

Solitary Fibrous Tumors of the Head and Neck

A Multi-Institutional Clinicopathologic Study

汇报人：克祯彧
指导老师：王璐

Solitary fibrous tumors (SFTs)

- 孤立性纤维性肿瘤SFTs:

一种常见的间叶性肿瘤，性质可能为纤维母细胞性，并有明显的血管周细胞瘤样分支状血管，过去大多被诊断为血管周细胞瘤。

- ICD-0编码：8815/1、8815/3

- SFTs可发生在身体任何部位，40%位于皮下组织，其他见于下述部位的深部软组织：四肢、头颈部（尤其眼眶）、胸壁、纵膈、心包、腹膜后和腹腔。还可见于脑膜、脊髓、骨膜和多种器官。

- 大部分SFTs表现为界限清楚的肿物，部分区域有包膜，大小1-25cm，平均5-8cm，切面常为多结节状，白色、质硬，偶见黏液样和出血区。

- 有肿瘤性坏死和边缘浸润性生长的肿物大多具有局部侵袭性或为恶性肿瘤。

Solitary fibrous tumors (SFTs)

- 经典型SFTs **无固定结构**，其特征为：
- 细胞**稀少区**和细胞**丰富区**交替分布，两者之间有粗的**玻璃样变胶原**，类似瘢痕组织，和**分支状血管周细胞瘤样血管分隔**。
- 无异型性的圆形和梭形肿瘤细胞胞质少，细胞界限不清，核空泡状，染色质散在分布。
- 常见**黏液变**、**纤维化**和**间质肥大细胞浸润**。
- **核分裂象一般稀少**，很少>3/10HPF。
- 某些SFTs可含有**成熟脂肪细胞**和/或**多核巨细胞性间质细胞**。
- 肿瘤细胞特征性表达**CD34** (90%–95%)、**CD99** (70%)、**STAT6**、20%–35%不同程度表达EMA、bcl-2和SMA，偶尔表达S-100、CK和/或结蛋白局灶性弱阳性。

Solitary fibrous tumors (SFTs)

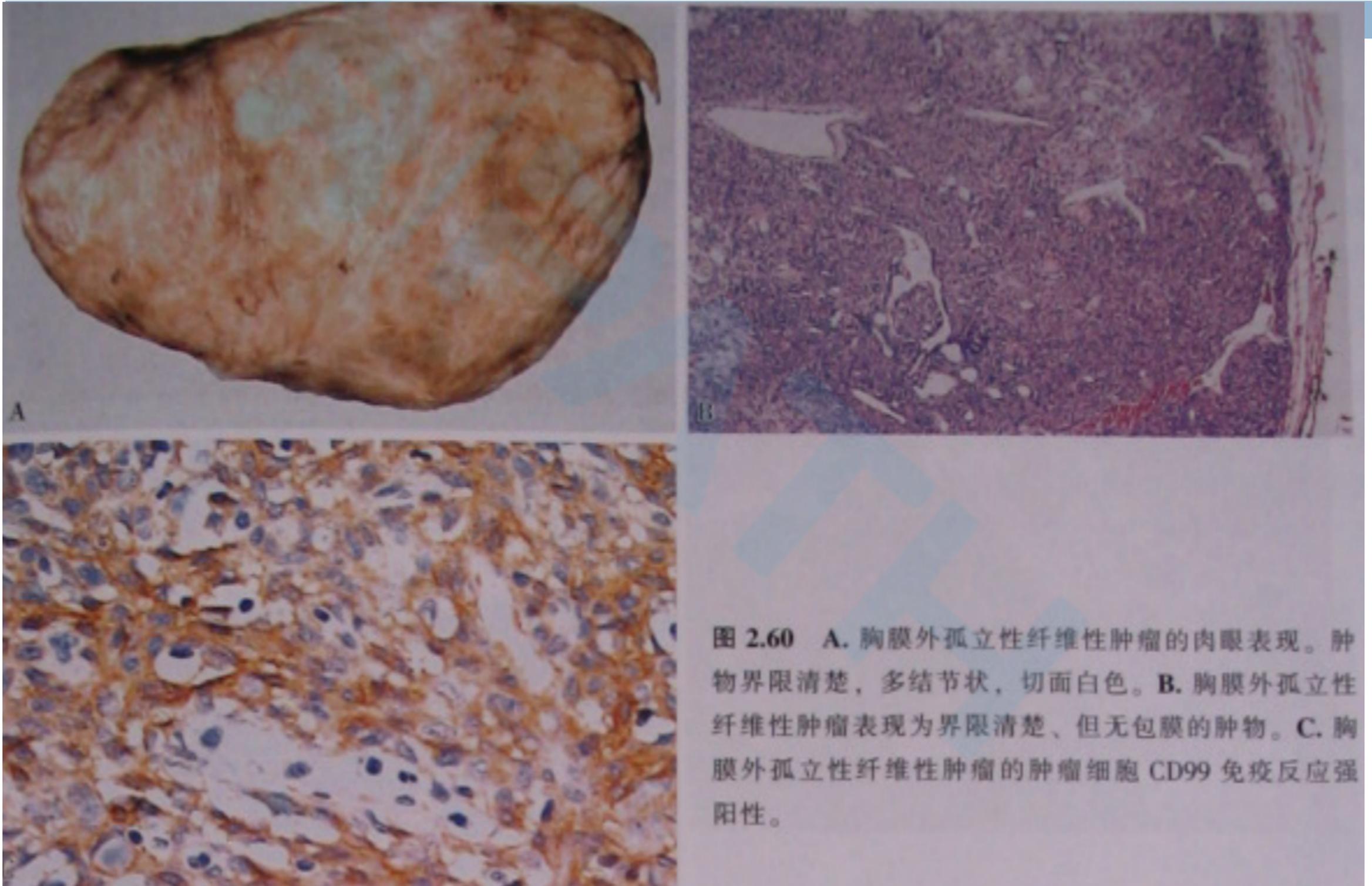
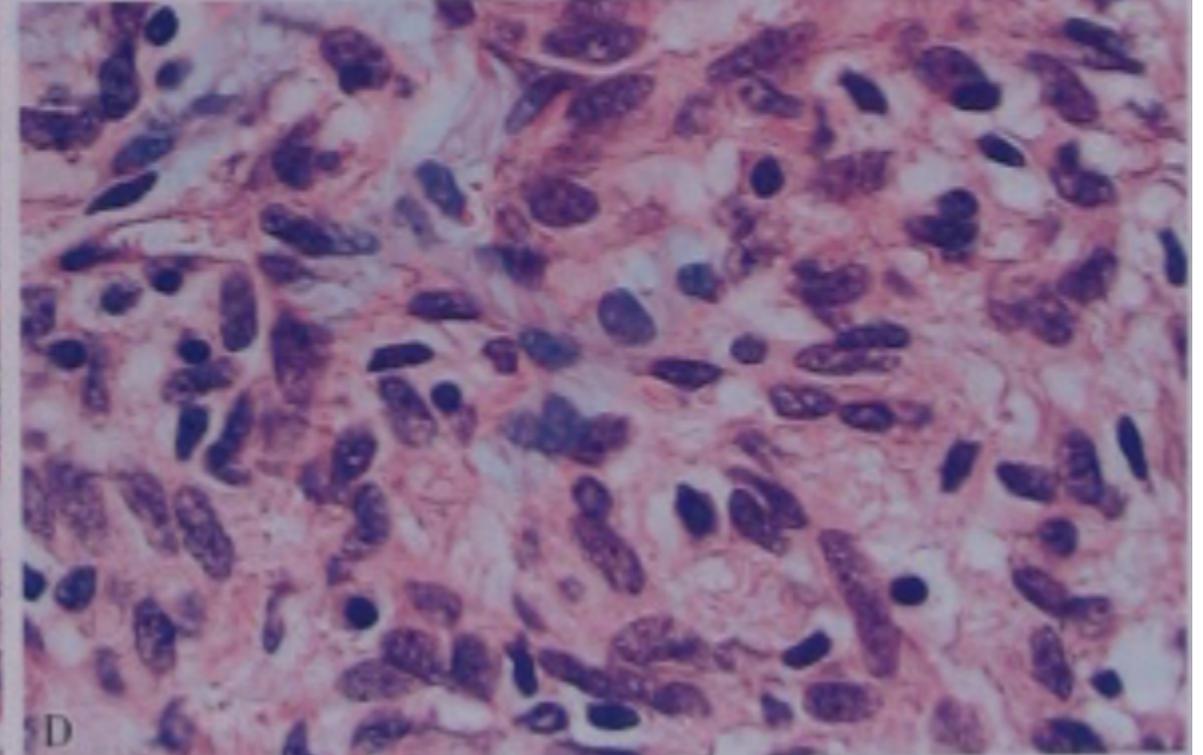
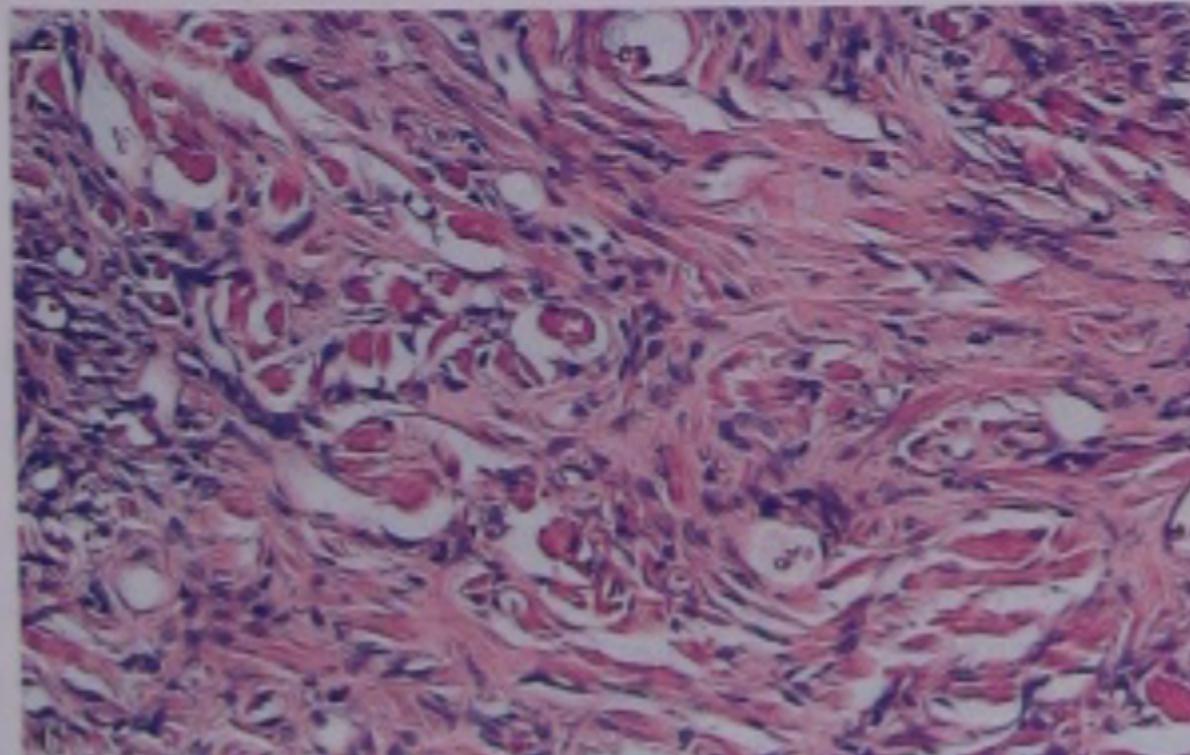
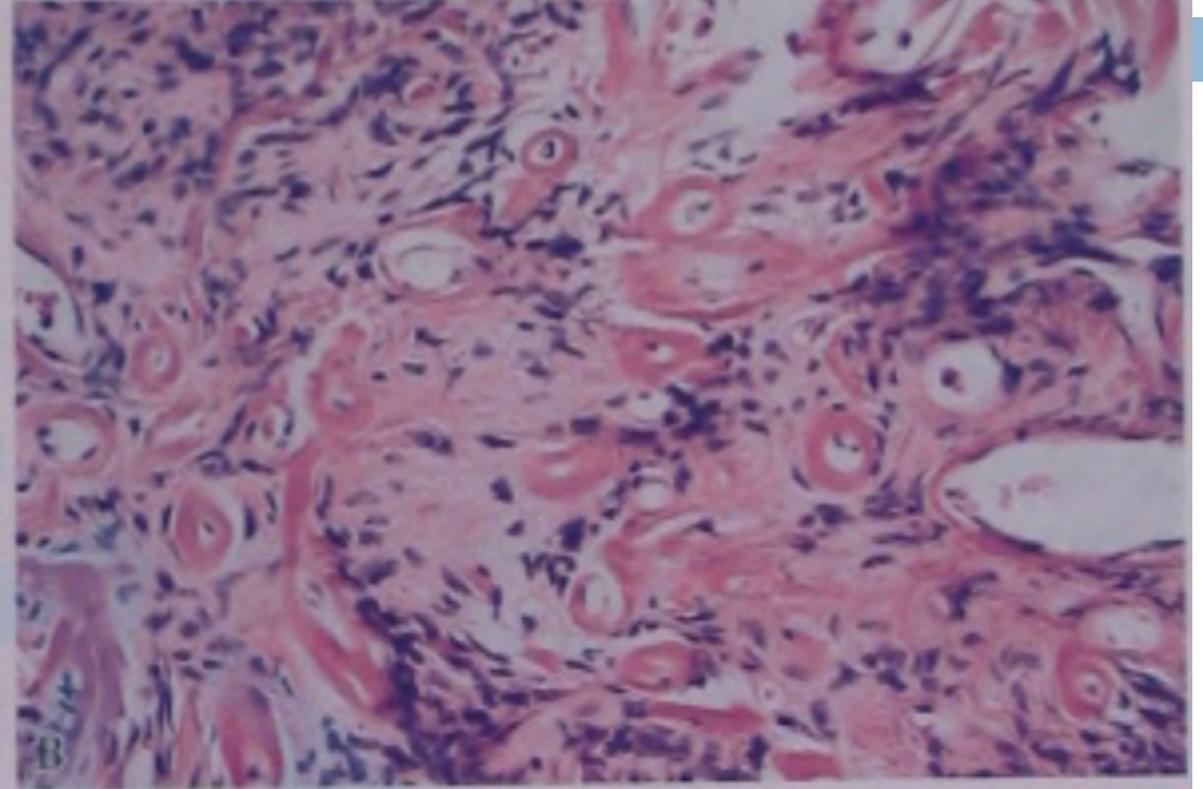
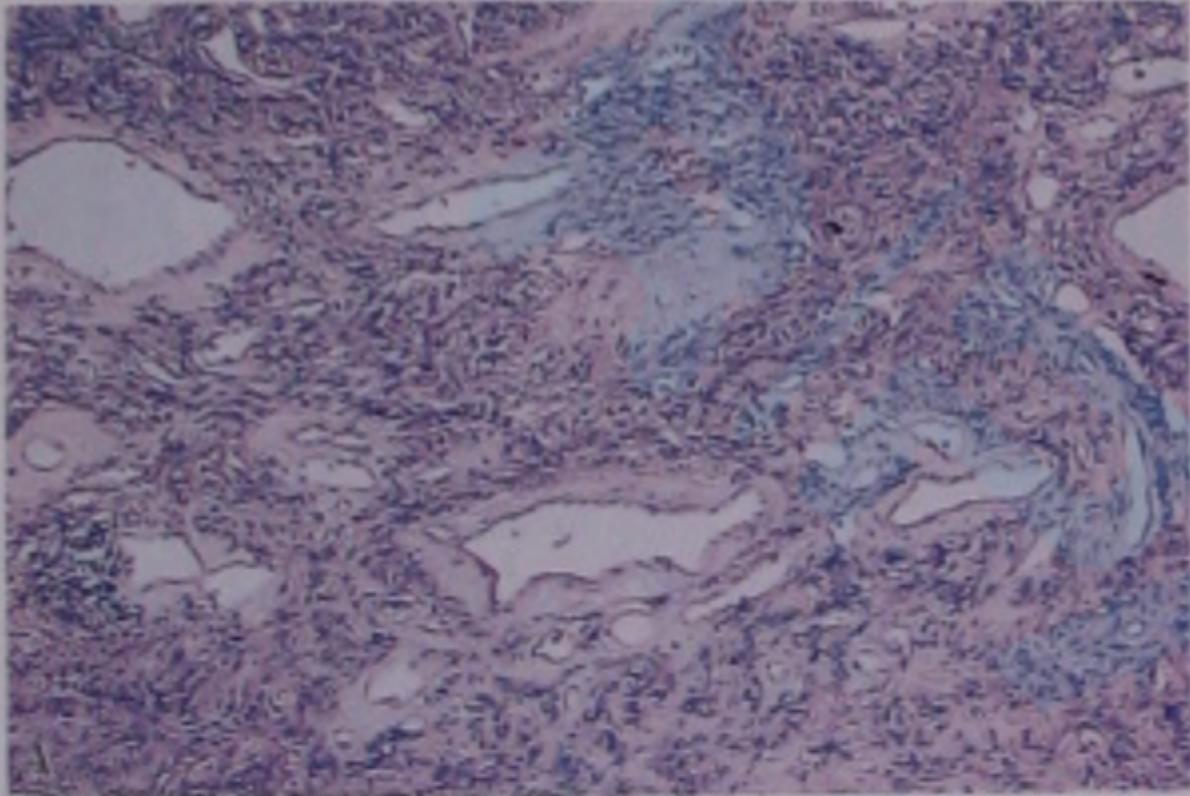


图 2.60 A. 胸膜外孤立性纤维性肿瘤的肉眼表现。肿物界限清楚，多结节状，切面白色。B. 胸膜外孤立性纤维性肿瘤表现为界限清楚、但无包膜的肿物。C. 胸膜外孤立性纤维性肿瘤的肿瘤细胞 CD99 免疫反应强阳性。

Solitary fibrous tumors (SFTs)



Solitary fibrous tumors (SFTs)

- 细胞型SFT一般**细胞丰富**、细胞至少有局灶性中度至重度**异型性**、**有肿瘤坏死**、有**大量核分裂象** $\geq 4/10\text{HPF}$ 和/或**边缘浸润性生长**。
- 少数病例由普通的良性SFT突然转变为高级别肉瘤，可能是去分化的表现。

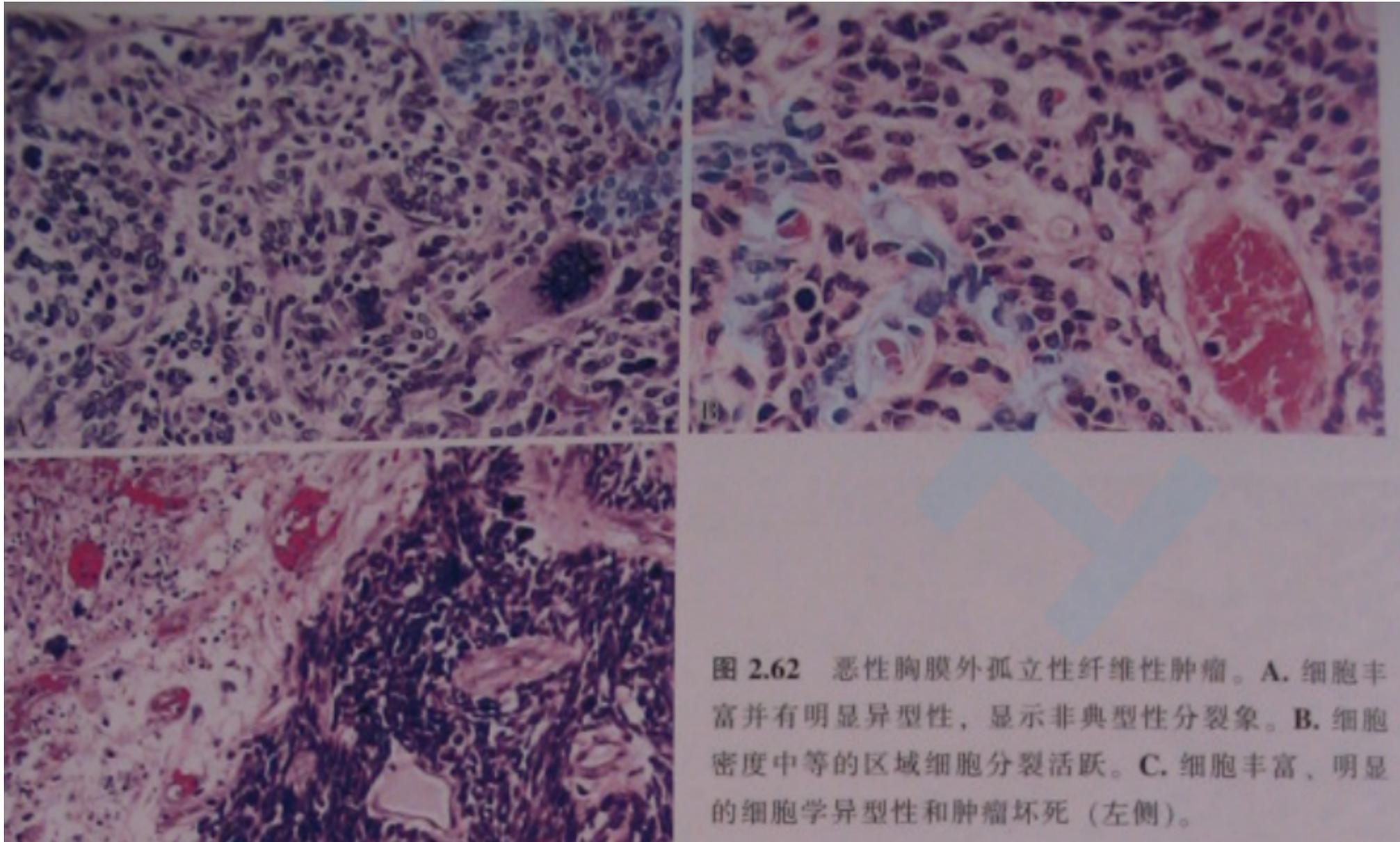
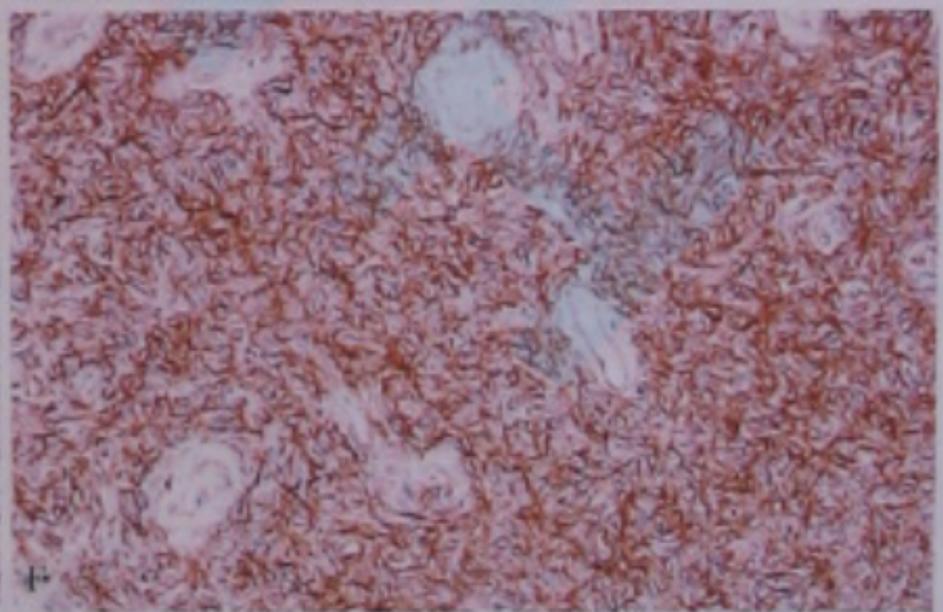
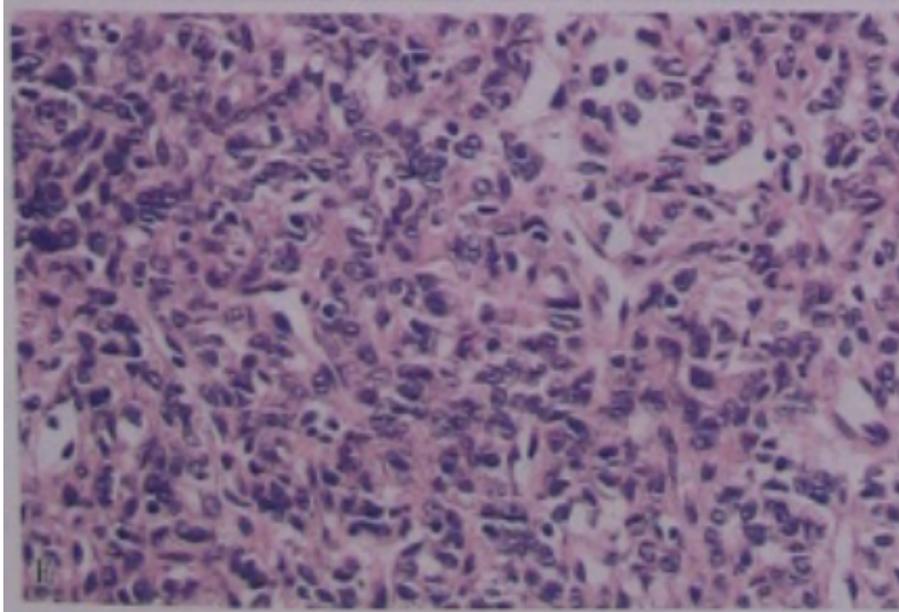
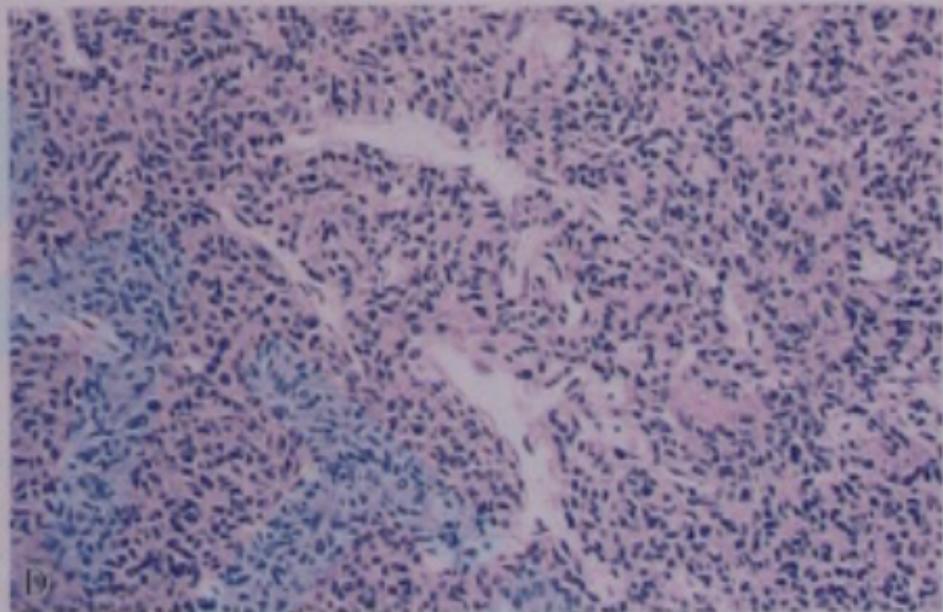
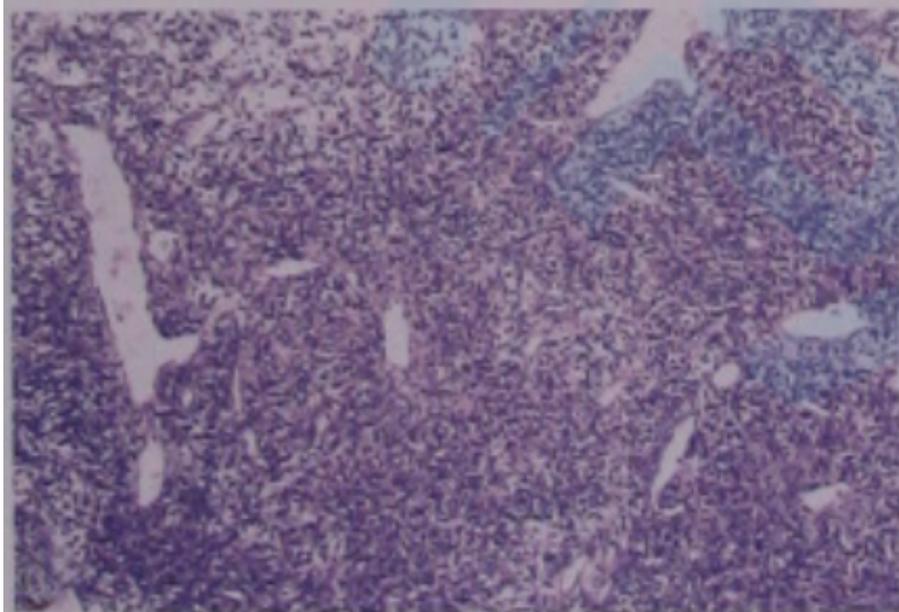
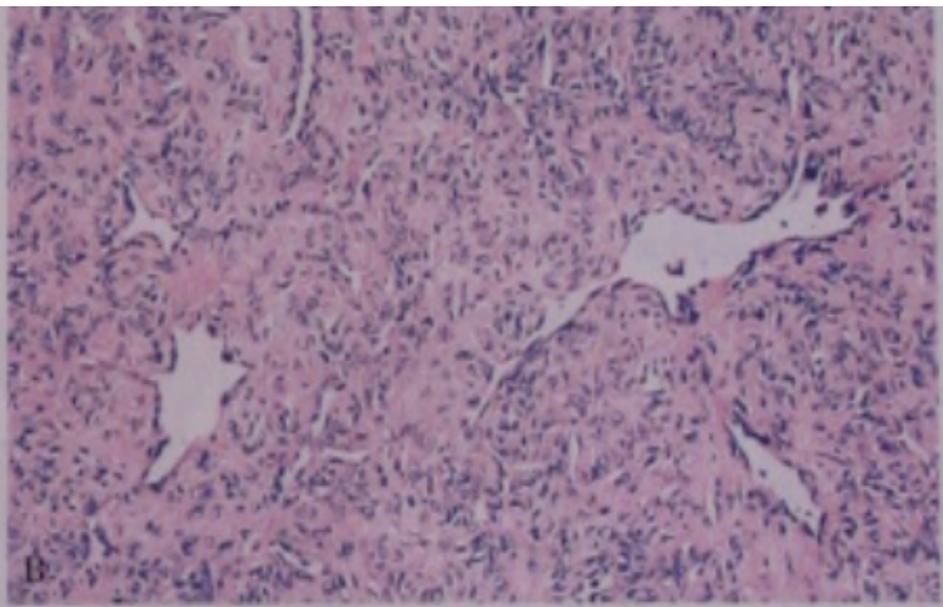
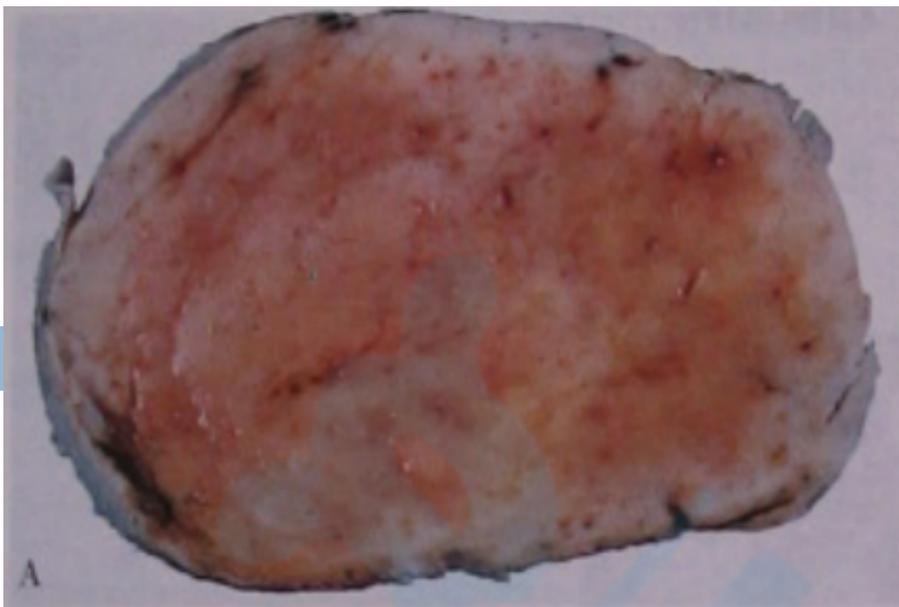


图 2.62 恶性胸膜外孤立性纤维性肿瘤。A. 细胞丰富并有明显异型性，显示非典型性分裂象。B. 细胞密度中等的区域细胞分裂活跃。C. 细胞丰富、明显的细胞学异型性和肿瘤坏死（左侧）。

Hemangiopericytoma (HPC)

- 血管周细胞瘤HPC
- 所谓的HPC非常类似于SFT的细胞丰富区，是一类高密度细胞、血管丰富的间叶组织肿瘤，有**大量不同程度扩张或受压的薄壁分支状血管**，常呈鹿角形。
- 肿瘤**细胞一般紧密排列**，梭形至圆形，大小一致，有少量淡染或嗜酸性胞质，边界不清，核小而良善，常呈空泡状，常无细胞学多形性。
- ICD-O编码：9150/1
- 与SFT不同的是，常**无间质玻璃样变和细胞密度不一致**的特点。
- 与SFT相似，所谓的HPC一致性表达**CD34和CD99**。



Giant cell angiofibroma(GCA)

□ 巨细胞血管纤维瘤GCA：

是一种不复发的良性肿瘤，含有**多核巨细胞性间质细胞**和**扩张的血管**。巨细胞血管纤维瘤可能属于孤立性纤维性肿瘤类型内。

□ ICD-0编码：9160/0

□ 一般见于**眶区**，包括眼睑、鼻泪道和泪囊区。也可见于头颈部眼眶之外的其他部位，如头皮、耳后区、腮腺、颊部、颌下区和口腔黏膜，以及后纵膈、背部、腋窝、腹股沟、腹膜后和外阴部。

□ 肿瘤组织由不同比例的下述成分混合构成：

含有良性圆形和梭形细胞的**富于细胞性区域**，

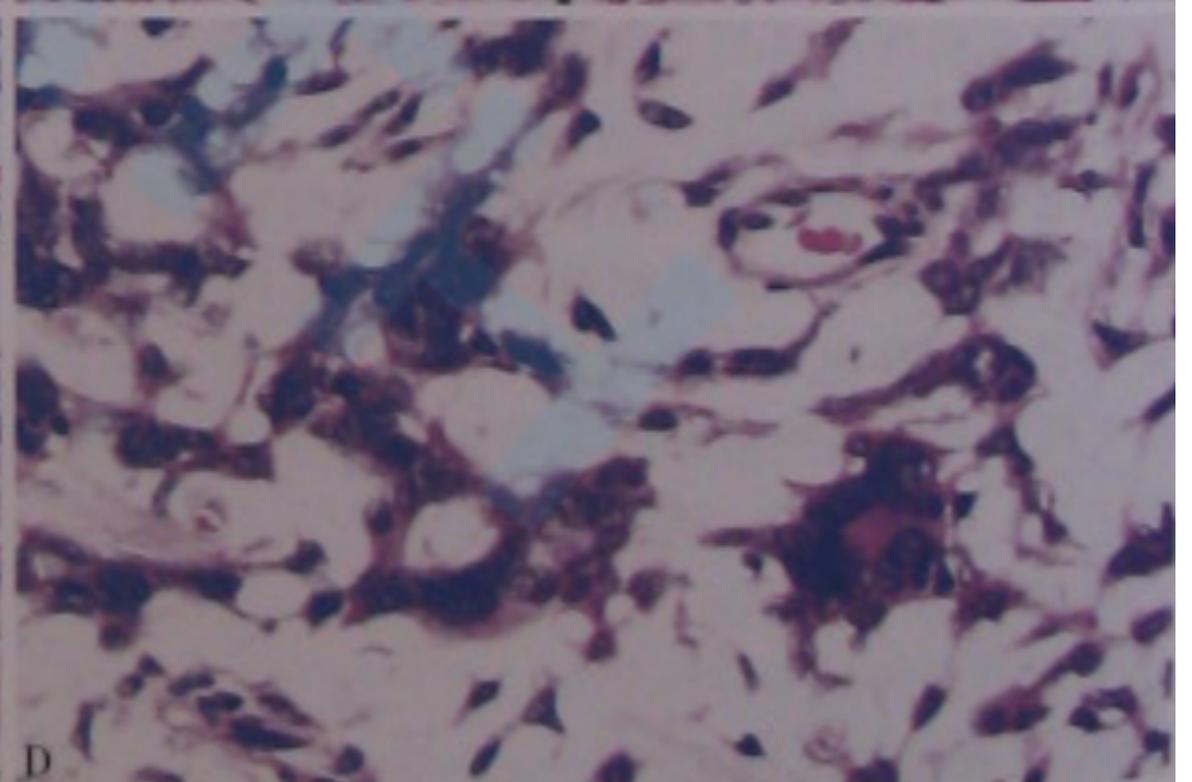
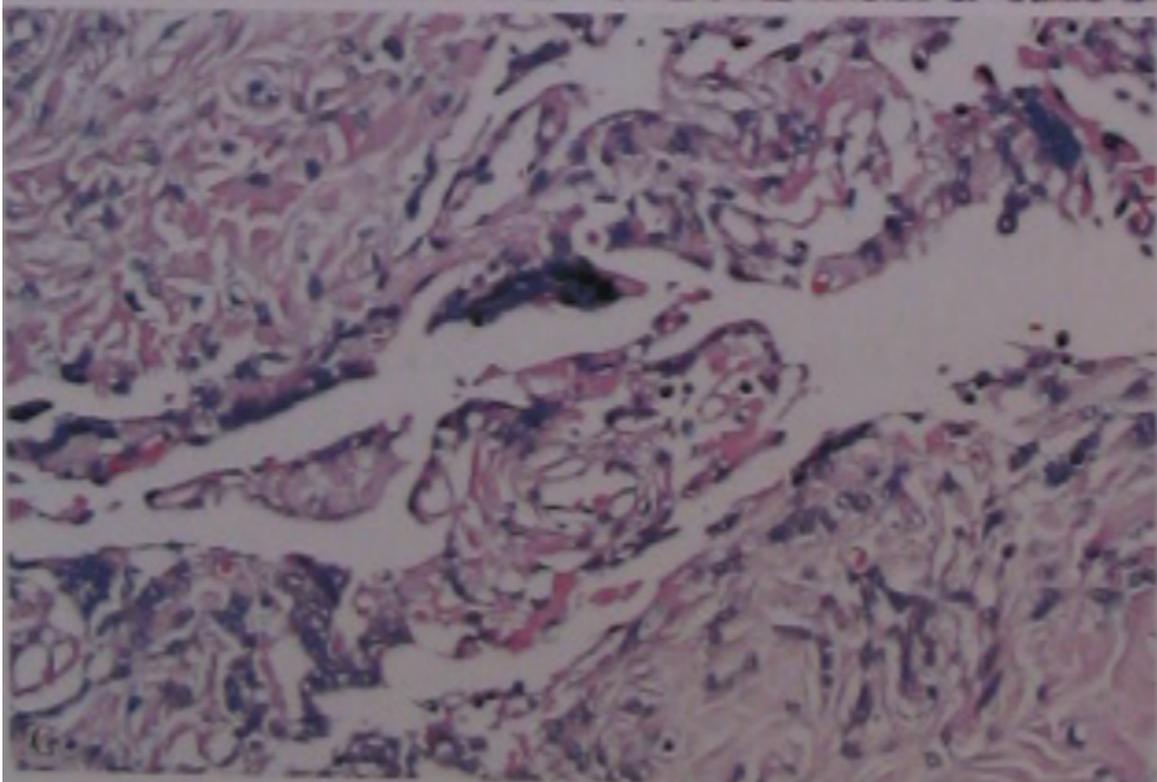
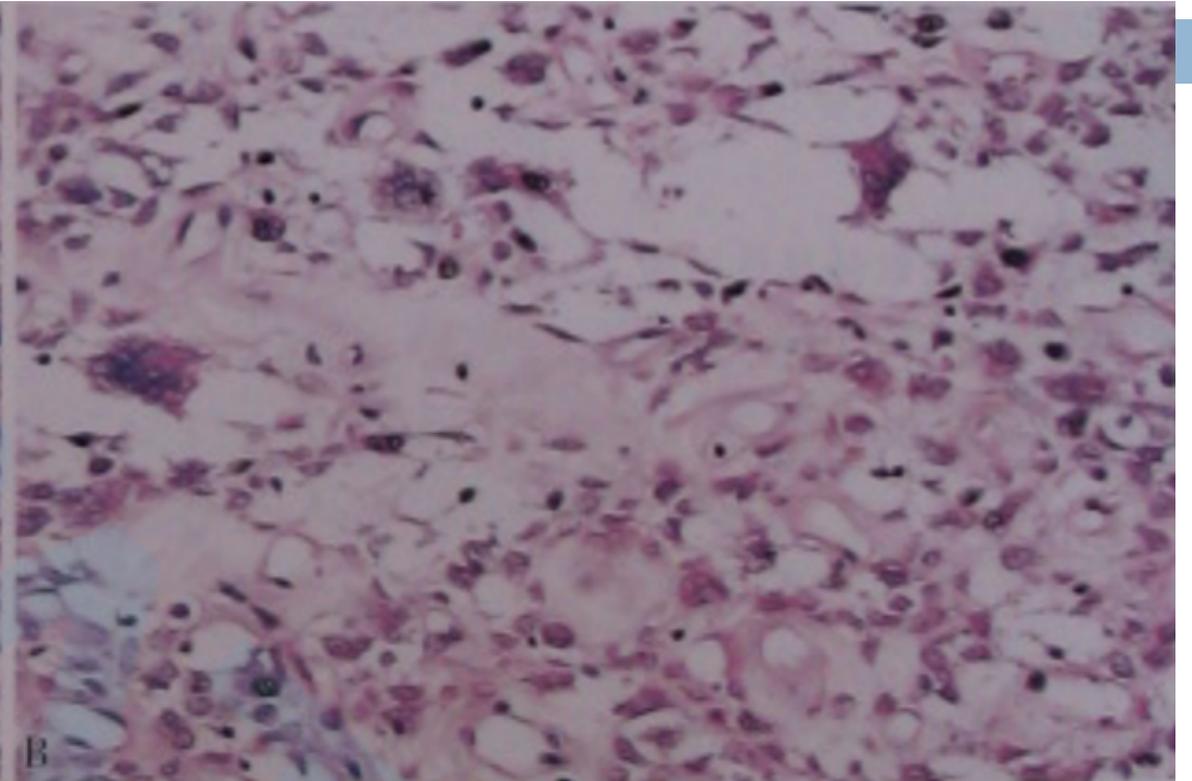
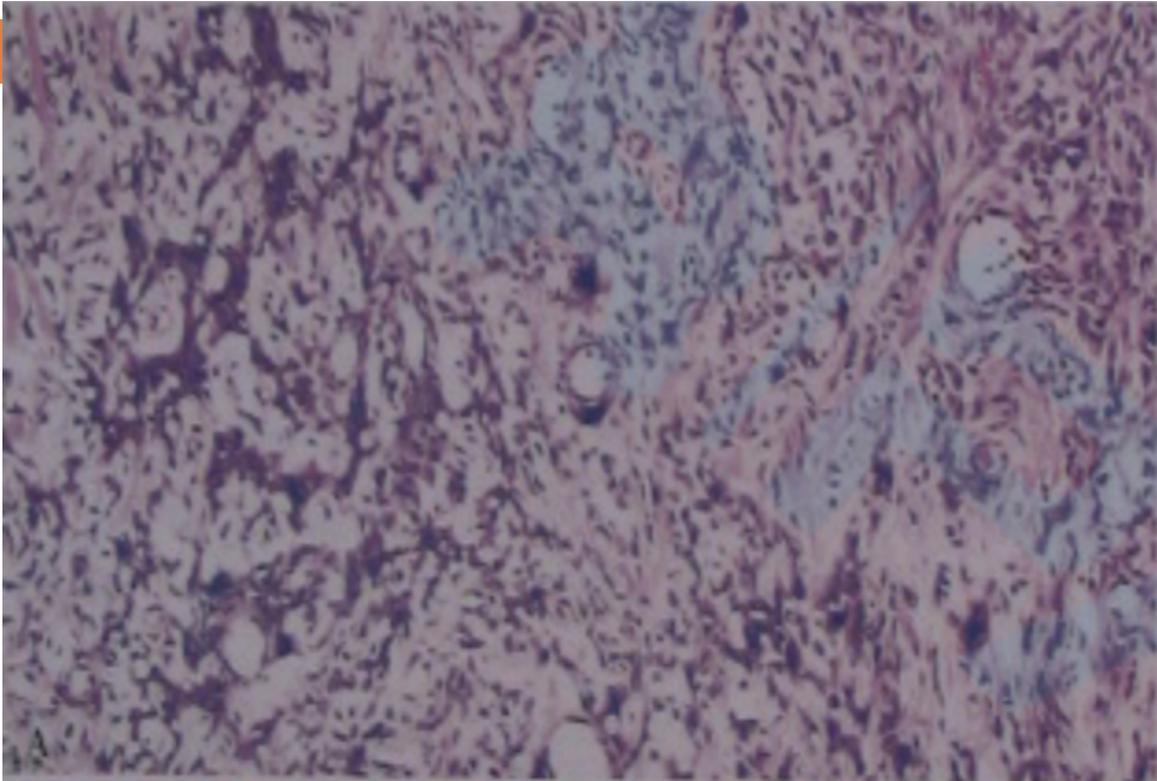
伴有**局灶硬化的胶原性或黏液样间质**，

中等或小的**厚壁血管**，

常分布在血管扩张性间隙周围的**多核巨细胞性间质细胞**。

□ 单核和多核间质细胞特征性表达**CD34、CD99**，以及bcl-2。

Giant cell angiofibroma(GCA)



Orbital fibrous histiocytomas (OFHs)

- 纤维组织细胞瘤：是由多种成分组成的一种间质肿瘤，它主要发生于四肢、头颈部的皮下或深部软组织。
- 眼眶纤维组织细胞瘤是成人最常见的眼眶原发肿瘤，分为三个类型：
- **良性**：由梭形细胞及组织细胞组成，常呈**车辐状排列**，还可见泡沫细胞、吞噬含铁血黄素的巨噬细胞、Touton细胞、淋巴细胞和一些胶原与网状纤维。**细胞核无异型性**，核仁不明显，**有丝分裂罕见或缺如**，**无坏死**现象。血管及间质可发生**玻璃样变**。
- **局部浸润性**：其镜下与良性基本相似，但细胞成分增加，间质减少，有时可见核分裂象，但无坏死现象。
- **恶性**：肿瘤由**异型性明显**的梭形细胞和组织细胞构成，可见奇异的多核瘤巨细胞及坏死区，**有丝分裂活跃**，核不规则、核仁明显、胞浆嗜酸性或空泡状。间质可见**血管周细胞瘤样区及出血、坏死或黏液样变**。

血管外皮瘤HPCs

孤立性纤维性肿瘤SFTs

巨细胞血管纤维瘤GCAs

眼眶纤维组织细胞瘤OFHs

METHODS

- the University of Michigan Health System
(UMHS; 1990 to 2013) 30 cases
- University of Pittsburgh Medical Center
(UPMC; 1982 to 2015) 37 cases
- Cedars-Sinai Medical Center
(CSMC 1990 to 2014) 11 cases
- And VCU Health System (1990 to 2014) 10 cases
- cases diagnosed previously as SFT, HPC, GCA, and OFH

METHODS

- 发生在锁骨上方的头颈部间叶组织中
- 中枢神经系统原发的病例排除在外
- 形态学以第四版WHO软组织肿瘤分类为标准
- 排除所有其他的非SFT肿瘤，如巨细胞瘤，滑膜肉瘤，双表型鼻窦肉瘤等
- STAT6: 10%或以上的核阳性
- CD34: 0 (阴性)、1+ (灶或多灶)、2+ (弥漫)

RESULTS——Clinical Characteristics

□ 无性别倾向 (F:M=1.2)

□ 中位年龄52岁 (15-89)

□ 最常见的部位:

鼻腔鼻窦 (n=26, 30%) —**鼻腔占77%、副鼻窦占31%、颅底占23%**

眼眶 (n=22, 25%) —3例累及泪腺, 2例累及颅底

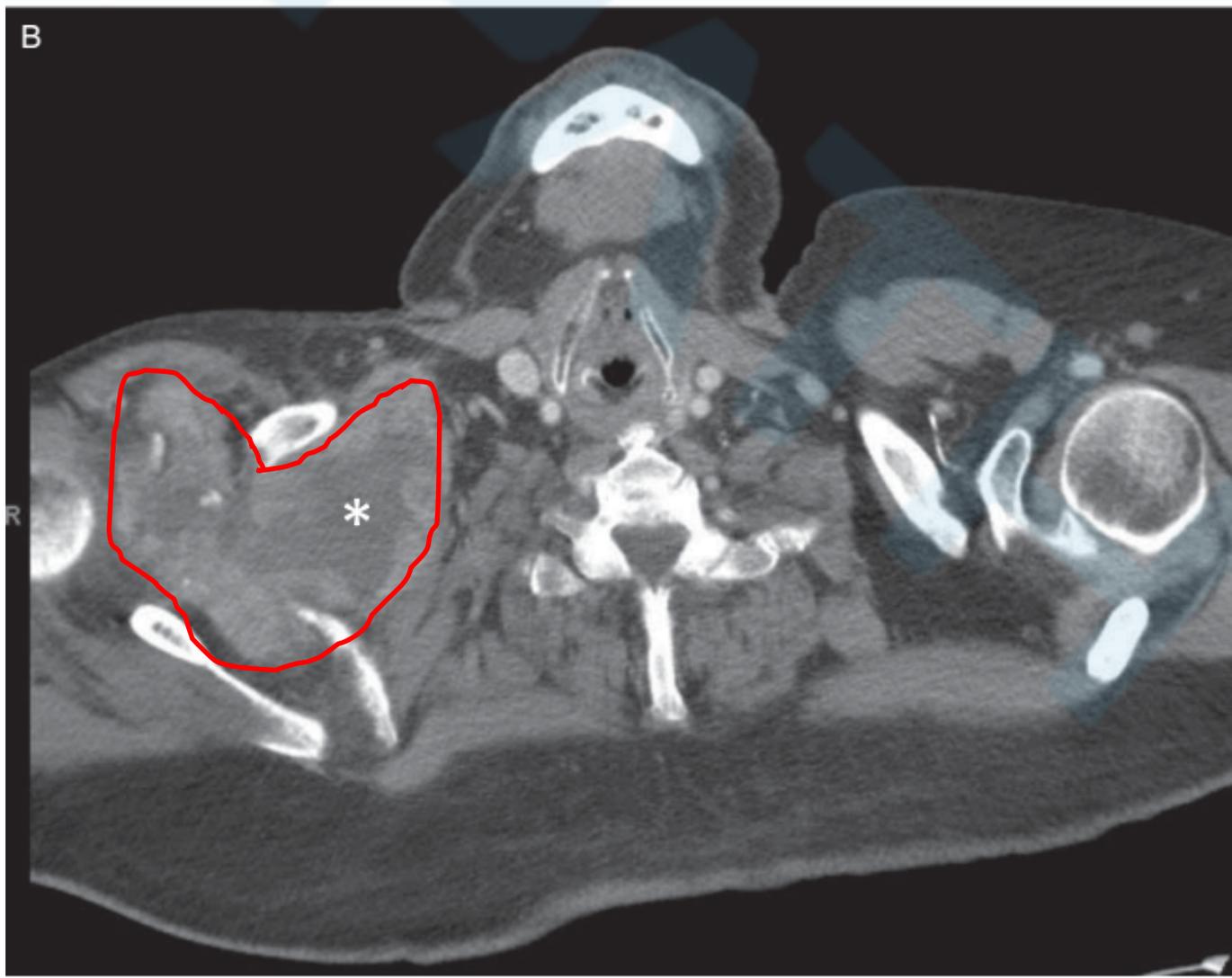
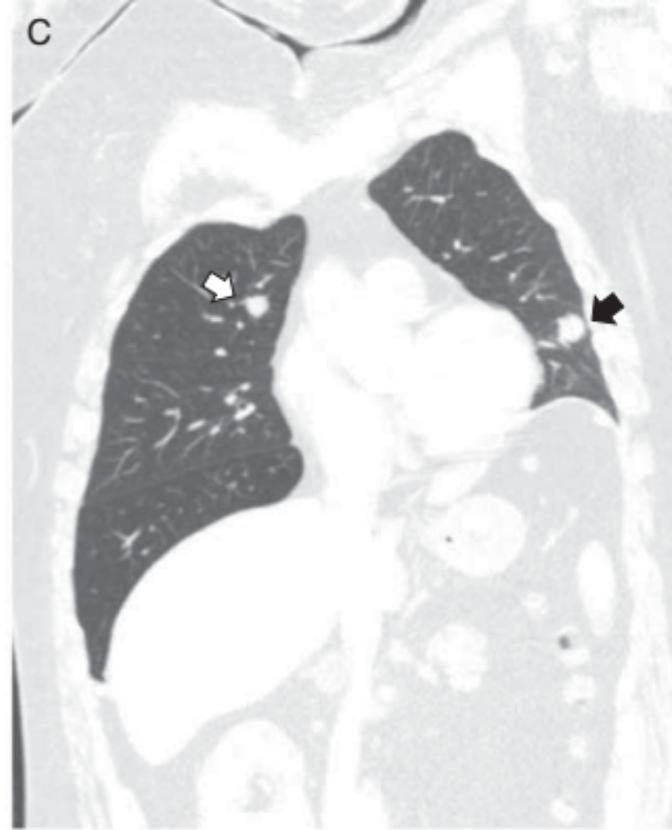
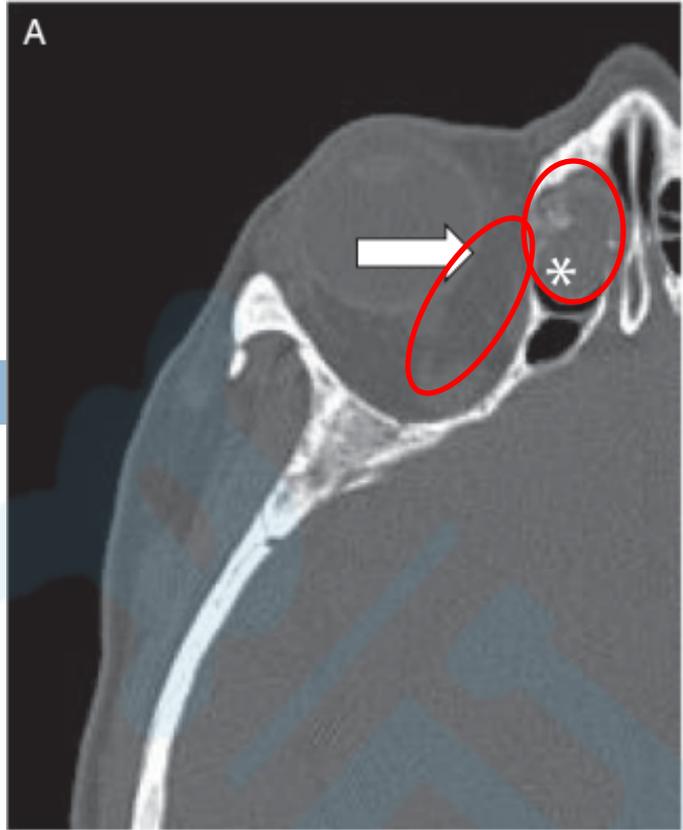
口腔 (n=13, 15%) —6例软组织, 3例舌头, 2例腭, 1例咬肌, 1例扁桃体周围软组织

唾液腺 (n=12, 14%) —10例腮腺, 2例颌下腺

颈部深层软组织 (n=8, 9%) —4例咽旁, 1例锁骨上, 1例甲状腺周围及被膜

皮下软组织 (n=6, 7%) —3例累及面颊, 2例累及眼睑

外耳道 (n=1, 1.1%)

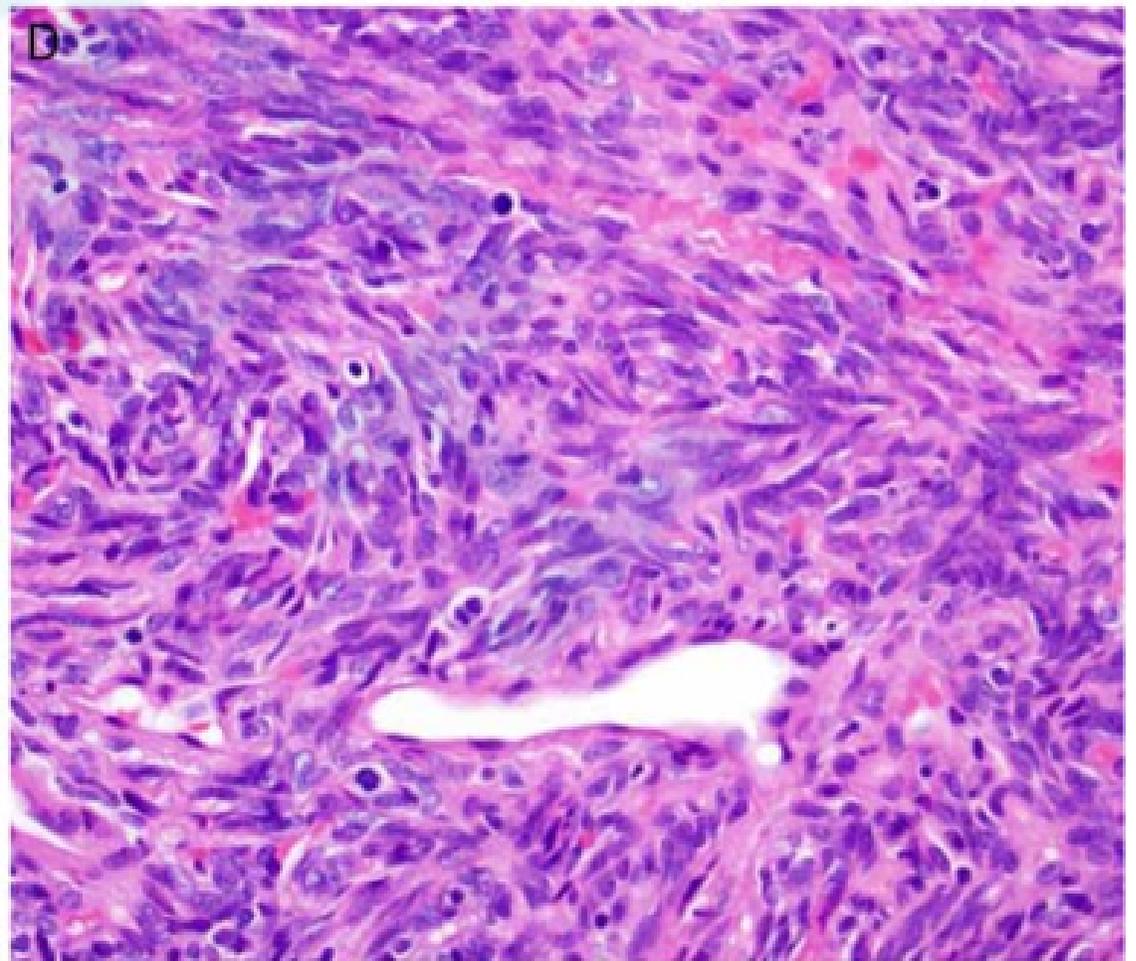
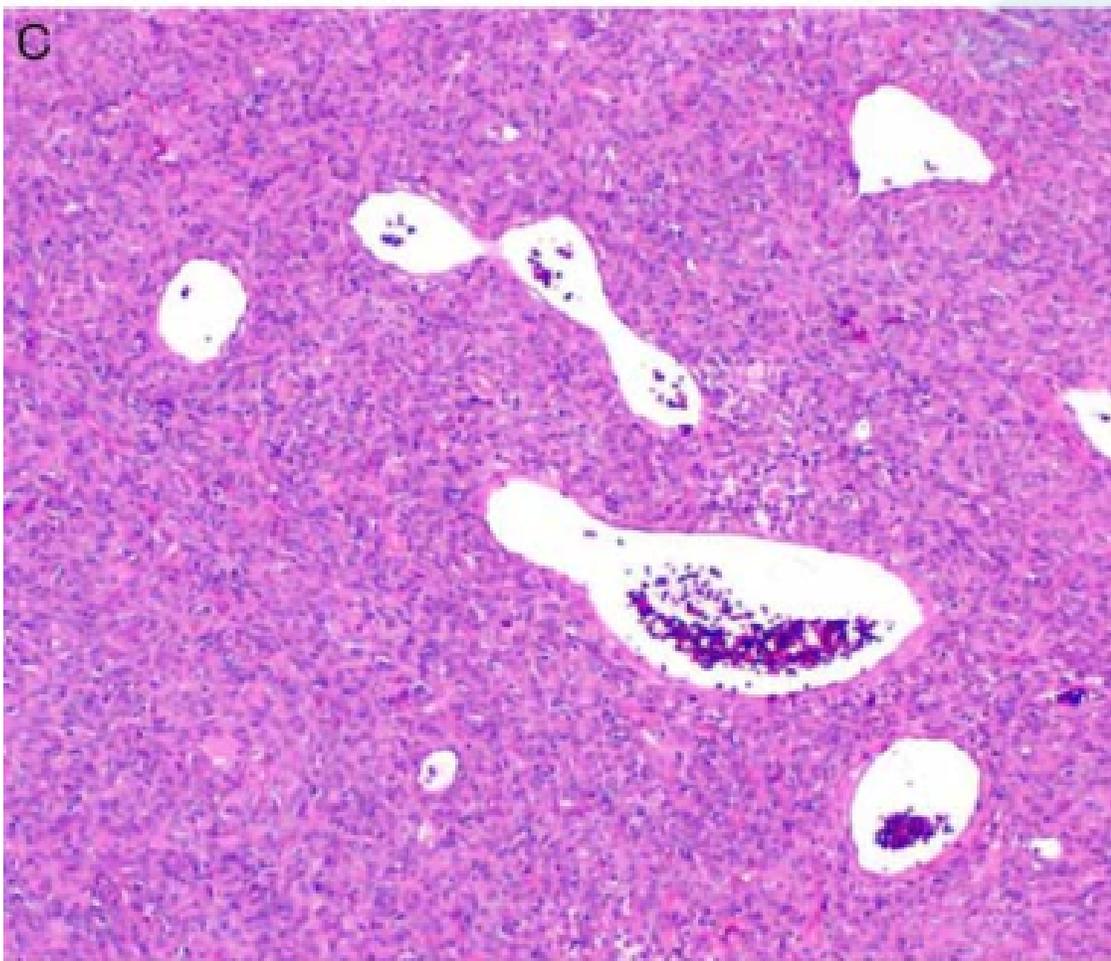
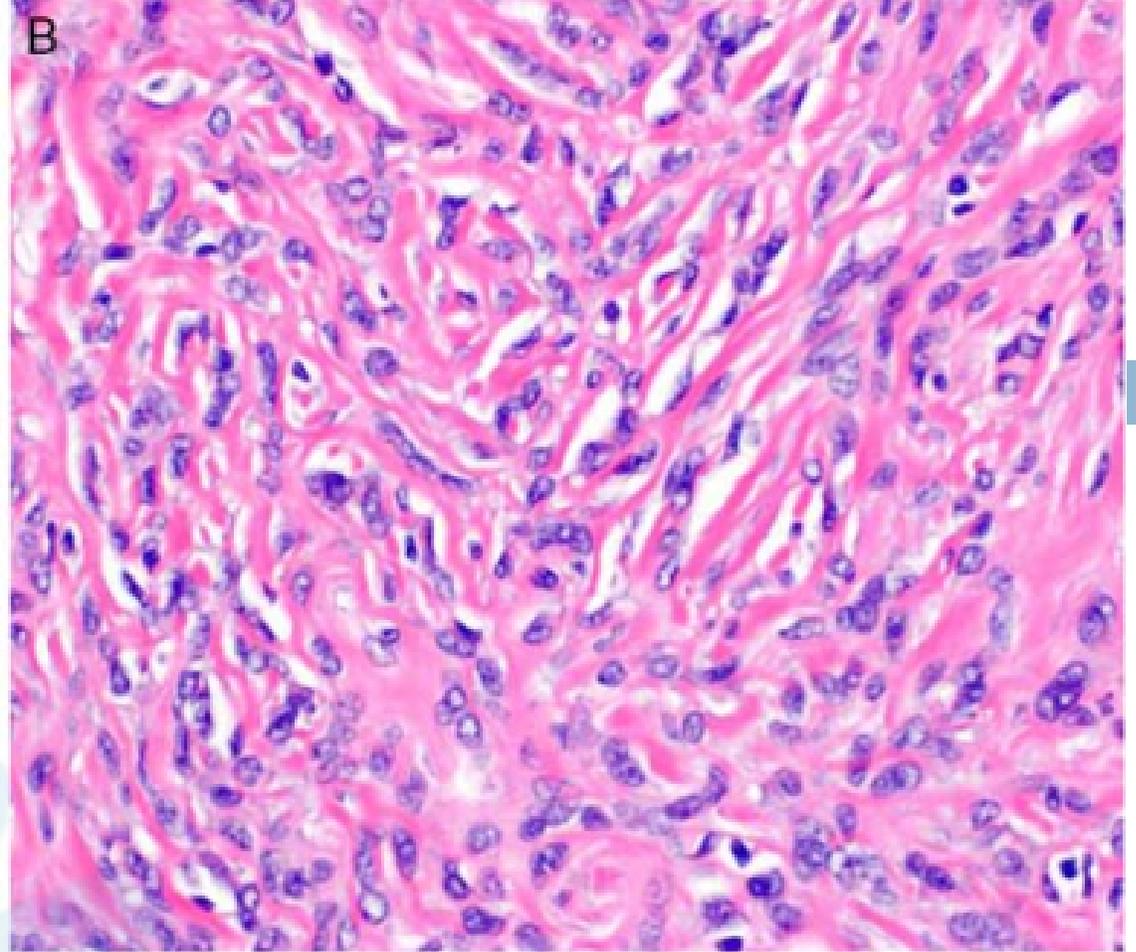
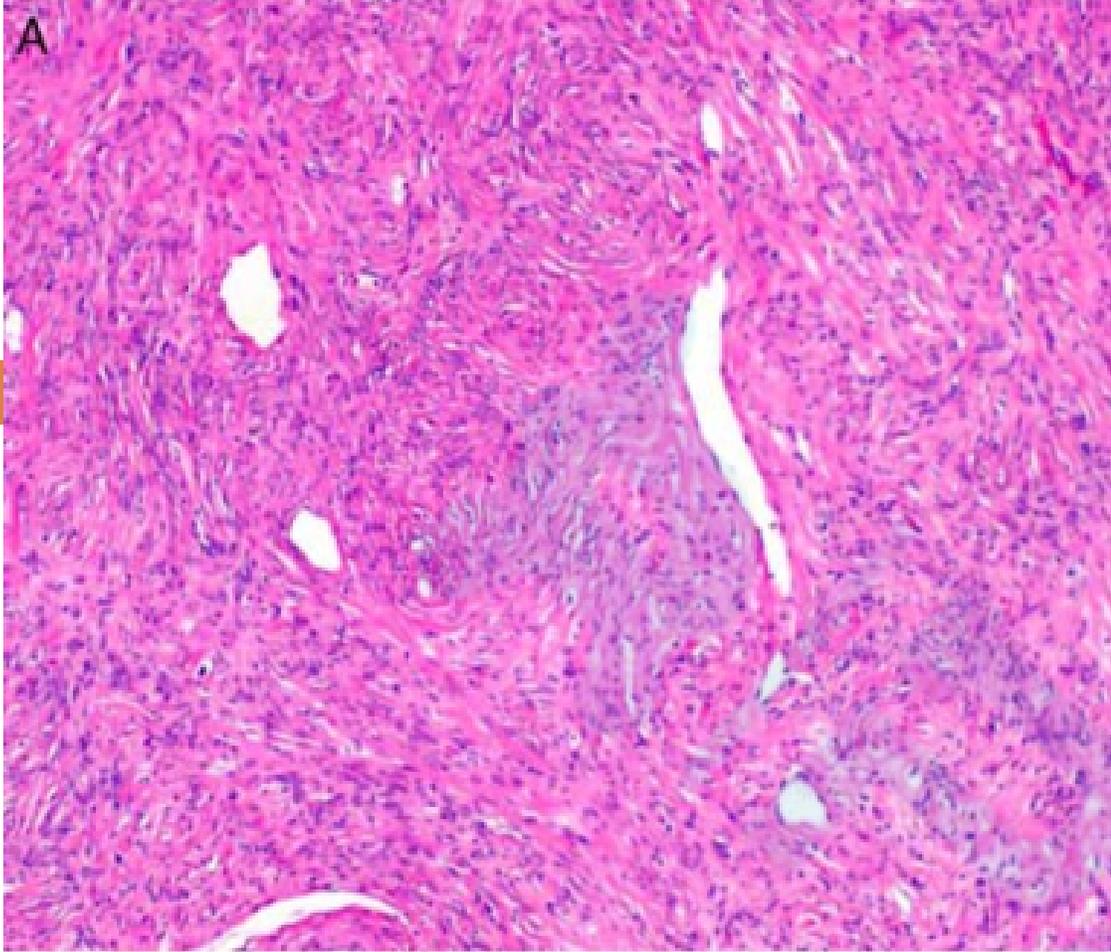


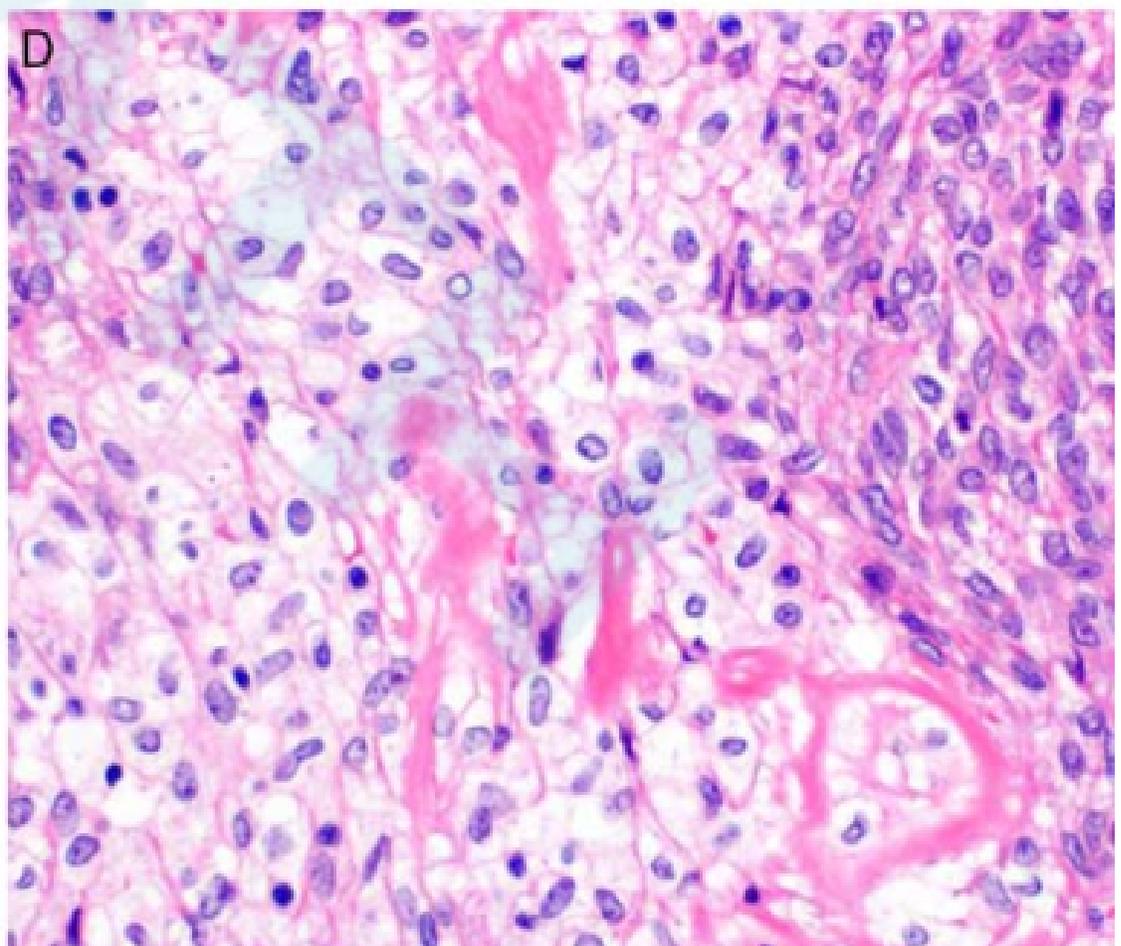
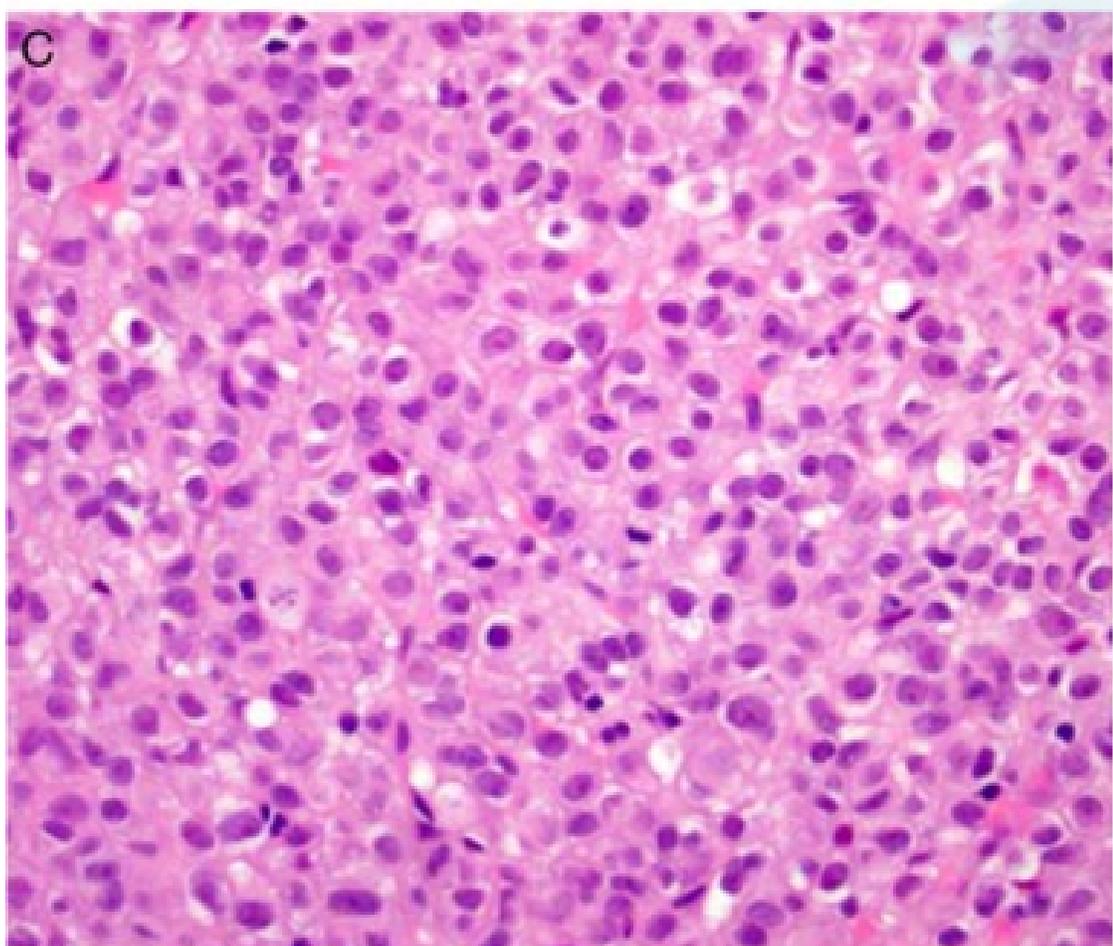
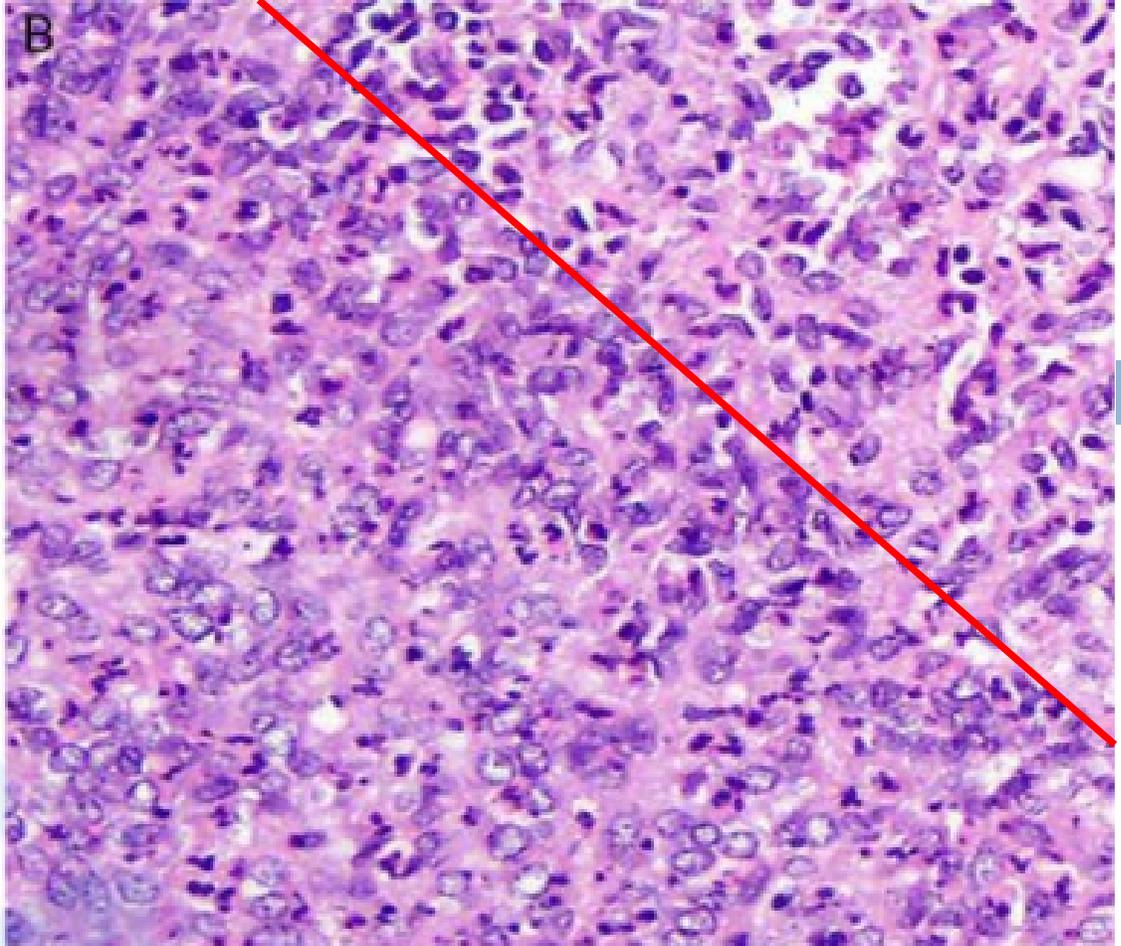
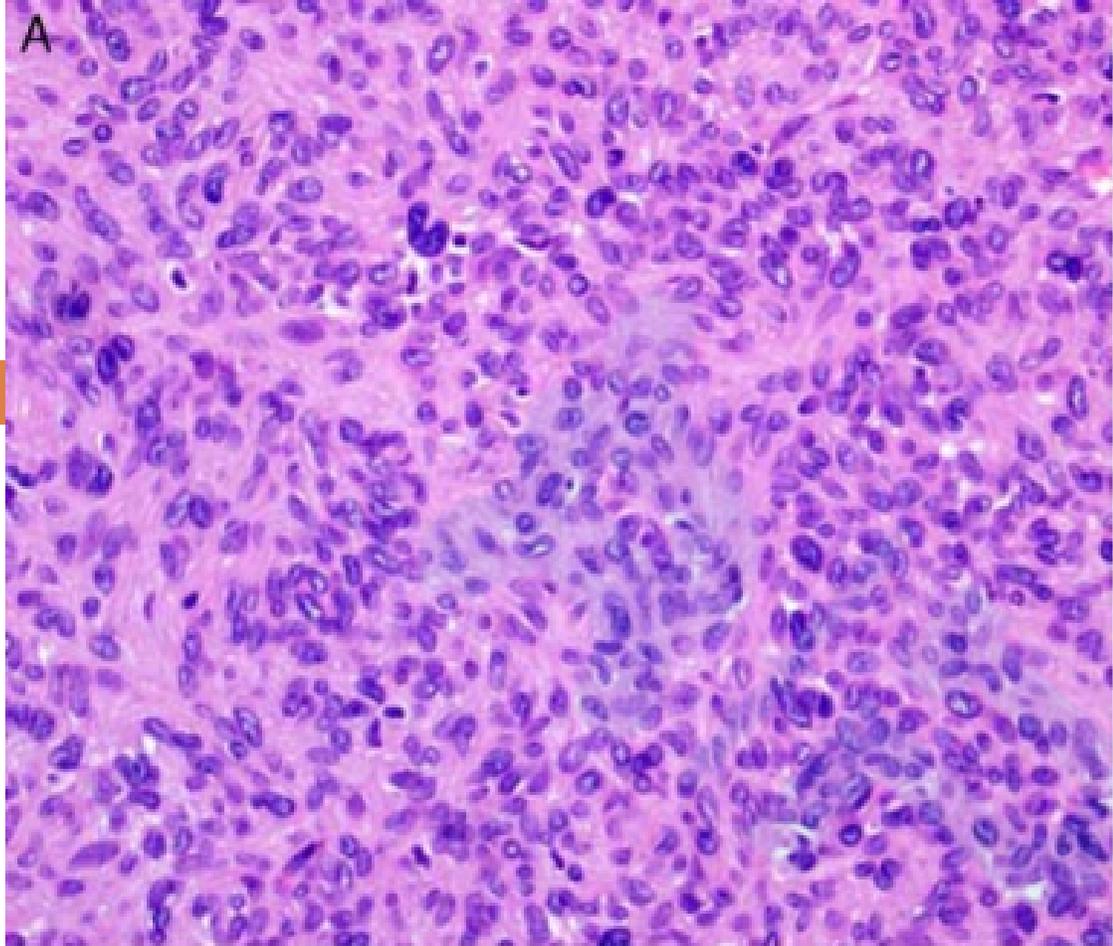


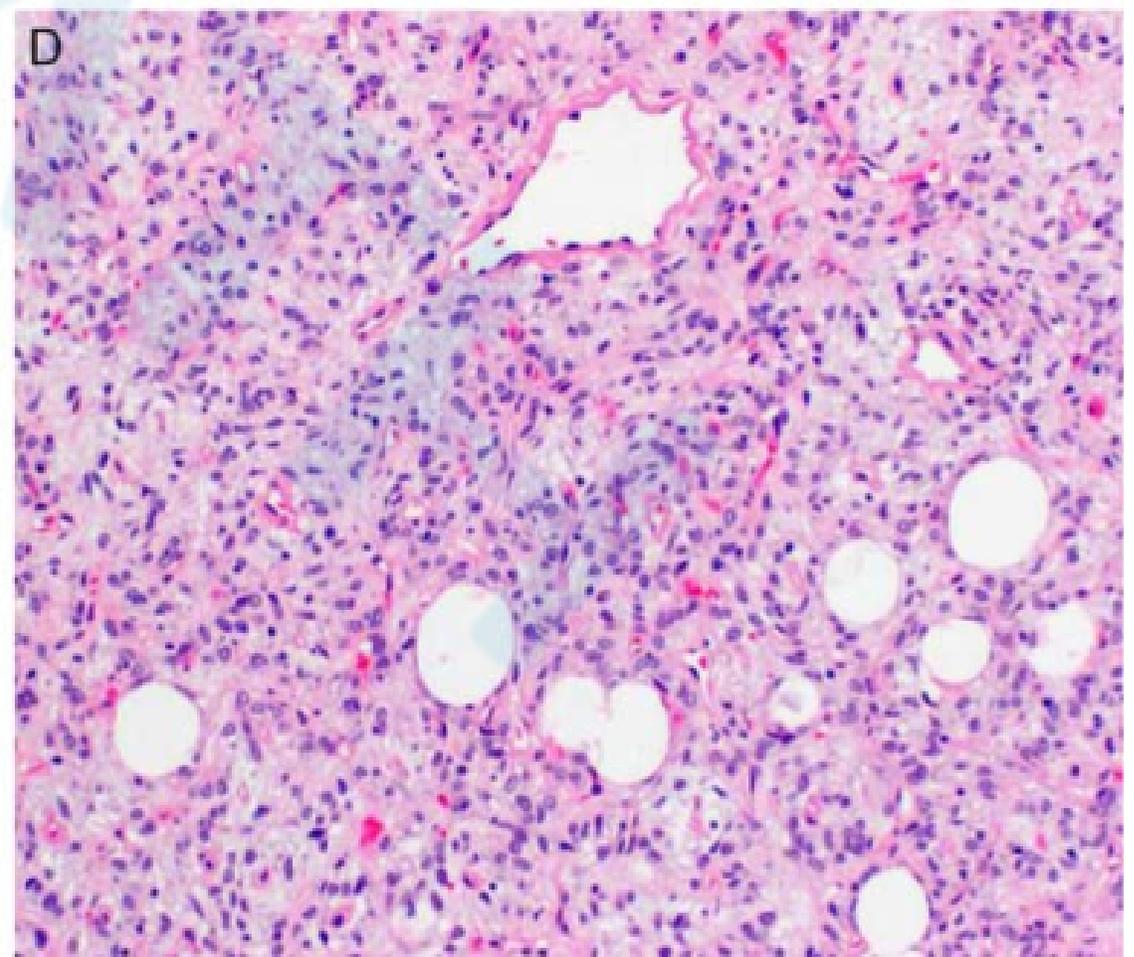
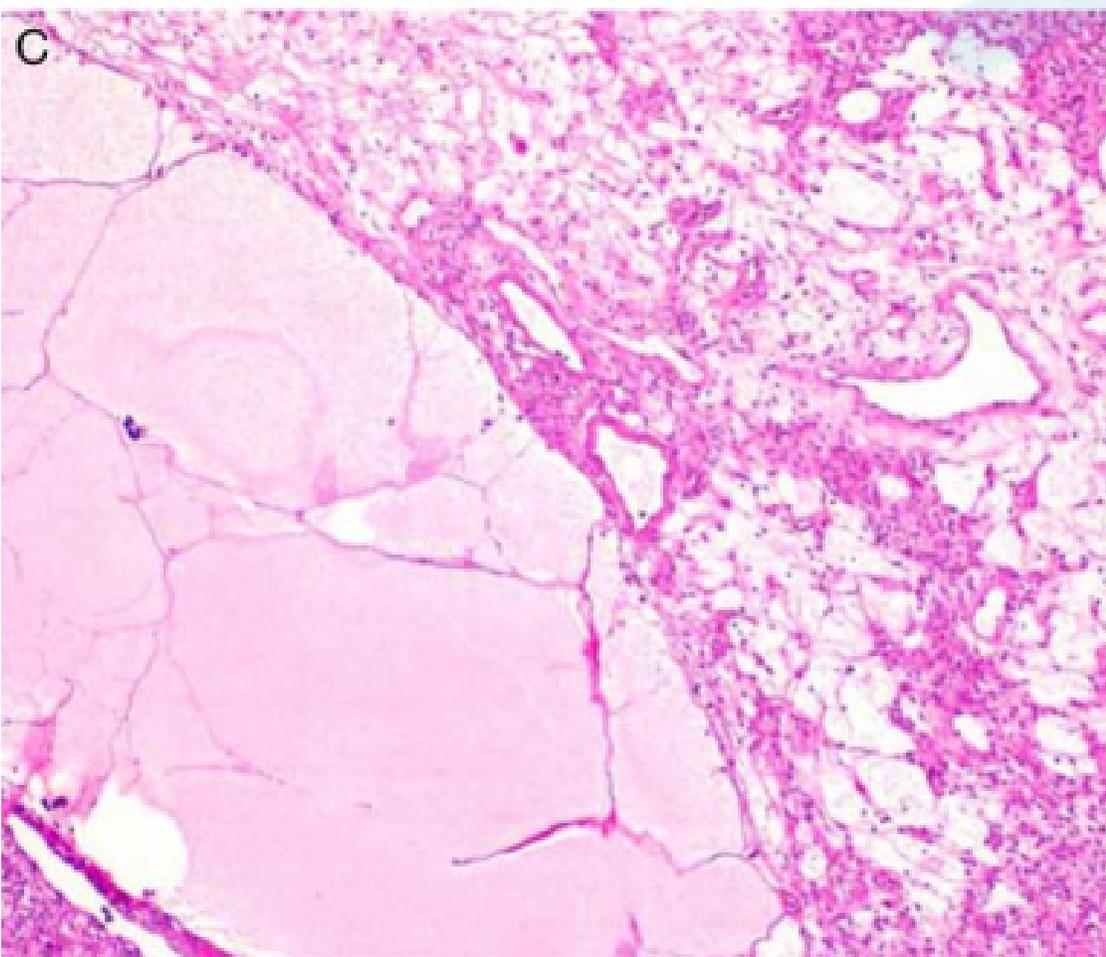
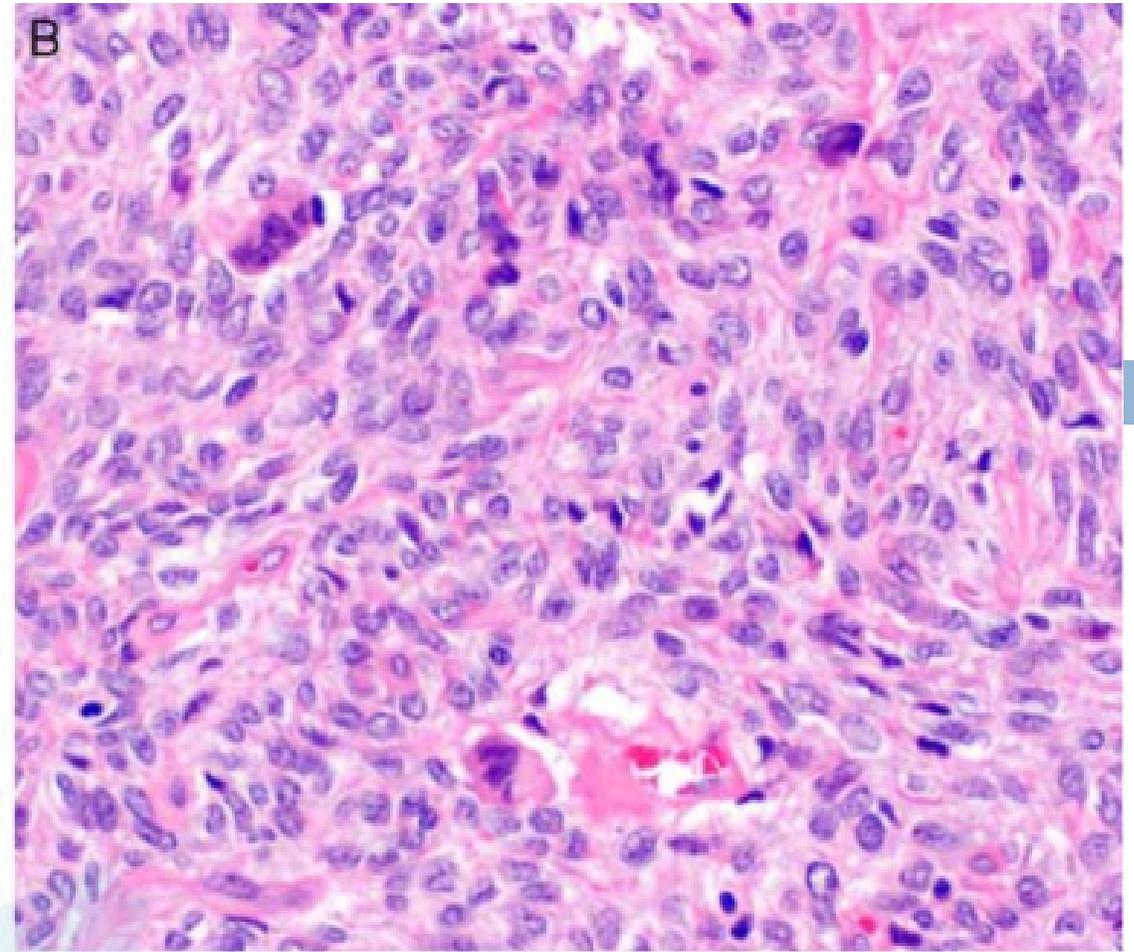
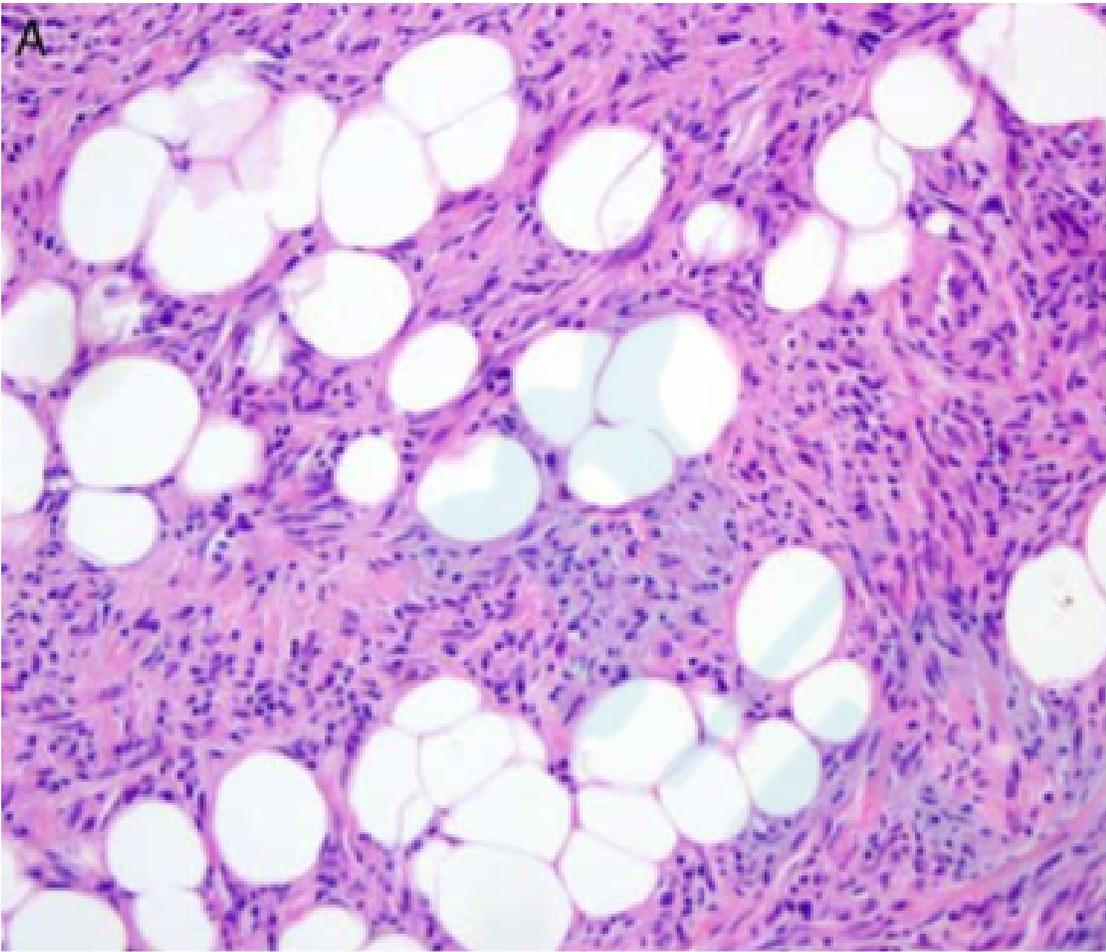
原发肿瘤标本0.4~9.7 cm，中位2.8cm。
复发病灶大小为0.4~10 cm，中位4.5cm。

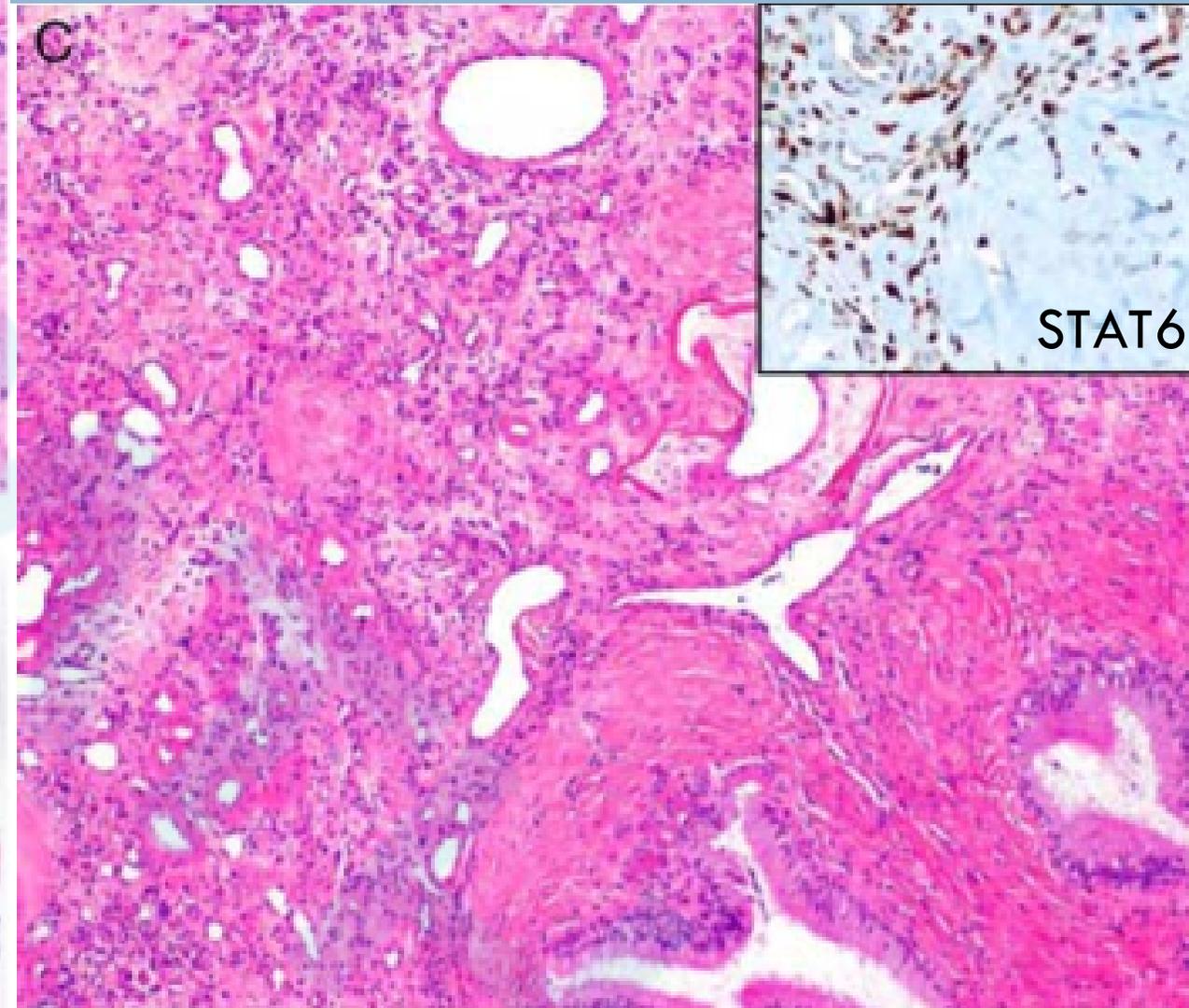
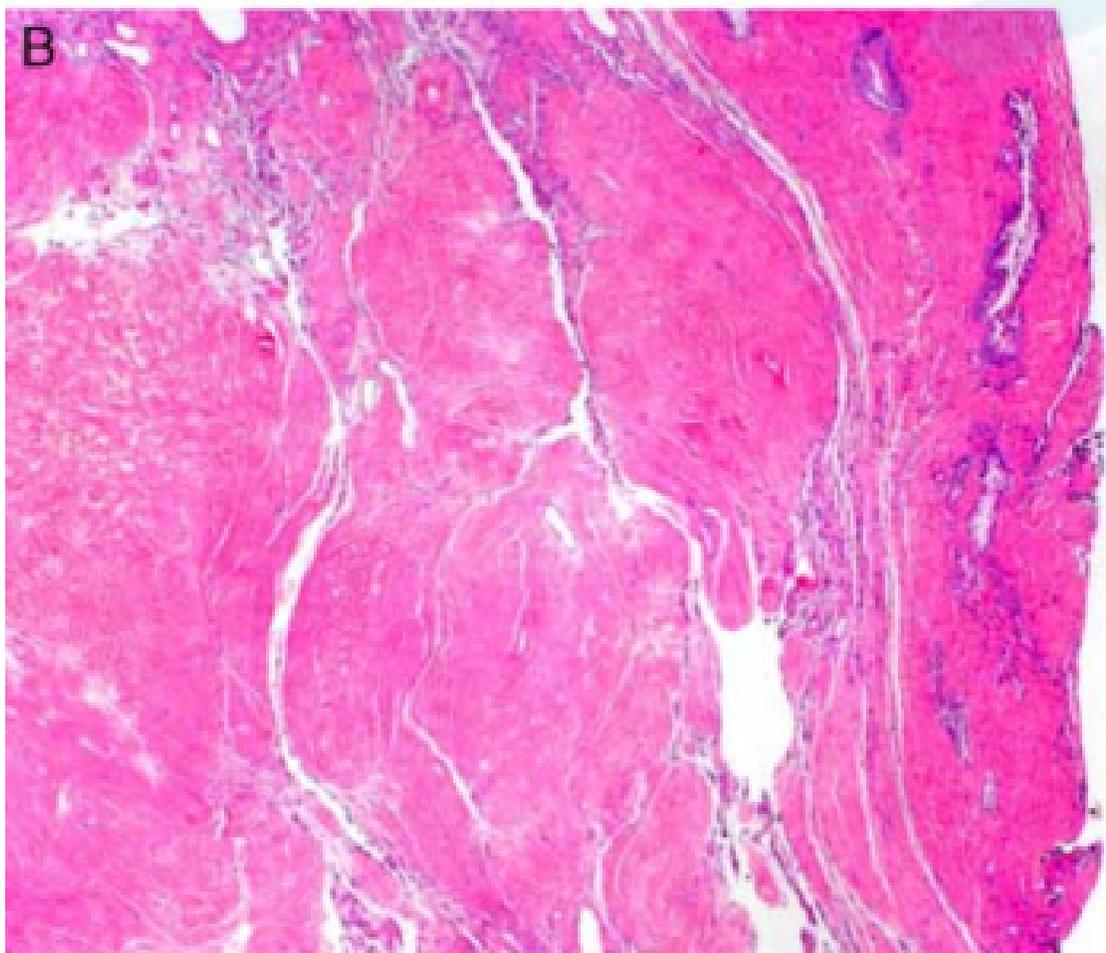
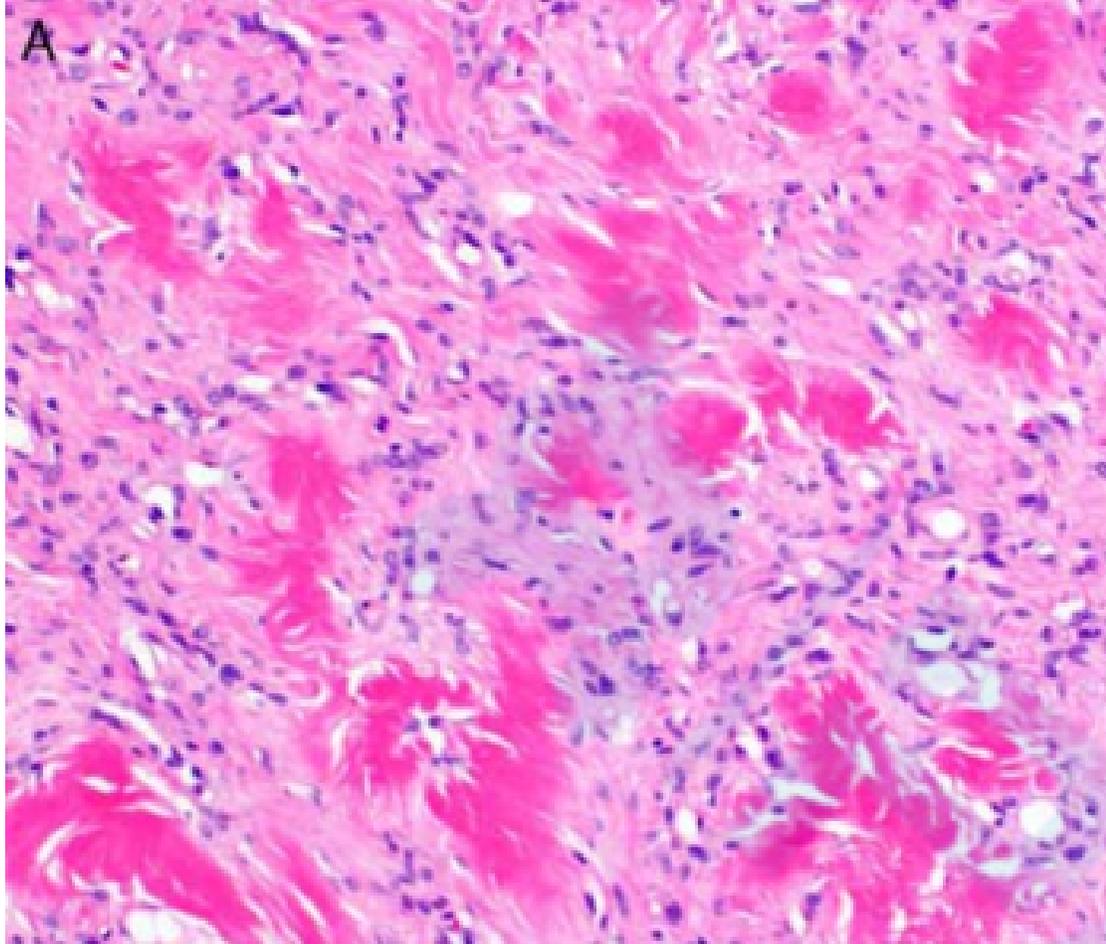
RESULTS——Pathologic Characteristics

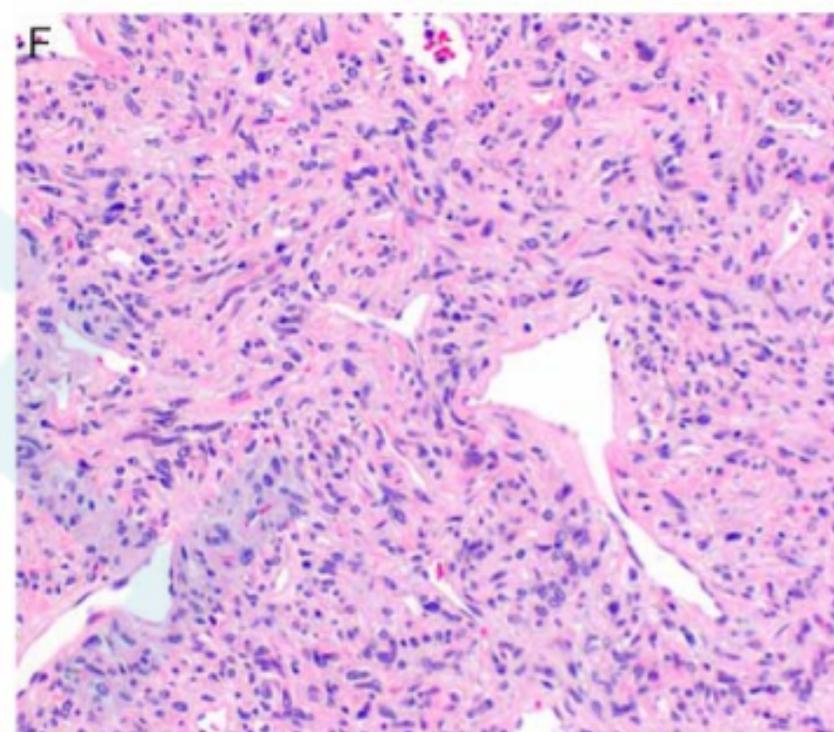
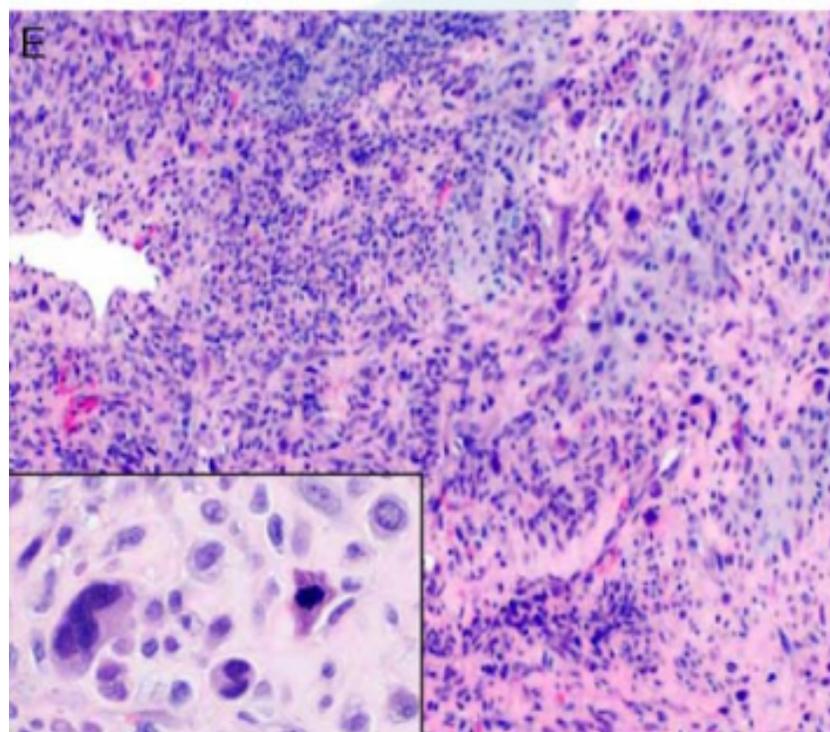
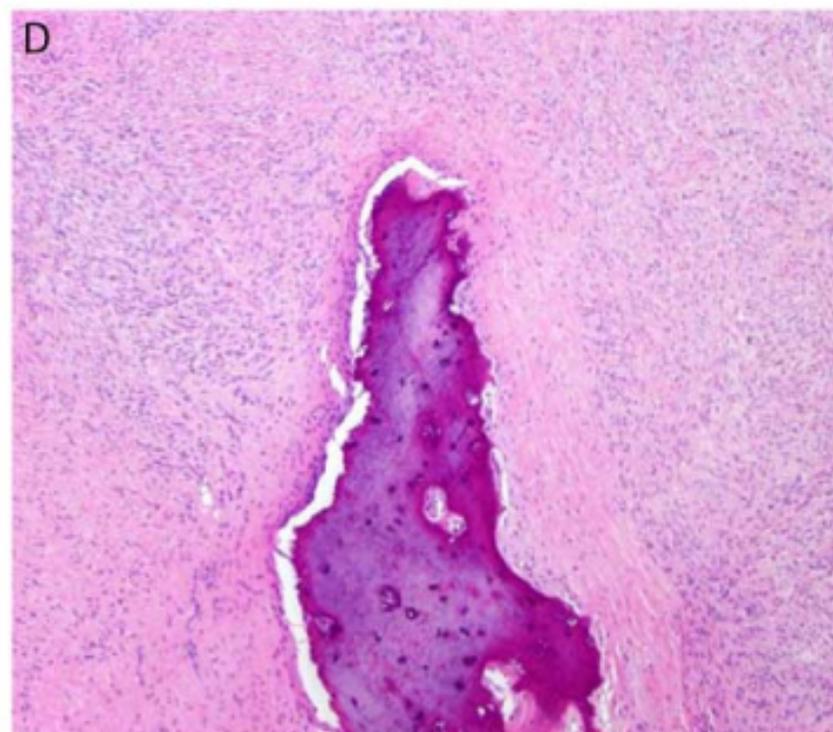
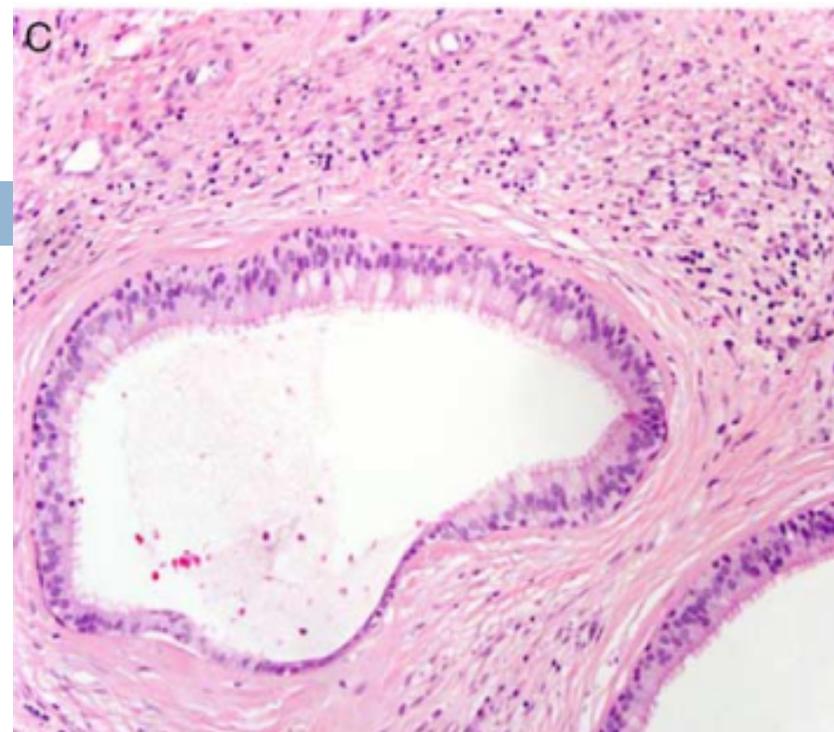
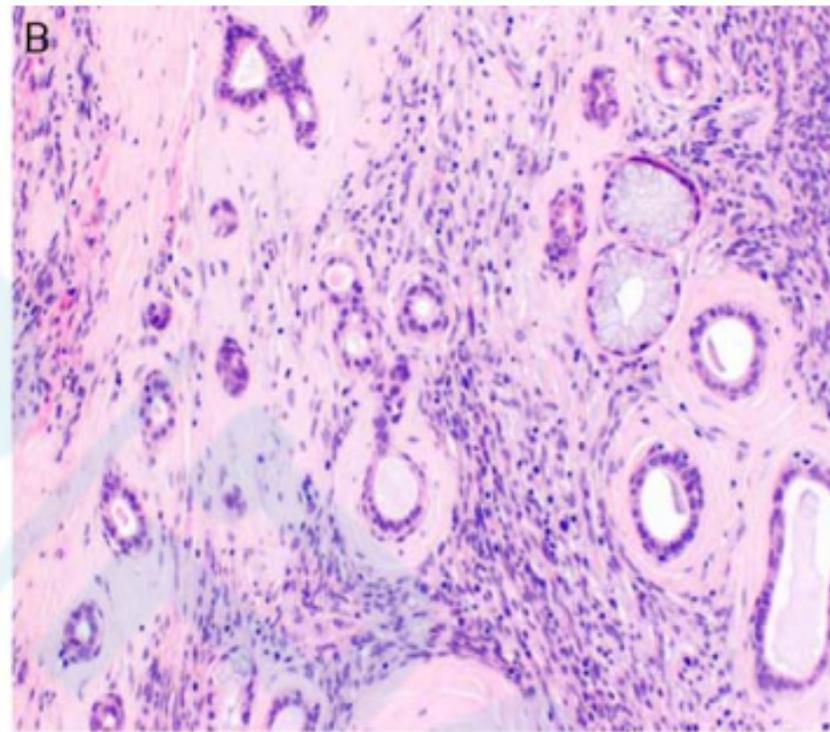
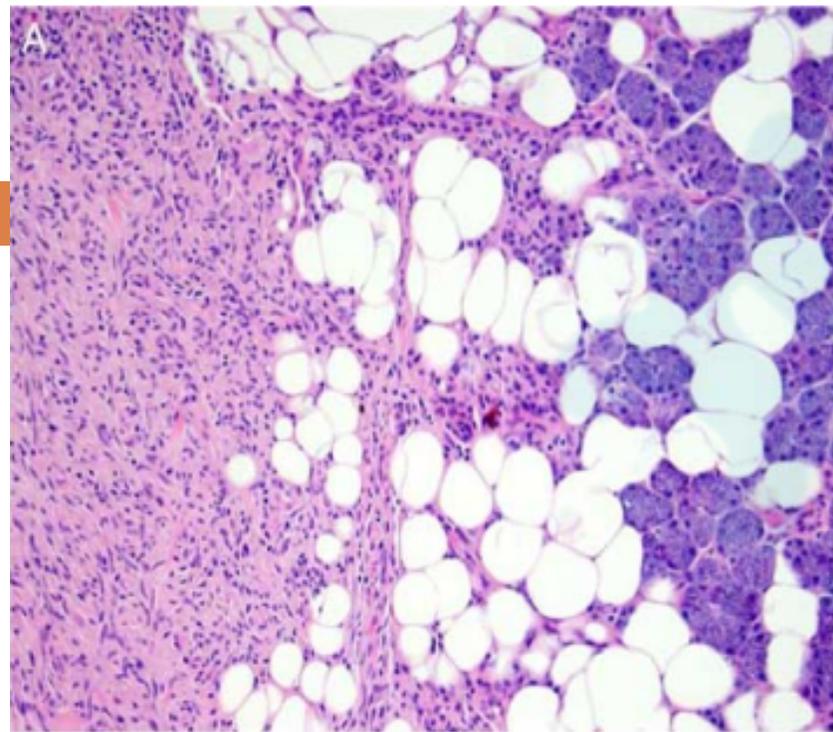
- HPC — $n = 22$; 25% (19/22 cellular SFT)
- SFT — $n = 59$; 67% (39/59 classic SFT)
- OFH — $n = 5$; 6% (3 classic SFT , 2 cellular SFT)
- GCA样 — 1例HPC , 1例OFH (both classic SFT)
- classic SFT ($n = 47$, 53%)
- cellular SFT ($n = 41$, 47%)







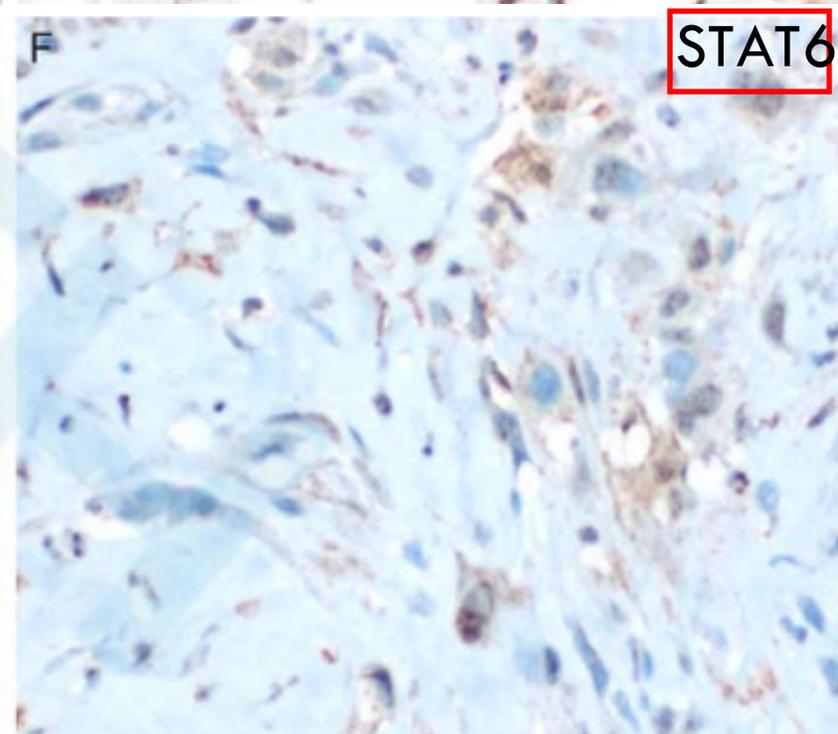
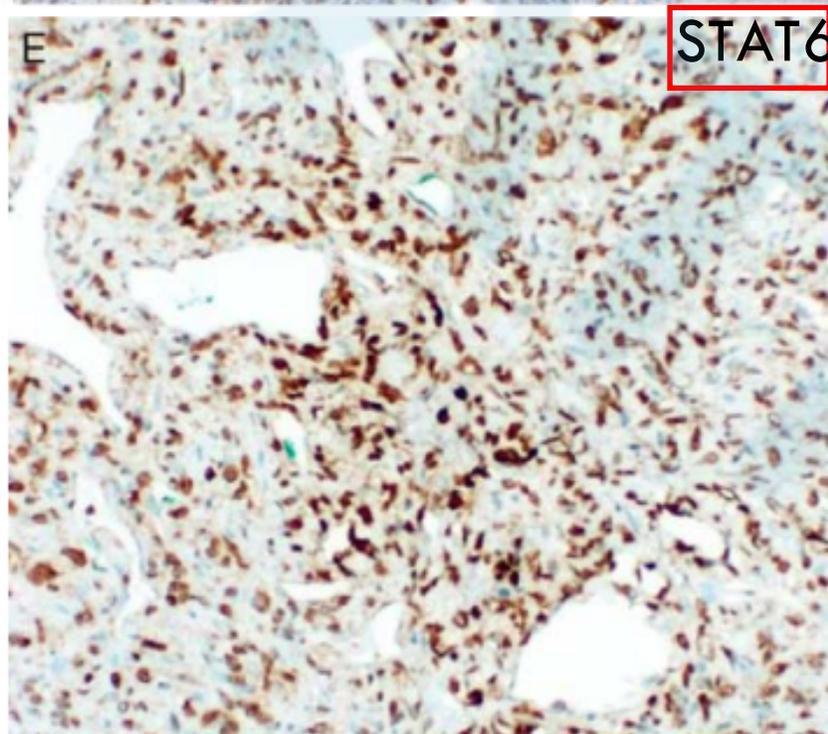
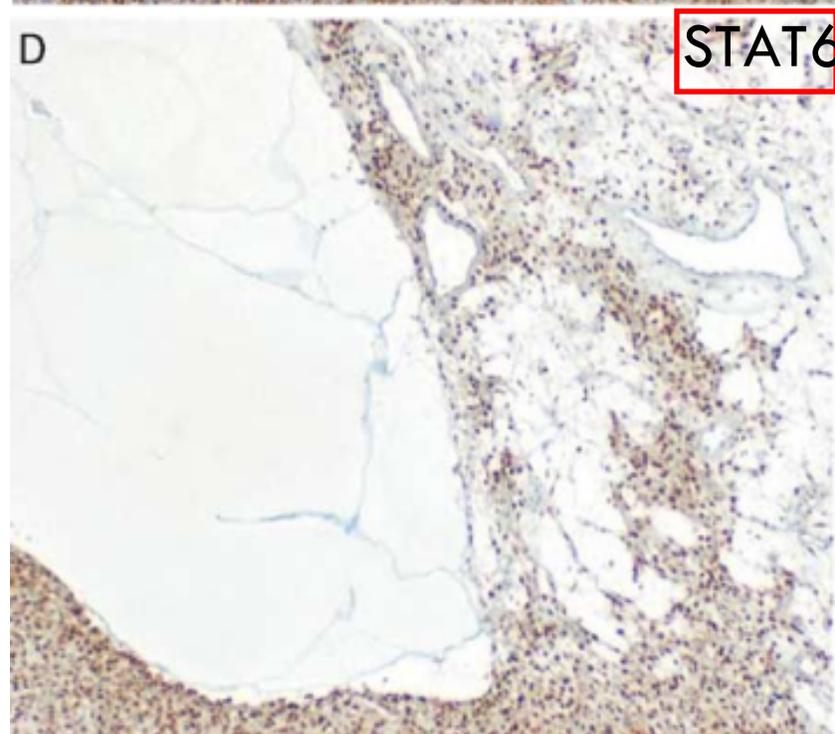
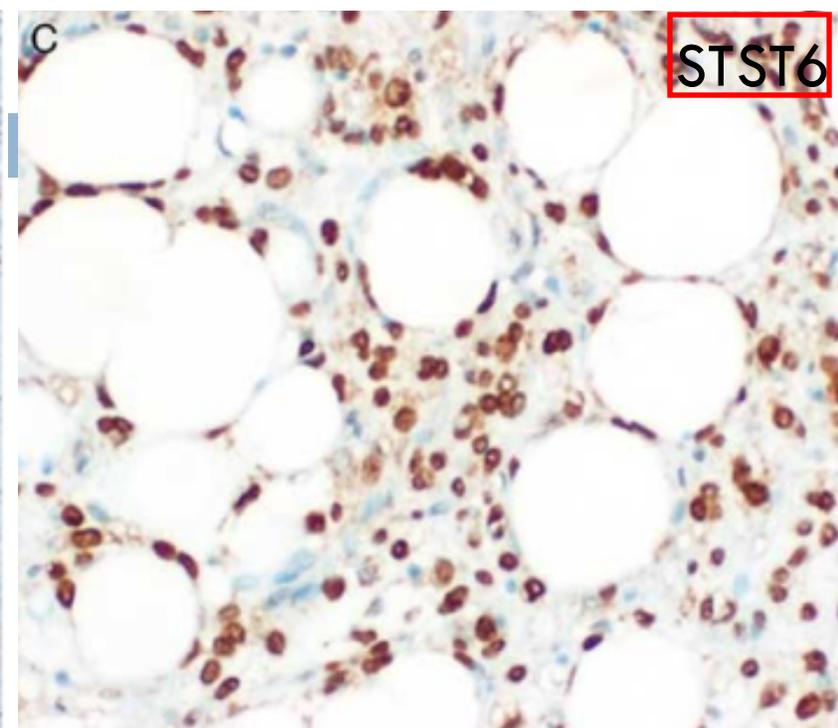
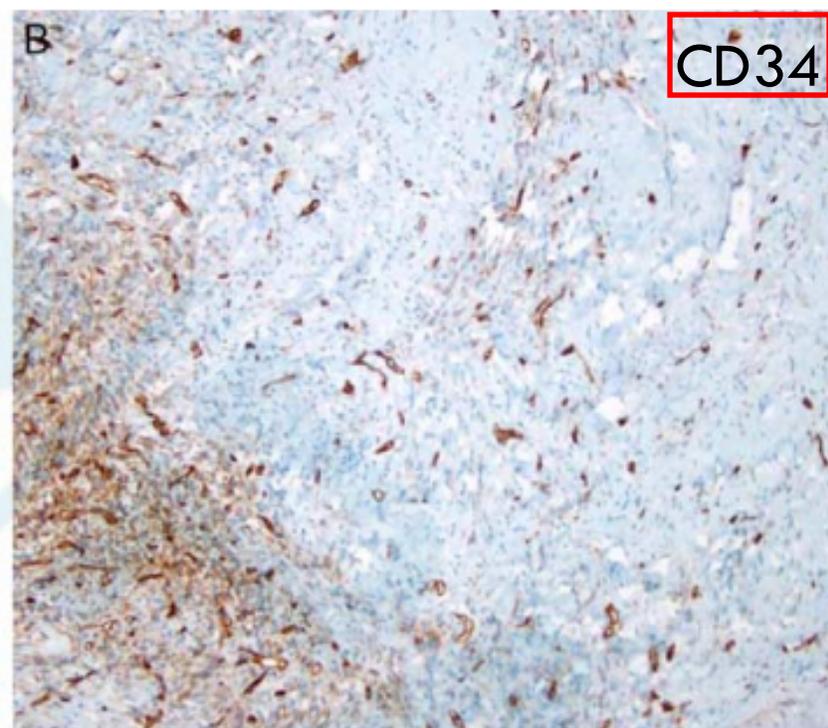
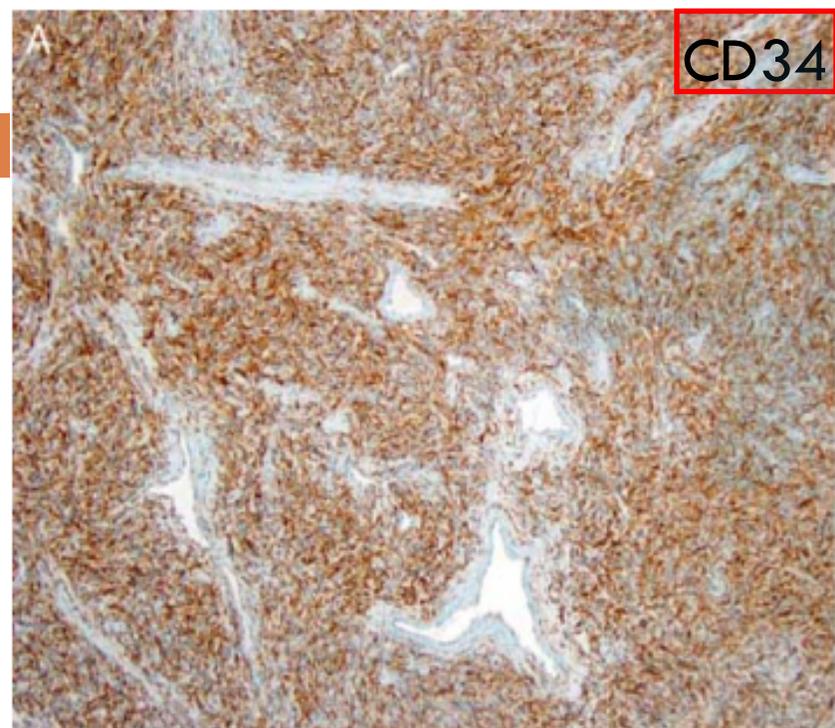




RESULTS

TABLE 2. Immunohistochemical Findings*

Marker	N (%)			Total
	Negative	Focal/Multifocal	Diffuse	
<u>CD34</u>	7 (9)	32 (40)	41 (51)	80
S100	58 (95)	3 (5)	—	61
SMA	42 (84)	8 (16)	—	50
Pan-cytokeratins	48 (96)	2 (4)	—	50
<u>BCL2</u>	3 (8)	36 (90)	1 (3)	40
<u>CD99</u>	2 (6)	29 (94)	—	31
EMA	22 (92)	2 (8)	—	24
	Negative N (%)		Positive N (%)	
<u>STAT6</u>	0		45 (100)	



RESULTS

- 48例随访，随访中位时间：77 m，平均：100 m。
- 19/48例复发，主要为**局部复发**。
- 29例无病生存，随访中位时间43m（0-274m）。
- 复发中位时间10y，12/19例复发在2.5y以内。
- 6例发生多次复发，中位复发时间3.5y（2-7y）。
- 4例患者死于该疾病。

DISCUSSION

- SFT谱系包括OFH和GCA，本文眼眶发生率25%明显高于以往报道6%。

- 鉴别诊断：

粘液瘤、囊性肿瘤、脂肪瘤等；

滑膜肉瘤、梭形细胞脂肪肉瘤、平滑肌瘤样肿瘤等；

粘液样脂肪肉瘤，FUS/DDIT3融合，STAT6(-)；

甲状腺癌，1例甲状腺SFT，约1/3的SFT PAX8+，而甲状腺癌PAX8也+；

淀粉样瘤，其刚果红(+)，而STF(-)。

TABLE 3. Analysis of Potential Risk Factors for Recurrence of SFT

Covariate	N	Reference	Hazard Ratio	95% Confidence Interval	P
Sex: Male	48	Female	0.5	0.018-1.43	0.20
Age (y)	48	40-62	1.05	0.52-2.13	0.88
Original diagnosis	48	SFT			0.46
HPC			0.52	0.18-1.5	
OFH			0	—	
Institution	48	UMHS			0.84
CSMC			1.03	0.22-4.89	
UPMC			1.11	0.40-3.08	
VCUHS			2.09	0.43-10.12	
Size	41	2-4.5	1.68	1.01-2.78	<u>0.04</u>
Site	48	Sinonasal			0.68
Neck soft tissue			1.44	0.35-5.90	
Oral cavity			0.48	0.06-3.93	
Orbital			0.79	0.25-2.48	
Salivary gland			0.22	0.03-1.75	
Subcutaneous			1.12	0.13-9.44	
Morphology: cellular	48	Classic SFT	2.10	0.75-5.89	0.16
Atypia	48	No atypia	3.44	1.36-8.73	<u>0.01</u>
Epithelioid	48	No epithelioid	2.56	0.99-6.56	<u>0.05</u>
Mitotic index	48	0-4.25	1.67	1.16-2.41	<u>0.01</u>
Necrosis	48	No necrosis	4.98	1.31-18.95	<u>0.02</u>
Infiltrative	41	Not infiltrative	2.21	0.77-6.36	0.14
Positive margin	35	Negative margin	2.65	0.58-12.11	0.21

复发危险因素:

●年龄、大小和有丝分裂率

55岁及以上,

大肿瘤 ($\geq 15\text{cm}$),

有丝分裂指数 $\geq 4/10\text{HPF}$,

需要密切随访, 其转移和死亡风险很大。

●头颈部SFT:

大小 $\geq 5\text{cm}$,

有丝分裂指数 $\geq 4/10\text{HPF}$,

不典型,

上皮样形态,

坏死,

其复发风险更大。

DISCUSSION

- 另一个潜在的预后因素是切缘状态
- 17%的切缘阴性肿瘤局部复发
- 52%的切缘阳性肿瘤局部复发
- 局部复发率高突出了头颈部SFT的中等恶性潜能和长期随访的必要性。



**Thank
you!**

