

## 隆突性皮肤纤维肉瘤 MRI 表现一例

孙春锋, 陈莹, 杨明慧, 朱纪吾, 顾春燕

【中图分类号】R739.5; R445.2 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2010)09-1056-02

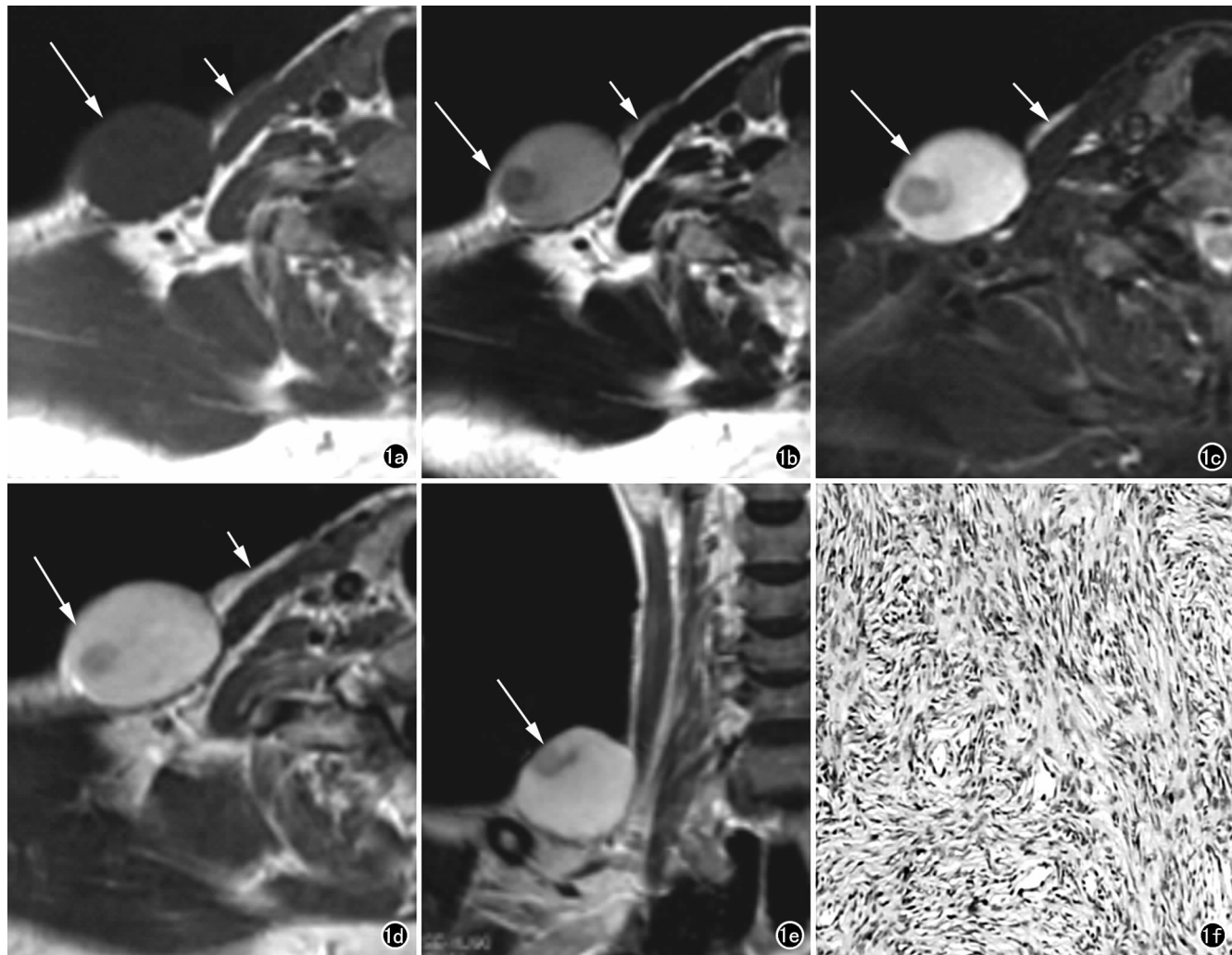


图1 隆突性皮肤纤维肉瘤。a) T<sub>1</sub>WI横断面示肿瘤位于右颈根部,呈较长T<sub>1</sub>信号(长箭),内部可见等T<sub>1</sub>信号区,病灶内侧皮下脂肪见长条状信号减低病灶,长约2.5cm(短箭);b) T<sub>2</sub>WI横断面示肿瘤位于右颈根部,呈较长T<sub>2</sub>信号(长箭),内部可见等T<sub>2</sub>信号区,病灶内侧皮下脂肪见长条状信号减低病灶,长约2.5cm(短箭);c) STIR示病灶境界更加清楚呈高亮信号(长箭),内部仍可见小片状等信号区,其内侧长条状病灶呈高信号(短箭);d) 横断面T<sub>1</sub>WI增强示病灶大部分及其内侧皮下病灶(短箭)明显强化,且皮下病灶范围较平扫大,而病灶内等T<sub>1</sub>信号部分未见明显强化(长箭);e) 冠状面T<sub>1</sub>WI增强示病灶大部分明显强化,内部等T<sub>1</sub>信号灶未见明显强化(箭);f) 病理图示肿瘤由一致的梭形细胞和纤细扭曲的胶原构成,细胞异形性较轻,核分裂少或中等,围绕小血管或胶原排列成典型的席纹状或车轮状结构(×200, HE)。

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)在临床上虽常见,但其应用医学影像学检查少见, MRI 具有高度的软组织分辨力,对于软组织病变显示极佳,笔者对 1 例复发 DFSP 进行 MRI 检查,现报道如下。

作者单位:226001 江苏,南通大学附属南通第三医院影像科(孙春锋、陈莹、朱纪吾、顾春燕);833600 新疆,独山子石化医院影像科(杨明慧)

作者简介:孙春锋(1976—),男,江苏通州人,硕士,主治医师,主要从事骨骼肌肉及腹部 MRI 工作。

**病例资料** 患者,男,51岁,发现右颈部肿块进行性增大4个月余,1年前在外院行右颈部肿块切除,术后病理结果为隆突性皮肤纤维肉瘤。体检:右颈根部4.0cm×4.0cm大小肿块,位于皮下,无红肿,无触痛,活动可,肿块周围有大小不等红色斑块,部分突出皮肤表面,表面无溃疡或破溃。实验室检查无异常。入院后行MRI检查,次日行右颈部皮肤复发肿块切除,标本送病理检查。

MRI表现:右侧颈根部皮下见最大截面积约4.0cm×

3.0 cm 椭圆形较长  $T_1$  较长  $T_2$  信号,内部可见直径约 1.0 cm 的类圆形等  $T_1$  等  $T_2$  信号,病灶内侧皮下见长条状较长  $T_1$  较长  $T_2$  信号病灶(图 1a、b),上述病灶在 STIR 上显示境界更加清楚,呈高亮信号(图 1c),增强后病灶大部分及其内侧皮下病灶明显强化,而病灶内等  $T_1$  等  $T_2$  信号部分未见明显强化(图 1d、e)。病灶与周围组织境界清楚,在 STIR 上其余周围组织未见明显异常信号。

手术及病理所见:颈根部肿瘤位于皮肤,深达皮下,未侵犯肌层。病理检查:大体观察,皮下肿物一枚,隆起于皮肤表面,体积约  $2.8\text{ cm} \times 4.0\text{ cm} \times 4.2\text{ cm}$ ,切面呈结节样;最大一枚结节,切面淡黄色,似鱼肉状,部分区域有出血,与周围组织界限尚清。HE 染色( $\times 200$ ):肿瘤由一致的梭形细胞和纤细扭曲的胶原构成,细胞异形性较轻,核分裂少或中等量,围绕小血管或胶原排列成典型的席纹状或车辐状结构(图 1f)。免疫组化:CD34(+),Vimentin(+),S-100(-)。病理诊断:(右颈部)隆突性皮肤纤维肉瘤。

**讨论** DFSP 是一种起源于真皮纤维组织并扩展至皮下组织的局部低度恶性肿瘤,可弥漫浸润真皮及皮下组织。病理上 DFSP 表浅区域细胞稀少,胶原纤维相对较多,中心区域细胞丰富,呈梭形,大小形态较一致,瘤细胞和胶原纤维常呈席纹状、轮辐状、编织状、漩涡状或束状排列,深部区域细胞增生相对活跃,浸润皮下脂肪组织的纤维间隔,形成特征性蜂窝样或多层状组织学图像<sup>[1]</sup>。目前一般认为其来源于多潜能分化的原始间叶组织干细胞,可将其视为特殊类型的皮肤交界性梭形细胞型纤维组织细胞瘤<sup>[2]</sup>。DFSP 在临床上比较常见,约占软组织肉瘤的 6%。可发生于任何年龄,但以青壮年常见,男性稍多于女性,好发部位依次为躯干、四肢、头颈部<sup>[3]</sup>。临床表现为无痛性持续缓慢生长的单个结节,呈隆起状、瘢痕样或斑块状。具有较高的复发率,且发生在头颈部复发率最高,约占 50%~75%<sup>[4]</sup>,但一般不引起远处转移或死亡<sup>[5]</sup>。

DFSP 影像学表现:典型的 DFSP 小而表浅,常依据其临床表现易被诊断,因此关于 DFSP 的影像学表现国内报道<sup>[6-8]</sup>很少。CT 检查 DFSP 多表现为软组织内圆形或分叶状的等密度或低密度肿块影,钙化罕见,境界清楚,增强后可见较明显不均匀强化<sup>[9]</sup>。部分较大病灶或者生长迅速的 DFSP,可引起邻近骨质溶骨性破坏及骨膜反应,类似于恶性程度较高的肿瘤<sup>[7]</sup>。在  $T_1$ WI 上,肿瘤的信号强度略低于肌肉组织,在  $T_2$ WI 上,肿瘤的信号强度高干或类似于皮下脂肪,抑脂呈高亮信号,增强后不均匀中度强化。肿瘤界限较清楚,较大的瘤体内可见出血区域<sup>[10]</sup>。本例病灶 MRI 表现与文献报道相符,病灶内无明显强化区域提示出血可能,后经病理证实,但是病灶内侧长约 2.5 cm 条形异常信号显示皮下脂肪受累及,而且增强后强化病灶较平扫时大,颈部 DFSP 常规“V”形切口很容易漏掉而再次复发。

DFSP 发生位置比较表浅,在 MRI 上尚需与下列病变鉴别:①皮脂腺囊肿。典型皮脂腺囊肿在临床及 MRI 上容易鉴别,但合并慢性感染时鉴别难度增加。②真皮纤维瘤。可单发或多发,多发生在四肢各部位,表皮组织增厚,而 DFSP 常引起表皮萎缩变薄,在病理及 MRI 上鉴别有一定难度。③软组织神经鞘瘤。沿神经干走行、与神经关系密切、“靶征”、“脂肪分离征”等有助于与 DFSP 鉴别。

因为 DFSP 常具有典型的临床表现,且多位于皮肤浅表,故临床上一概不作影像学方法检查。但笔者认为利用 MRI 具有高度软组织分辨力和多层面多向成像的特点,根据肿瘤及邻近组织的信号表现能较好地判断肿瘤性质及范围,可以将影像学方法(主要是 MRI)运用到本病的术前评估、不典型病例的分析中。临床报道 DFSP 复发率较高,本例患者也是术后复发,作者考虑与肿瘤侵犯周围组织而手术时又未能完全切除有关,本例 MRI 表现清楚显示了肿瘤在皮下侵犯的范围,从而为制定手术方案提供了重要依据,值得临床推广应用。

#### 参考文献:

- [1] 熊焰,郭华,张爽,等. 真皮纤维瘤和隆突性皮肤纤维肉瘤分子表型差异及组织学起源探讨[J]. 北京大学学报(医学版),2008,40(4):395-400.
- [2] Zamecnik M, Michal M. ELLA + cells in dermatofibrosarcoma Protuberans; a study of 11 tumors suggesting perineurial cell differentiation[J]. Cesk Patol, 2002, 38(2):55-62.
- [3] Stojadinovic A, Karpoff HM, Antonescu CR, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck[J]. Ann Surg Oncol, 2000, 7(9):696-704.
- [4] Bames L, Coleman JA, Johnson JT. Dermatofibrosarcoma protuberans of the head and neck[J]. Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1984, 110(6):398-404.
- [5] Zhao M, Pipe JG, Bonnett J, et al. Early detection of treatment response by diffusion-weighted  $^1\text{H}$ -NMR spectroscopy in a murine tumour in vivo[J]. Br J Cancer, 1996, 73(1):61-64.
- [6] 林上奇,鲁西,吴宝珊. 颈部隆突性皮肤纤维肉瘤二例[J]. 中华放射学杂志, 1996, 30(10):716.
- [7] 赵冬青,汪卫中. 额部隆突性纤维肉瘤侵及颅骨一例[J]. 放射学实践杂志, 2003, 18(8):586.
- [8] 李琳,姜颖. 隆突性皮肤纤维肉瘤超声表现 1 例[J]. 中华超声影像学杂志, 2006, 15(5):353.
- [9] Kransdorf MJ, Meis-Kindblom JM. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance[J]. AJR, 1994, 163(2):391-394.
- [10] Torreggiani WC, Al-ismail K, Munk PL, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: MR imaging features[J]. AJR, 2002, 178(4):989-993.

(收稿日期:2009-10-19 修回日期:2010-01-09)