 平面。上述 5 例患者术中均联合骨肿瘤科上台会诊。其余 4 例患者采用常规盆腔肿物切除术式。共 7 例行联合脏器切除。全组手术用时 60~505(平均 231) min,出血量 600~5 900(平均 1 661) ml。术后 1 例患者出现骶尾部切口愈合不良,局部麻醉下行清创术。1 例患者因高龄、术前心功能不全、陈旧脑梗病史术后转入重症监护室,术后 12 d 出现肠漏,继发腹膜炎,感染中毒性休克,最终因多器官功能不全综合征(multiple organ dysfunction syndrome, MODS)死亡。其余患者未出现手术并发症。

5 例患者术前 48 h 内进行选择性肿瘤供血动脉栓塞术,同时术中行腹主动脉球囊置入术。2 例患者肿瘤的供血动脉来自髂内动脉,1 例来自肠系膜下动脉,1 例来自直肠上动脉,1 例来自腰动脉;平均手术时间 230 min,术中平均出血量 1 310 ml,术后第 1 天平均引流 397 ml,平均住院天数 16.8 d。其余 4 例患者直接行开放性手术,平均手术时间 233 min,术中平均出血 2 100 ml,术后第 1 天平均引流 765 ml,平均住院天数 35.5 d。每例患者具体情况见表 1。

4. 病理检查:术后病理均确诊为 SFT。肿瘤最大者 25 cm×20 cm×7 cm,最小者 6 cm×5.5 cm×3 cm,肿瘤最大径中位数 9 cm。肿瘤质地多较韧,被覆包膜,手术标本多可见分叶,切面呈灰白或灰黄色,1 例为灰红色。标本切面可见钙化灶或出血灶。镜下细胞呈梭形,均呈现不同程度异型性,血管丰富,可见钙化灶、灶状出血。3 例患者肿瘤坏死率超过 10%,3 例镜下有丝分裂≥4/10 高倍视野(high power field, HPF),3 例有丝分裂象计数 1~3/10 HPF。免疫组化染色结果:9 例患者 CD34 和 Vimentin 均为阳性。3 例患者 Bcl-2(+),其余患者 Bcl-2 及 CD99 表达结果未知。

5. 预后:9 例患者中,1 例因 MODS 院内死亡,失访 1 例,其余 7 例患者随访时间 3~29(中位数 14)个月。1 例患者随访 12 个月后复查盆腔 MRI 提示盆壁可疑复发转移 1 例,患者拒绝进一步入院检查,未行术后放疗,现密切随访。其余患者术后均未见复发或转移征象。

### 三、讨论

SFT 是一种罕见的间叶组织来源的梭形细胞肿瘤,最初在胸膜被发现,但是研究发现,有 60% 的 SFT 发生在胸膜以外;胸膜外的 SFT 以良性最为常见,恶性肿瘤可出现远处转移或者术后复发<sup>[4]</sup>。

De Vito 等<sup>[5]</sup>通过研究发现,SFT 多见于 50~60 岁人群,男女患病率均等。本研究纳入的 9 例患者中位年龄 58 岁,性别分布未出现明显差异。文献报道,不足 7% 盆腔 SFT 患者会伴发顽固性低血糖,称为 Doege-Potter 综合征,又称非胰岛细胞瘤低血糖(non-islet cell tumor hypoglycemia, NICTH)<sup>[6]</sup>。当患者盆腔肿物性质难以明确,同时伴发 NICTH 时,应考虑 SFT<sup>[7]</sup>。本研究的 9 例患者均无此表现。该病种病程较长,不易发现,本研究中 88.9% 的患者在肿瘤出现脏器压迫情况下就诊。

盆腔 SFT 的术前诊断依赖于穿刺活检及影像学检查。免疫组化有助于与胃肠间质瘤(gastrointestinal stromal tumor, GIST)的鉴别:SFT 来源于树突胶质细胞,特异性表达 CD34、CD99、Bcl-2,新近研究表明 STAT6 蛋白具有高度敏感性和特异性,这为明确诊断 SFT 提供了更多依据<sup>[8]</sup>;而 CD117 阳性对于 GIST 诊断具有重要决定性意义<sup>[9]</sup>。无论良性还是恶性 SFT,手术均是一线治疗方案<sup>[10]</sup>;而 GIST 是否手术取决于肿瘤大小、性质,对于难以切除的巨大肿瘤,伊马替尼疗效也已被证实<sup>[11-12]</sup>。笔者认为,为了制定针对性的临床决策,尤其是为了更好地指导术前治疗,穿刺活检不可或缺。本研究中 8 例限期手术患者均行穿刺活检,术前诊断准确率为 100%。此外,SFT 增强扫描 CT 值大多超过 100 HU,这也有利于同 GIST 鉴别<sup>[13]</sup>。可见通过穿刺病理检查,结合影像学结果,盆腔 SFT 与 GIST 等其他盆腔肿瘤鉴别诊断并不困难。

盆腔 SFT 手术难度大,风险高。SFT 血供丰富,常存在大的侧支供血血管<sup>[14]</sup>。且由于肿瘤压迫,常导致周围静脉扩张。

再加上盆腔空间狭小,操作受限,这些因素都使手术切除异常困难<sup>[10]</sup>。本研究中,5例患者术前行肿瘤供血动脉介入栓塞术,术中经股动脉在导丝引导下将球囊置入腹主动脉,在透视条件下注入造影剂行阻断试验,记录所需注入量后抽出造影剂,精准标记球囊位置,并妥善固定。肿瘤分离切除前用生理盐水充盈球囊,单次阻断时间尽量控制在 60 min 以内,手术结束后球囊应在患者生命体征平稳的前提下尽早拔除<sup>[15]</sup>。与其余 4 例患者相比,这些患者平均术中出血少、术后第 1 天盆腔引流少、术后住院时间短而平均手术时间基本相同;但本研究例数较少,还有待大样本研究验证。介入栓塞术阻断了肿瘤的供血动脉,可以使肿瘤出现一定程度的缩小,同时可以减少手术剥离时的出血。但是根据 García-Amador 等<sup>[16]</sup>的病例报道,患者栓塞后臀部皮肤可能出现缺血坏死。本研究中也有患者术后骶尾部切口愈合不良,考虑与介入栓塞术后切口血运欠佳有关。介入栓塞术的患者均行联合脏器切除,手术时间并未见明显优势。术后化疗或放疗不作为常规治疗方案,对于切缘阳性的患者,术后辅助治疗可以取得较好疗效<sup>[17]</sup>。

良性 SFT 的预后较好,而恶性肿瘤直径 >8 cm 以及非典型的病理特征(细胞核多形性、细胞丰富、坏死或者核分裂象计数 >4/10 HPF) 常常提示不良预后<sup>[4]</sup>。一项来自美国的研究根据患者年龄、肿瘤大小、坏死程度、镜下有丝分裂数 4 个方面,将患者分为低危、中危、高危 3 个组别,进而构建了 SFT 转移危险分层模型<sup>[18]</sup>。本研究中,中危组和低危组患者各 4 例,高危患者 1 例,该患者术后 1 年盆腔转移。可见该模型具有一定的普适性。据报道有些患者在明确诊断后 16 年才发生远处转移<sup>[4]</sup>。因此,我们建议在 SFT 预后模型的基础上对所有的盆腔 SFT 患者有针对性地进行密切随访,定期复查。

本研究仍存在局限性,受限于盆腔 SFT 的低患病率,本研究纳入病例数较少,无法进行严谨的统计学分析,因此研究结果均为观察性描述。希望后续有大样本回顾性研究为盆腔 SFT 的诊断和治疗提供更为可靠的依据。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

### 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. DOI: 10.1002/ajim.4700220103.
- [2] Davanzo B, Emerson RE, Lisy M, et al. Solitary fibrous tumor [J]. *Transl Gastroenterol Hepatol*, 2018, 3: 94. DOI: 10.21037/gh.2018.11.02.
- [3] van Houdt WJ, Westerveld CM, Vrijenhoek JE, et al. Prognosis of solitary fibrous tumors: a multicenter study [J]. *Ann Surg Oncol*, 2013, 20(13): 4090-4095. DOI: 10.1245/s10434-013-3242-9.
- [4] Gholami S, Cassidy MR, Kirane A, et al. Size and location are the most important risk factors for malignant behavior in resected solitary fibrous tumors [J]. *Ann Surg Oncol*, 2017, 24(13): 3865-3871. DOI: 10.1245/s10434-017-6092-z.
- [5] De Vito N, Henderson E, Han G, et al. Clinical characteristics and outcomes for solitary fibrous tumor (SFT): a single center

- experience [J]. *PLoS One*, 2015, 10(10): e0140362. DOI: 10.1371/journal.pone.0140362.
- [6] Zafar H, Takimoto CH, Weiss G. Doege - Potter syndrome: hypoglycemia associated with malignant solitary fibrous tumor [J]. *Med Oncol*, 2003, 20(4): 403-408. DOI: 10.1385/MO:20:4:403.
  - [7] Wada Y, Okano K, Ando Y, et al. A solitary fibrous tumor in the pelvic cavity of a patient with Doege - Potter syndrome: a case report [J]. *Surg Case Rep*, 2019, 5(1): 60. DOI: 10.1186/s40792-019-0617-6.
  - [8] Doyle LA, Vivero M, Fletcher CD, et al. Nuclear expression of STAT6 distinguishes solitary fibrous tumor from histologic mimics [J]. *Mod Pathol*, 2014, 27(3): 390-395. DOI: 10.1038/modpathol.2013.164.
  - [9] Novelli M, Rossi S, Rodriguez-Justo M, et al. DOG1 and CD117 are the antibodies of choice in the diagnosis of gastrointestinal stromal tumours [J]. *Histopathology*, 2010, 57(2): 259-270. DOI: 10.1111/j.1365-2559.2010.03624.x.
  - [10] Rajeev R, Patel M, Jayakrishnan TT, et al. Retroperitoneal solitary fibrous tumor: surgery as first line therapy [J]. *Clin Sarcoma Res*, 2015, 5: 19. DOI: 10.1186/s13569-015-0034-y.
  - [11] Gerrish ST, Smith JW. Gastrointestinal stromal tumors - diagnosis and management: a brief review [J]. *Ochsner J*, 2008, 8(4): 197-204. DOI: 10.1043/1524-5012-8.4.197.
  - [12] Cohen MH, Farrell A, Justice R, et al. Approval summary: imatinib mesylate in the treatment of metastatic and / or unresectable malignant gastrointestinal stromal tumors [J]. *Oncologist*, 2009, 14(2): 174-180. DOI: 10.1634/theoncologist.2008-0255.
  - [13] 刘华平,李文政,易小平,等. 腹盆部孤立性纤维瘤的 CT 诊断与鉴别诊断 [J]. *中南大学学报(医学版)*, 2017, 42(4): 406-412. DOI: 10.11817/j.issn.1672-7347.2017.04.007.
  - [14] Wignall OJ, Moskovic EC, Thway K, et al. Solitary fibrous tumors of the soft tissues: review of the imaging and clinical features with histopathologic correlation [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 2010, 195(1): W55-W62. DOI: 10.2214/AJR.09.3379.
  - [15] 唐顺,董森,郭卫,等. 腹主动脉球囊阻断控制骶骨肿瘤切除术中出血的效果 [J]. *中国脊柱脊髓杂志*, 2009, 19(2): 85-89. DOI: 10.3969/j.issn.1004-406X.2009.02.01.
  - [16] García-Amador C, De La Plaza Llamas R, Ramia ÁJM, et al. Pelvic solitary fibrous tumor [J]. *J Gastrointest Surg*, 2018, 22(8): 1448-1449. DOI: 10.1007/s11605-017-3651-3.
  - [17] Bishop AJ, Zagars GK, Demicco EG, et al. Soft tissue solitary fibrous tumor: combined surgery and radiation therapy results in excellent local control [J]. *Am J Clin Oncol*, 2018, 41(1): 81-85. DOI: 10.1097/COC.0000000000000218.
  - [18] Demicco EG, Wagner MJ, Maki RG, et al. Risk assessment in solitary fibrous tumors: validation and refinement of a risk stratification model [J]. *Mod Pathol*, 2017, 30(10): 1433-1442. DOI: 10.1038/modpathol.2017.54.

(收稿日期: 2020-03-04)

(本文编辑: 王静)

### 本文引用格式

侯森, 刘凡, 陈定宝, 等. 盆腔孤立性纤维性肿瘤九例临床诊治分析 [J]. *中华胃肠外科杂志*, 2020, 23(12): 1211-1213. DOI: 10.3760/cma.j.cn.441530-20200304-00113.