DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202625339

·病案报道·

鼻腔孤立性纤维性肿瘤 1 例并文献复习

吴旭东[1],马民[2],王磊[2],李艳茹[1],韦雨薇[1],席恺[2]

(1. 河南科技大学临床医学院,河南 洛阳 471003; 2. 河南科技大学第一附属医院 耳鼻咽喉头颈外科,河南 洛阳 471003)

中图分类号:R739.62

孤立性纤维性肿瘤(solitary fibrous tumor,SFT)是一种源自间质细胞的超罕见梭形细胞肿瘤,占软组织肉瘤及间叶源性肿瘤的 3.7%,每年发病率<1/10^5[1],在 20 世纪 30 年代由 Klemperer 在 5 例胸膜肿瘤中首次报道[2],其特征是梭形细胞增生并伴有鹿角形状的血管网[3]。SFT 通常见于胸膜,但也可发生于其他部位,如颅内、腹腔、肾、腮腺、甲状腺、鼻咽部、鼓膜、气管、硬腭、泪囊、眼眶等部位[4-9],而发生于鼻腔的 SFT 在国内及国际上报道极少,占所有鼻腔鼻窦肿瘤的比例<0.1%[10]。本文借助对 1 例鼻腔 SFT 的报道,结合国内外相关文献,进一步拓展对该病的认识。

1 临床资料

患者,男,83 岁,2017 年 10 月 20 日因左侧鼻塞 2 个月就诊于河南科技大学第一附属医院。患者 2 个月前无明显诱因出现左侧鼻塞,伴清涕,无打喷嚏、嗅觉减退、头痛、涕中带血、听力下降、颜面部肿胀、颈前淋巴结肿大等,未予特殊治疗。专科检查:鼻中隔呈不规则偏曲,左侧鼻腔见红色质脆肿物,表面血管丰富,压迫周围结构。影像学检查:鼻窦 CT(图 1)示左侧鼻腔、左侧筛窦及左侧额窦内可见软组织密度肿块影,内部密度尚均匀。鼻窦 MRI(图 2)示左侧鼻腔内可见团块状异常信号,T1WI 呈等信号兼有斑点状高信号及小斑片状低信号,T2WI 呈稍高信号兼有点状及小片状高信号,DWI 呈等信号兼有点状低信号,病变呈膨胀性生长,边界较清,占据左侧鼻腔,鼻中隔受压右偏,左侧上颌窦窦口、后组筛窦及额窦受压致窦腔内可见片状等 T1、稍长 T2 信号影,考虑肿瘤性病变。综合患者病史、专科及影像学检查,初步诊断为鼻腔鼻窦肿瘤(左)。

完善术前检查后,于 2017 年 11 月 9 日全麻下行左鼻内镜鼻窦手术+颅底肿瘤切除术+左侧前鼻孔填塞,低温等离子刀沿肿物表面被膜切除肿物,骨微动力系统切除部分肿瘤,见前颅底骨质破坏,肿瘤与硬脑膜轻度粘连,将肿瘤缓慢从硬脑膜上分离,见硬脑膜无明显损伤,未见脑脊液鼻漏。完整切除肿瘤后,骨微动力系统打开上颌窦,见黏脓性分泌物,予以彻底清除;筛窦被肿瘤压迫吸收明显,打开筛窦,见筛窦内黏膜高度水肿。清除病变,开放引流,打开蝶窦窦口,充分引流。切除新生物送病理检查,肉眼观(图 3A)示:灰白色组织一块,体积约 3.2 cm×4.5 cm×4.3 cm,切面灰白,实性,质韧,包膜不完整。镜下肿瘤细胞分布疏密不等,形成细胞稀疏区与密集区无序分布,肿瘤细胞呈梭形或卵圆形,细胞质少,核空泡状,呈随意排列,间质有薄壁分枝状、鹿角形的血管呈血管外皮瘤样排列,血管壁常见玻璃样变性,可见胶原纤维分布于间质内(图 3B)。术后免疫组织化学染色结果(图 3C~I)示:STAT6(+)、CD99(+)、Bcl-2(+)、CD34(+)、CK(-)、TLE1(-)、Vimentin(+)(图 3C)、SMA(-)、EMA(-)、FVIII(-)、Desmin(-)、S-100(-)、Ki-67 约 10%(+);病理诊断为:(左侧鼻腔肿物)结合免疫组织化学染色结果符合 SFT。出院时告知患者应行放/化疗,术后定期随访复查,其家属因患者年龄较大,未进行放/化疗。术后 40 d 鼻内镜检查(图 4):左侧鼻腔呈术后改变,黏膜光滑,上皮化良好,窦口开放良好,未见肿瘤复发。

第一作者简介:吴旭东,男,硕士,住院医师。
通信作者简介:席恺,女,博士,主任医师。

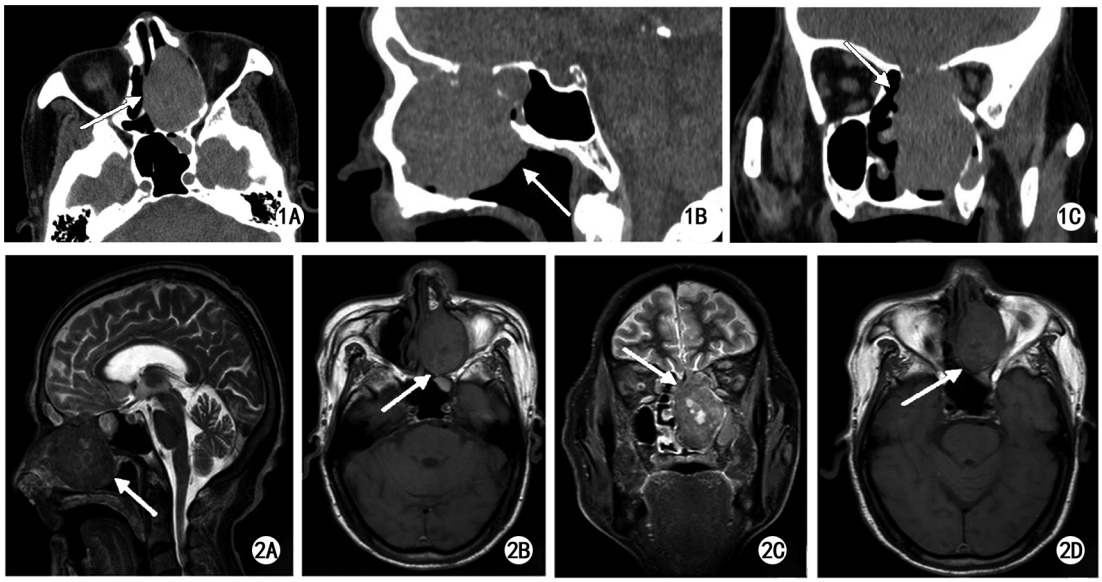


图 1　术前鼻窦 CT 影像(箭头示病灶部位)　1A:水平位;1B:矢状位;1C:冠状位　　**图 2**　术前鼻腔 MRI 影像(箭头示病灶部位)　2A:T2WI 矢状位;2B:T2WI 水平位;2C:T2WI 冠状位;2D:T1WI 水平位

2020 年 4 月 26 日,患者因“突发头晕伴肢体无力 12 h”就诊于河南科技大学第一附属医院神经外科。颅脑 MRI 检查(图 5)示:额部偏左侧见团块状异常信号影,其下缘局部达右侧鼻腔内,T2WI 呈稍高信号,内见斑片状高信号,T1WI 呈等信号,内见斑片状低信号,DWI 呈等信号,边缘低信号,右侧缘见斑片状高信号,大小约 5.6 cm×6.1 cm×5.5 cm,显示额部及鼻腔内占位性病变。于 2020 年 4 月 28 日全麻下手术治疗,术中见肿瘤周围血供丰富,切除病变时出血多,血压低,患者进入休克状态,给予大量异体血输注后仍不可逆转地进入休克失代偿期,术后转入重症医学科治疗,最终因呼吸、循环衰竭而死亡。

2　讨论

SFT 的发病率较低,在儿童中罕见,50~60 岁为发病高峰,男女发病率无明显差别[3],但孙千惠[11]等报道不同,SFT 以 40~60 岁为发病高峰,以女性多见。另外,在 Jha[12]等的 1 篇报道中描述了母亲及其女儿同时患有胸膜 SFT,可能是由于生活在同一环境中,在此不做讨论。

SFT 首发临床表现多为单侧无痛的孤立性肿块[4],生长缓慢,随着肿物生长侵犯周围组织,多数表现为良性,可能无症状或引起不同的压迫症状,只有极少数 SFT 为恶性,有复发和转移的风险[13]。而鼻腔 SFT 的临床表现以进行性鼻塞为主,多为单发,可有嗅觉减退、鼻出血等症状[14]。当肿物累及鼻咽部时可压迫咽鼓管咽口,引起分泌性中耳炎症状[4];累及颅底时,可有头痛、头晕、面部麻木、脑脊液鼻漏[15]等;累及眼眶时,可有突眼、视力下降或丧失、眼球活动受限、眼睑下垂等表现[13]。也有少数 SFT 患者出现副肿瘤综合征,这与肿瘤生长导致异常的胰岛素样生长因子Ⅱ过度产生有关[13]。

SFT 的影像学表现并无特异性,无法区分 SFT 的良恶性,也无法与其他肿瘤进行区分[16]。SFT 一般表现为边界清楚、密度不均匀的圆形或类圆形低密度肿块,呈分叶状。CT 主要表现为边界清楚的等密度实性占位,随着 SFT 体积的增加,由于瘤体内细胞的变性与坏死,可出现密度不均匀区域[4]。SFT 虽然有鹿角形血管网,但其内血液流动相对缓慢,故彩超检查可能不明显[17]。在 MRI 检查中,SFT 在 T1WI 上显示低/等信号,在 T2WI 上呈非均匀的信号强度,胶原和成纤维细胞占优势时呈低信号,血管丰富、肿瘤细胞密集、黏液样变性时呈高信号[3-4,18]。研究显示,鼻腔、鼻窦 SFT 常侵袭颅底和眼眶,故需全面影像学检查以明确肿瘤边界[11,19]。

由于 SFT 可发生于任何解剖部位,其临床表现差异很大,故组织病理学检查是诊断 SFT 的金标准。在内镜下,良性 SFT 通常呈现为灰白色或者灰褐色、息肉样的外观,其质地坚韧,且边界清晰,切面呈结节状,有时还可能会出现黏液变性的情况。而恶性 SFT 通常伴有出血、坏死、核不典型、核分裂象≥4 个/10 个高倍视野,并可表现出形态多形性、浸润性生长、肿瘤细胞数量增多等特征[11]。另有研究

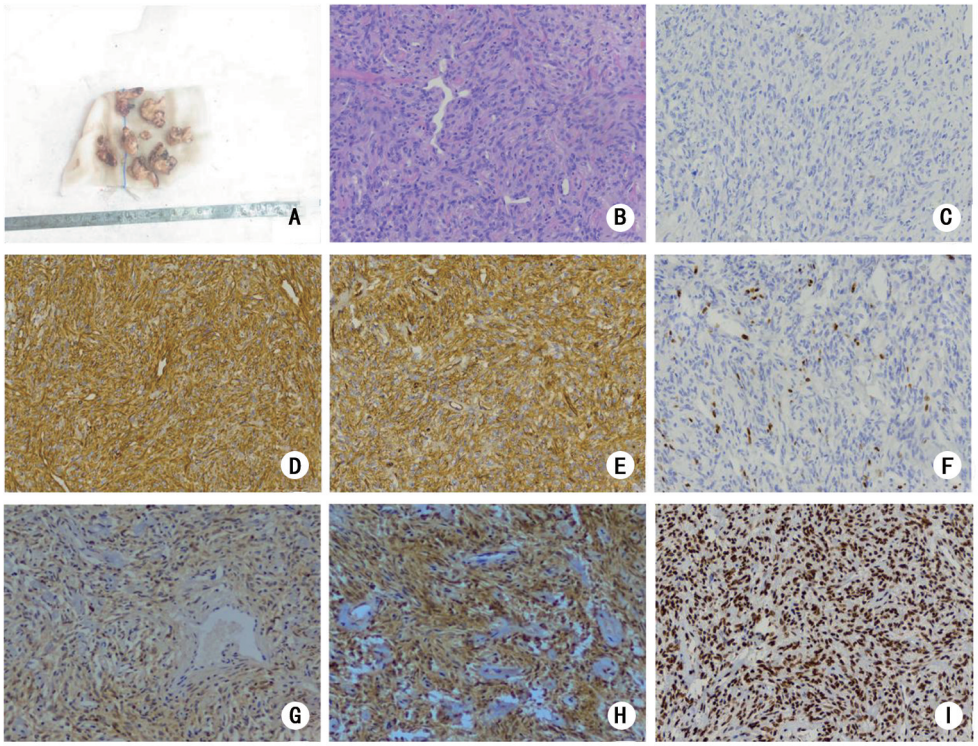


图 3　患者病理检查　A:肉眼观;B:组织形态学检查　(HE ×200);C:CK(-);D:Vimentin(+);E:CD34(+);F:Ki-67 约 10%(+);G:Bcl-2(+);H:CD99(+);I:STAT6(+)　(C~I:EnVision ×200)

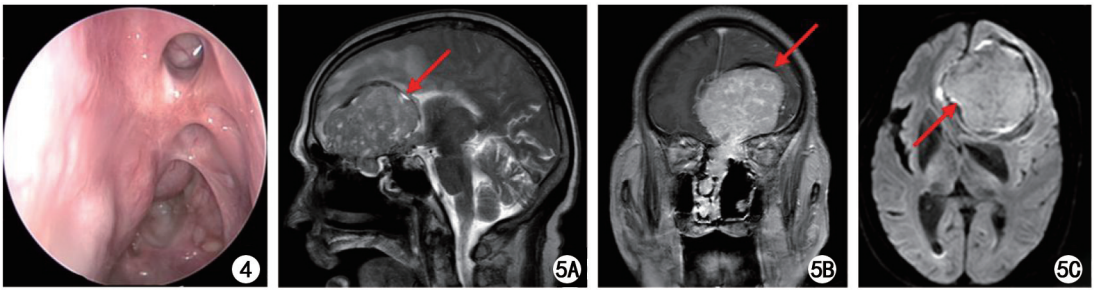


图 4　术后 40 d 鼻内镜检查　　**图 5**　2020 年 4 月颅脑 MRI 影像(箭头示病灶部位)　5A:T2WI 矢状位;5B:T1WI 冠状位;5C:DWI 水平位

指出,恶性 SFT 的发病率已升高到 21.2%[20]。典型的 SFT 组织细胞形态特征为温和的梭形肿瘤细胞无序分布在胶原纤维化的间质中,血管丰富多样,从小到中等大小的薄壁扩张血管,再到大的厚壁血管伴周围透明化,呈血管外皮瘤样排列,染色质细腻,细胞核呈卵圆形,核仁不明显[21]。

在免疫组织化学上,Vimentin、CD34、CD99 和 Bcl-2 的联合检测已被广泛应用于 SFT 的诊断,这些免疫组化标记物敏感性高,其阳性率分别为 85%、95%、75%、60%[22-23],部分 SFT 病例中可有 Desmin、Actin 和 Ki-67 阳性表达,但 EMA、S-100、F Ⅷ因子均为阴性[4]。然而,这些免疫标志物同样可能出现在其他间叶源性肿瘤中,缺乏特异性。研究发现,在 SFT 的发展中,*NAB2-STAT6* 融合基因起着驱动作用,常见的融合方式有 *NAB2ex4-STAT6ex2*、*NAB2ex6-STAT6ex17* 和 *NAB2ex6-STAT6ex16*[24],这两个基因均位于 12 号染色体上,12q13 染色体臂间倒位引起这两种基因融合,这种基因融合的发生率为 90% ~ 100%,而该基因融合也存在于鼻腔 SFT[10]。STAT6 蛋白在细胞核中强阳性表达,对诊断 SFT 有高度的敏感性和特异性,分别为 95% 及 98%[25]。Schweizer 等[26]首次证实 STAT6 蛋白的表达和 *NAB2-STAT6* 融合基因的检测可确诊 SFT。

SFT 在胸膜外多数表现为良性,而在胸膜上恶

性占比为13%~23%[27]。早年的报道中,TP53突变已经被认为与恶性SFT有关[28]。Park等[29]研究发现,老年患者(≥56岁)中TERT启动子突变与恶性SFT密切相关,与早年文献[30-31]报道一致(TERT启动子突变与高龄、肿瘤大小、高风险分类有关),并证实了TP53和APAF1的功能障碍会引起细胞凋亡功能受损,最终导致恶性SFT。

鼻腔SFT需要与其他肿瘤相鉴别。良性肿瘤有:①神经鞘瘤。与SFT相似,两者都是梭形细胞肿瘤,可伴Antoni A/B区结构,前者可见Verocay小体,无SFT的"无固定结构"特点,S-100(+)、SOX10(+),而STAT6(-)。②血管外周细胞瘤。两者均可见血管周围细胞瘤样结构,细胞密度较高,血管也呈"鹿角状",间质玻璃样变较少,通常CD34(-)、STAT6(-),还表达MSA和SMA,而SFT免疫组化中,MSA和SMA通常阴性。③平滑肌瘤。长梭形细胞束状排列,核呈"雪茄样",含大量薄壁血管,免疫组化SMA、h-caldesmon和Desmin阳性,而CD34和STAT6呈阴性。恶性肿瘤有:①恶性黑色素瘤[32]。肿瘤细胞可呈梭形,常伴黏膜色素沉着,进展快,表达S-100(+)、HMB-45(+)、Melan-A(+)。②纤维肉瘤[33]。梭形细胞排列紊乱,细胞异型性明显,呈典型"人字形"或"鱼骨样"排列,缺乏SFT的血管周围细胞瘤样结构,表达Vimentin,不表达CD34、STAT6。③滑膜肉瘤。呈梭形细胞增生,存在SS18-SSX基因融合,表达EMA、CK、TLE1,不表达CD34、STAT6。

治疗SFT首选的方式是手术切除,术中要注意肿瘤切除的完整性、彻底性,术后需长期随访,但术后是否辅以放化疗暂未明了。有研究表明,在SFT术后辅以抗血管生成治疗和免疫治疗可延缓疾病进展及降低SFT复发率,但由于相关数据较少,仍需更多研究去证实其必要性[23,34-35]。多数SFT患者为局限性发病,手术完整切除肿物后预后良好,但既往研究发现SFT的复发转移风险与诊断时的年龄、肿瘤体积、坏死程度、有丝分裂率相关,10年内复发的SFT患者占比10%~25%,而在高危的SFT患者中,5年内复发转移的风险高达40%[22,36]。对于肿瘤出现远处转移或不能完全切除的患者,接受放疗后局部控制良好[37]。结合本例患者分析,该患者年龄较大,肿瘤体积大,肿瘤范围广,侵犯前颅底,局部与硬脑膜粘连,手术难以根治性切除,建议患者术后放疗,患者未进行放疗,考虑这可能是患者术后2年死亡的重要诱因之一。

综上所述,鼻腔SFT是一种罕见的交界性肿瘤,多数为良性肿瘤,部分SFT可复发、转移及恶变,可能与患者个体差异有关。目前,对于复发及转移、恶变的SFT患者的治疗,全球没有标准的治疗方案,主要采用手术切除及放疗、化疗等治疗措施,术后应当长期随访,定期复查,监测肿瘤是否有复发、转移及恶变,加强患者及家属对本疾病的认知,早发现、早治疗、早干预,以改善患者预后。

作者贡献声明:吴旭东负责论文构思、文章撰写及投稿;马民、王磊、韦雨薇、李艳茹负责资料收集、整理、作图;席恺负责对文章的知识性内容作批评性审阅、指导。

致谢:感谢本次论文写作过程中导师及科室老师、同学的指导和大力支持。

利益冲突声明:所有作者均声明无利益冲突。

参考文献:

[1] De Bernardi A, Dufresne A, Mishellany F, et al. Novel therapeutic options for solitary fibrous tumor: antiangiogenic therapy and beyond[J]. Cancers (Basel), 2022, 14(4): 1064.

[2] Klemperer P, Rabin C B. Primary neoplasms of the pleura. A report of the five cases[J]. Arch Pathol, 1931, 11: 385-412.

[3] Badawy M, Nada A, Crim J, et al. Solitary fibrous tumors: clinical and imaging features from head to toe[J]. Eur J Radiol, 2022, 146: 110053.

[4] 郑雯洁, 张华. 鼻咽部孤立性纤维性肿瘤一例[J]. 中华耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2017, 52(2): 117-119.

[5] Nguyen H C B, Moldoff E J, Boreel M, et al. Solitary fibrous tumor of the tympanic membrane: A case report and systematic review[J]. Am J Otolaryngol, 2023, 44(6): 103978.

[6] Kitada M, Yasuda S, Abe M, et al. Solitary fibrous tumor of the trachea: a case report[J]. Gen Thorac Cardiovasc Surg, 2020, 68(12): 1523-1527.

[7] Pourfarrokh N, Wang Y L, Cleaves C, et al. Solitary fibrous tumor of hard palate: a case report and literature review[J]. J Investig Med High Impact Case Rep, 2022, 10: 23247096221142275.

[8] Lai K K H, Wong T S, Li C K, et al. Solitary fibrous tumor of the lacrimal sac: a case report and review of the literature[J]. J Fr Ophtalmol, 2023, 46(1): e21-e24.

[9] Genc A, Toktas Z, Azman C, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: a case report and review of the literature[J]. Turk Neurosurg, 2015, 25(6): 984-987.

[10] Kwok A L M, Chan J K C, Tang A H N, et al. Adenofibromatous solitary fibrous tumor: an unusual morphologic variant occurring in

the sinonasal tract[J]. Head Neck Pathol, 2023, 17(1): 165-171.
[11] 孙千惠, 孔凡华, 李倩倩, 等. 原发性鼻腔孤立性纤维性肿瘤 1 例[J]. 诊断病理学杂志, 2025, 32(1): 108-110.
[12] Jha V, Gil J, Teirstein A S. Familial solitary fibrous tumor of the pleura: a case report[J]. Chest, 2005, 127(5): 1852-1854.
[13] 齐治宇, 于龙刚, 颜旭东, 等. 鼻腔鼻窦颅底孤立性纤维性肿瘤 12 例临床分析[J]. 临床耳鼻咽喉头颈外科杂志, 2024, 38(6): 518-523.
[14] 谷少尉, 李学忠. 鼻腔孤立性纤维性肿瘤 1 例[DB/OL]. 中国临床案例成果数据库, (2022-02-24)[2025-08-18]. https://rs.yiigle.com/cmaid/1366846.
[15] 肖伟, 李志勇, 陈雄. 鼻颅底沟通性孤立性纤维性肿瘤 1 例[DB/OL]. 中国临床案例成果数据库, (2022-03-11)[2025-08-18]. https://rs.yiigle.com/cmaid/1374468.
[16] Schöffski P, Timmermans I, Hompes D, et al. Corrigendum to "clinical presentation, natural history, and therapeutic approach in patients with solitary fibrous tumor: a retrospective analysis"[J]. Sarcoma, 2021, 2021(1): 4653987.
[17] Ginat D T, Bokhari A, Bhatt S, et al. Imaging features of solitary fibrous tumors[J]. AJR Am J Roentgenol, 2011, 196(3): 487-495.
[18] Hekimsoy İ, Erdoğan M, Güler E, et al. Solitary fibrous tumors: a rare tumor arising from ubiquitous anatomical locations[J]. Curr Med Imaging, 2024, 20(1): e15734056315183.
[19] Cheah P F, Ali A, Shanmuganathan J. A rare occurrence of an extensive Sino-nasal solitary fibrous tumour[J]. Iran J Otorhinolaryngol, 2022, 34(123): 205-210.
[20] Zhang J W, Liu J M, Zhang Z H, et al. Solitary fibrous tumors of the chest: an analysis of fifty patients[J]. Front Oncol, 2021, 11: 697156.
[21] 宋晓庆, 周永胜, 朱承伟, 等. 鼻腔鼻窦原发性孤立性纤维性肿瘤 1 例并文献复习[J]. 肿瘤研究与临床, 2022, 34(6): 463-465.
[22] Tariq M U, Din N U, Abdul-Ghafar J, et al. The many faces of solitary fibrous tumor; diversity of histological features, differential diagnosis and role of molecular studies and surrogate markers in avoiding misdiagnosis and predicting the behavior[J]. Diagn Pathol, 2021, 16(1): 32.
[23] 王丽, 黄辉, 柴伟, 等. 侵及眶内的复发性鼻腔鼻窦巨大孤立性纤维性肿瘤 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉头颈外科, 2024, 31(4): 269-270.
[24] Tai H C, Chuang I C, Chen T C, et al. NAB2-STAT6 fusion types account for clinicopathological variations in solitary fibrous tumors[J]. Mod Pathol, 2015, 28(10): 1324-1335.
[25] Demicco E G, Harms P W, Patel R M, et al. Extensive survey of STAT6 expression in a large series of mesenchymal tumors[J]. Am J Clin Pathol, 2015, 143(5): 672-682.
[26] Schweizer L, Koelsche C, Sahm F, et al. Meningeal hemangiopericytoma and solitary fibrous tumors carry the NAB2-STAT6 fusion and can be diagnosed by nuclear expression of STAT6 protein[J]. Acta Neuropathol, 2013, 125(5): 651-658.
[27] Zukerberg L R, Rosenberg A E, Randolph G, et al. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses[J]. Am J Surg Pathol, 1991, 15(2): 126-130.
[28] Dagrada G P, Spagnuolo R D, Mauro V, et al. Solitary fibrous tumors: loss of chimeric protein expression and genomic instability mark dedifferentiation[J]. Mod Pathol, 2015, 28(8): 1074-1083.
[29] Park H K, Yu D B, Sung M, et al. Molecular changes in solitary fibrous tumor progression[J]. J Mol Med (Berl), 2019, 97(10): 1413-1425.
[30] Akaike K, Kurisaki-Arakawa A, Hara K, et al. Distinct clinicopathological features of NAB2-STAT6 fusion gene variants in solitary fibrous tumor with emphasis on the acquisition of highly malignant potential[J]. Hum Pathol, 2015, 46(3): 347-356.
[31] Bahrami A, Lee S, Schaefer I M, et al. TERT promoter mutations and prognosis in solitary fibrous tumor[J]. Mod Pathol, 2016, 29(12): 1511-1522.
[32] 周雪筠, 刘穹, 王小路, 等. 原发性鼻窦黏膜黑色素瘤研究进展[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2024, 30(4): 44-50.
[33] 张云云, 吴彦桥. 以鼻部症状首发的鼻腔鼻窦髓系肉瘤合并急性髓系白血病 1 例[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2024, 30(5): 31-34.
[34] Martin-Broto J, Stacchiotti S, Lopez-Pousa A, et al. Pazopanib for treatment of advanced malignant and dedifferentiated solitary fibrous tumour: a multicentre, single-arm, phase 2 trial[J]. Lancet Oncol, 2019, 20(1): 134-144.
[35] Martin-Broto J, Cruz J, Penel N, et al. Pazopanib for treatment of typical solitary fibrous tumours: a multicentre, single-arm, phase 2 trial[J]. Lancet Oncol, 2020, 21(3): 456-466.
[36] Georgiesh T, Boye K, Bjerkehagen B. A novel risk score to predict early and late recurrence in solitary fibrous tumour[J]. Histopathology, 2020, 77(1): 123-132.
[37] Haas R L, Walraven I, Lecointe-Artzner E, et al. Radiation therapy as sole management for solitary fibrous tumors (SFT): a retrospective study from the global SFT initiative in collaboration with the sarcoma patients EuroNet[J]. Int J Radiat Oncol Biol Phys, 2018, 101(5): 1226-1233.

(收稿日期:2025-08-18)

本文引用格式:吴旭东,马民,王磊,等. 鼻腔孤立性纤维性肿瘤 1 例并文献复习[J]. 中国耳鼻咽喉颅底外科杂志, 2026,32(4): 99-103. DOI:10.11798/j.issn.1007-1520.202625339