

泪道孤立性纤维瘤特征及治疗

孙春华

引用:孙春华.泪道孤立性纤维瘤特征及治疗.国际眼科杂志 2022;22(5):833-835

作者单位:(300020)中国天津市眼科医院 南开大学附属眼科医院 天津医科大学眼科临床学院 天津市眼科学与视觉科学重点实验室 天津市眼科研究所

作者简介:孙春华,毕业于天津医科大学,博士,副主任医师,研究方向:眼眶病眼整形。

通讯作者:孙春华. sun081615@sina.com

收稿日期:2021-09-29 修回日期:2022-04-12

摘要

孤立性纤维瘤是一种罕见的起源于成纤维细胞间充质的肿瘤。最早报道于胸膜,近年来对胸膜外部位的孤立性纤维瘤病例报道越来越多,有报道该肿瘤几乎可发生于所有部位。泪道系统的结构功能有其特殊性,且目前关于泪道系统的孤立性纤维瘤报道仍然较少,故本文总结现有泪道孤立性纤维瘤的报道,以分析泪道这一疾病的临床特征和治疗方法。

关键词:孤立性纤维瘤;泪囊;泪道;计算机断层扫描;磁共振成像;治疗

DOI:10.3980/j.issn.1672-5123.2022.5.27

Characteristics and management of solitary fibrous tumor in lacrimal drainage system

Chun-Hua Sun

Tianjin Eye Hospital; Nankai University Affiliated Eye Hospital; Clinical College of Ophthalmology, Tianjin Medical University; Tianjin Key Laboratory of Ophthalmology and Visual Science; Tianjin Eye Institute, Tianjin 300020, China

Correspondence to: Chun-Hua Sun. Tianjin Eye Hospital; Nankai University Affiliated Eye Hospital; Clinical College of Ophthalmology, Tianjin Medical University; Tianjin Key Laboratory of Ophthalmology and Visual Science; Tianjin Eye Institute, Tianjin 300020, China. sun081615@sina.com

Received: 2021-09-29 Accepted: 2022-04-12

Abstract

• Solitary fibrous tumor is a rare mesenchymal tumor originating from fibroblasts. It was first reported in the pleura. In recent years, more and more cases of solitary fibroma in the extra pleural area have been reported. It

has been reported that the tumor can occur in almost all sites. The structure and function of the lacrimal drainage system has its particularity, and there are still few reports about solitary fibroma of the lacrimal drainage system. Therefore, this article summarizes the existing reports of solitary fibroma of the lacrimal drainage system to analyse its clinical characteristics and treatment.

• **KEYWORDS:** solitary fibrous tumor; lacrimal; lacrimal drainage system; computed tomography scan; magnetic resonance imaging; treatment

Citation: Sun CH. Characteristics and management of solitary fibrous tumor in lacrimal drainage system. *Guoji Yanke Zazhi (Int Eye Sci)* 2022;22(5):833-835

0 引言

孤立性纤维瘤(solitary fibrous tumor, SFT)多发于成年人,最常见于50~60岁^[1]。眼眶内SFT患者年龄为9~76岁^[2],已报道的泪道系统SFT患者年龄为23~74岁^[2-12],均为成年人。SFT通常出现在深层软组织内^[13]。虽然胸膜和腹部是最常见的部位,但在许多其他部位亦均有SFT的报道^[1]。

1 泪道系统 SFT 的临床表现

泪道系统SFT由于泪道的特殊功能及相对易于观察的解剖部位而不同于其他部位。内眦部无痛性包块为最常见症状^[2-3,5-12]。多数患者亦涕泪^[4,6,8-12],部分患者有局部肿胀感^[7-9,11-12]。泪囊炎或鼻泪管阻塞往往是泪囊区SFT的表现之一^[4,6-7,9,11-12]。部分患者在病理明确诊断前因鼻泪管阻塞、泪囊炎或复发性泪囊炎接受泪道激光、泪囊摘除或鼻腔泪囊吻合治疗^[3-4,6,9,11],提示SFT可阻塞泪道,引起泪道阻塞或慢性炎症表现。Kurdi等^[6]报道1例44岁女性因溢泪、肿物被诊断为泪囊炎,接受抗生素治疗,后因复发性泪囊炎行超声检查显示病变低回声,多普勒超声检查显示病变血流增加,计算机断层扫描(CT)检查显示病变符合泪囊黏膜囊肿而行鼻腔泪囊吻合术。Rumelt等^[4]报道1例67岁女性因长期溢泪、鼻泪管阻塞行鼻腔泪囊吻合术,术中发现泪囊灰色异常,经病理检查证实为泪囊黏膜下SFT,再次行泪囊摘除术。Morawala等^[9]报道1例35岁男性,左侧内眦及下睑肿胀,溢泪1a,接受鼻腔泪囊吻合术,术中发现可疑的小的泪囊病变并切除,显示为良性梭形细胞肿瘤,后病变增大再次手术证实为SFT。因此,对于鼻泪管阻塞及慢性泪囊炎患者,临床医生应警惕合并SFT的可能。

2 泪道系统 SFT 的影像学特征

影像学上,SFT通常显示为边界清楚、实性和富含血

管的病变^[13]。CT是临床诊断中最常用的影像学检查方法^[14]。泪道SFT通常边界清楚、等密度、实性,均匀或不均匀性增强^[3,5-8]。瘤体扩张至鼻泪管可至骨性鼻泪管局部扩张,少数患者有骨侵蚀表现^[3,5,9]。Moriyama等^[7]和Morawala等^[9]报道了2例泪道系统SFT于磁共振成像(MRI)检查显示在T1加权图像等信号,在T2加权图像低信号。王蕾等^[12]报道1例泪囊区SFT长T1、长T2信号。何佩等^[10]报道1例SFT等T1、稍长T2信号。MRI检查显示眶内SFT在T1加权图像等信号,在T2加权图像上是等信号或低信号,显著增强,时间强度曲线显示早期出现快速增强,然后在中后期迅速下降,是关键诊断线索^[15]。T2加权图像的信号强度随着胶原蛋白含量的增加而降低^[5]。MRI检查示信号呈空洞和管状结构代表病变内快速的血液流动^[5,15]。Kurdi等^[6]报道1例患者于CT检查显示病变符合泪囊黏膜囊肿而行鼻腔泪囊吻合术,术前行超声检查显示病变低回声,多普勒超声检查显示病变血流增加,术后病理检查证实为SFT。血流量增加表明是实性病变,而不是囊性病变,临床诊断为泪囊炎或泪囊囊肿的患者出现这种超声表现应引起临床医生的警惕。

3 SFT的病理诊断

大体标本上,SFT通常是边界清楚、有或无包膜、硬性、均匀白色到棕褐色的肿块^[16]。组织学上,SFT具有一种特征,通常包括胶原基质中包含卵圆形或纺锤状成纤维细胞在胶原间质中呈“不定型”分布,经常有致密透明区域以及分散的大分支或“鹿角”形薄壁血管外细胞血管。SFT的纤维成分比例和类型可表现为致密胶原束、“瘢痕疙瘩状”、致密、稀疏的纤维组织片,或更罕见的淀粉样纤维^[13]。恶性肿瘤可能对周围组织有浸润性,并有坏死区域^[13]。免疫组织化学上绝大多数SFT呈CD34弥漫性阳性表达,大部分STAT6阳性表达,部分CD99和bcl-2阳性表达,但通常CD31、desmin、SMA、细胞角蛋白和S100为阴性,尽管偶尔也有小灶状阳性表达,如desmin和细胞角蛋白^[2,13,17]。近年来,STAT6逐渐被作为多数SFT中NAB2-STAT6基因融合的替代蛋白标记物,对SFT具有高的特异性标记作用^[17]。组织形态学特点结合STAT6和CD34免疫组织化学阳性染色是明确SFT最佳的方法^[17]。多数具有典型形态学特征的SFT临床表现较为惰性,但也有部分表现侵袭性,因此对SFT患者进行长期随访至关重要^[1]。

4 泪道系统SFT的治疗进展

4.1 手术切除 边缘无肿瘤细胞的完全切除是首选治疗方法^[9]。不完全切除可导致局部复发并扩散到邻近组织,不利于预后^[3-4,9]。Woo等^[3]报道1例23岁男性患者接受部分切除后1mo内肿物增长至术前大小。Morawala等^[9]亦报道1例35岁男性接受鼻腔泪囊吻合术中被发现可疑泪囊病变并切除,MRI T1加权相显示病变位于泪囊、骨性鼻泪管及极小部分延伸至前部眶内,术后6mo CT检查显示病变继续增长,加重眶内侵及范围并伴骨性鼻泪管扩张。累及骨性鼻泪管、眼眶及副鼻窦的SFT较难以通过单一皮肤切口切除完整。近年来,借助鼻内窥镜技术对深部肿瘤组织的切除提供了帮助。Moriyama等^[7]报道1例75

岁男性因病变累及泪囊区及眶内接受外路及内窥镜联合入路手术治疗。Morawala等^[9]报道3例因病变累及泪囊区、鼻泪管、眶内或副鼻窦而接受外路及内窥镜联合入路手术治疗,包括上述35岁术后病变继续增长的患者。Gudkar等^[8]报道1例65岁女性病变累及泪囊区及骨性鼻泪管扩张行外路及内窥镜联合入路手术治疗。何佩等^[10]亦报道1例因累及骨性鼻泪管接受内外路联合手术切除的患者。因此,对于病变累及泪囊以外的深层解剖部位者,皮肤入路联合鼻内窥镜手术的方法有助于直视下切除肿瘤组织。

4.2 辅助性放射治疗 SFT放射性治疗主要用于复发、恶变或转移的患者,或在手术边缘阳性的患者中进行^[2,9,13,18]。Morawala等^[9]报道3例泪道系统SFT因眼眶、鼻窦或合并鼻泪管、骨质受累或复发在内外路联合完全切除后接受了辅助性放射治疗^[9]。关于放射性治疗对SFT治疗的效果,Haas等^[19]回顾性研究发现原发性脑膜外SFT患者围手术期放射性治疗可提高局部治疗成功率,特别是对于切缘切除不彻底和核分裂相计数高的患者,但是Rana等^[20]对中枢神经系统SFT患者分析发现辅助性放射治疗没有明显提高总生存率。因此辅助性放射治疗的效果仍然需要继续探索^[18]。

4.3 靶向治疗 NAB2-STAT6融合发生于12q13染色体上易位^[21]。通过基因测序发现,至少1/2的SFT肿瘤具有独特的NAB2-STAT6融合^[22]。STAT6的小分子抑制剂可能对此类肿瘤有效,未来针对融合分子靶点的靶向治疗可能是新的治疗方向^[22]。

5 总结

泪道SFT见于成年人,内眦部无痛性包块和溢泪为常见症状,部分患者可合并泪囊炎和鼻泪管阻塞。CT检查表现为边界清楚,血流丰富,可强化,可致骨性鼻泪管局部扩张,少数患者有骨侵蚀表现。大多SFT在MRI T1加权图像等信号,在T2加权图像上是等信号或低信号,可显著增强。免疫组织化学上SFT的CD34弥漫性阳性,多数STAT6阳性表达。完全、边缘无肿瘤细胞的切除法是治疗的首选方法。外路及内窥镜联合入路手术有助于对鼻泪管深部、眶内或鼻窦SFT完全切除。辅助性放射治疗的效果仍有待于长期深入探索。NAB2-STAT6基因融合的发现可能有助于新的靶向治疗研究。

参考文献

- 1 Thway K, Jordan S, Fisher C, et al. Updates in the approach to intrathoracic sarcomas. *Histopathology* 2015; 67(6): 755-770
- 2 Shen JQ, Li HY, Feng S, et al. Orbital solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study from a Chinese tertiary hospital with a literature review. *Cancer Manag Res* 2018; 10: 1069-1078
- 3 Woo KI, Suh YL, Kim YD. Solitary fibrous tumor of the lacrimal sac. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 1999; 15(6): 450-453
- 4 Rumelt S, Kassif Y, Cohen I, et al. A rare solitary fibrous tumour of the lacrimal sac presenting as acquired nasolacrimal duct obstruction. *Eye (Lond)* 2003; 17(3): 429-431
- 5 Kim HJ, Kim HJ, Kim YD, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2008; 29(5): 857-862

- 6 Kurdi M, Allen L, Wehrli B, *et al.* Solitary fibrous tumour of the lacrimal sac presenting with recurrent dacryocystitis. *Can J Ophthalmol* 2014; 49(5): e108–e110
- 7 Moriyama M, Kodama S, Hirano T, *et al.* Endoscopic–modified medial maxillectomy and its limitation for a solitary fibrous tumor of the lacrimal sac and nasolacrimal duct. *Auris Nasus Larynx* 2017; 44(3): 370–374
- 8 Gudkar AI, Mukherjee B, Krishnakumar S. Solitary fibrous tumor of the lacrimal sac. *Indian J Ophthalmol* 2019; 67(12): 2043–2044
- 9 Morawala A, Bothra N, Dendukuri G, *et al.* Solitary fibrous tumors of the lacrimal drainage system with variable orbital and sinonasal extensions; combined external and endoscopic surgical approach. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg* 2020; 36(4): 403–409
- 10 何佩, 王贝芬, 王雯雯, 等. 泪囊孤立性纤维瘤一例. *新医学* 2018; 49(3): 217–220
- 11 王朋, 陶海, 王菲, 等. 泪囊巨大孤立性纤维瘤一例. *中华眼外伤职业眼病杂志* 2018; 40(10): 793–794
- 12 王蕾, 马建民. 长期慢性炎症导致恶性孤立性纤维瘤一例. *中国医师杂志* 2017; 19(12): 1903–1905
- 13 Thway K, Ng W, Noujaim J, *et al.* The Current status of solitary fibrous tumor; diagnostic features, variants, and genetics. *Int J Surg Pathol* 2016; 24(4): 281–292
- 14 Ge W, Yu DC, Chen G, *et al.* Clinical analysis of 47 cases of solitary fibrous tumor. *Oncol Lett* 2016; 12(4): 2475–2480
- 15 Yang BT, Wang YZ, Dong JY, *et al.* MRI study of solitary fibrous tumor in the orbit. *AJR Am J Roentgenol* 2012; 199(4): W506–W511
- 16 Bauer JL, Miklos AZ, Thompson LDR. Parotid gland solitary fibrous tumor: a case report and clinicopathologic review of 22 cases from the literature. *Head Neck Pathol* 2012; 6(1): 21–31
- 17 Wakely PE Jr, Reki B. Cytopathology of solitary fibrous tumor: a series of 34 cases. *J Am Soc Cytopathol* 2021; 10(4): 382–390
- 18 Bowe SN, Wakely PE Jr, Ozer E. Head and neck solitary fibrous tumors; diagnostic and therapeutic challenges. *Laryngoscope* 2012; 122(8): 1748–1755
- 19 Haas RL, Walraven I, Lecointe – Artzner E, *et al.* Extrameningeal solitary fibrous tumors – surgery alone or surgery plus perioperative radiotherapy: A retrospective study from the global solitary fibrous tumor initiative in collaboration with the Sarcoma Patients EuroNet. *Cancer* 2020; 126(13): 3002–3012
- 20 Rana N, Kim E, Jaboin J, *et al.* The role of adjuvant radiation in the management of solitary fibrous tumors of the central nervous system; a national cancer database analysis of 155 patients. *Cureus* 2018; 10(5): e2656
- 21 Huang SC, Huang HY. Solitary fibrous tumor; an evolving and unifying entity with unsettled issues. *Histol Histopathol* 2019; 34(4): 313–334
- 22 Chmielecki J, Crago AM, Rosenberg M, *et al.* Whole – exome sequencing identifies a recurrent NAB2–STAT6 fusion in solitary fibrous tumors. *Nat Genet* 2013; 45(2): 131–132