

前胸壁隆突性皮肤纤维肉瘤一例

高宝军, 戴捷, 曹俊华, 李铁柱

【关键词】 纤维肉瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 诊断, 鉴别

【中图分类号】 R739.5; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2015)01-0094-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2015.01.027

病例资料 患者,女,51岁。因右前上胸壁包块进行性增大 20 余年入院,就诊于我院皮肤科,诊断为“血斑”,给予冷冻治疗两次。后结节逐渐增大,边界不清楚,形态不规则,突出于皮肤表面,表面凹凸不平,无溃烂。专科查体:右锁骨中线第 2~3 肋间可见约 3 cm×5 cm 不规则包块,边界清楚,呈“分叶状”改变,表面皮肤呈淡红色、瘢痕样,无破溃,触之较硬,无压痛,未触及波动感,无滑动,未闻及血管杂音。CT 平扫表现:右侧胸锁乳突肌前方皮下脂肪间隙内可见欠规则形软组织肿块影,局部 CT 值约为 22 HU,病灶轮廓显示不清晰,与邻近肌肉分界不清,邻近皮肤增厚不明显(图 1、2)。CT 诊断:右侧胸锁乳突肌前方皮下占位,考虑为纤维瘤。手术记录:全麻下行右侧胸壁包块切除术,术中距离肿瘤缘 3 cm 处作

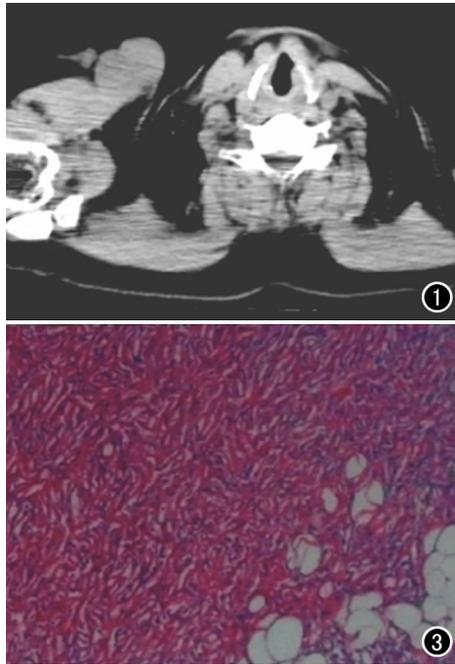


图 1 CT 平扫轴面示右侧胸锁乳突肌前方皮下脂肪间隙内见欠规则形软组织块影,局部 CT 值约为 22HU,病灶轮廓显示不清晰,其与邻近肌肉分界不清,邻近皮肤增厚不明显。图 2 CT 平扫轴面另一层面。图 3 镜下见肿瘤由大小、形态较一致的梭形细胞构成,梭形细胞呈席纹状、漩涡状、车辐状排列,并向周围脂肪浸润,细胞核多形性不明显,分裂活性低($\times 100$, HE)。

切口,见肿瘤包膜完整,与周围组织界限清楚,将肿瘤完整切除。病理诊断:右前上胸壁隆突性皮肤纤维肉瘤(图 3)。免疫组化:CD34(+++),Actin 血管表达,SMA 平滑肌分化区域表达,S-100(-),P53(-),Ki-67 瘤细胞核阳性指数大于 10%。

讨论 隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)是典型的中间型纤维组织细胞肿瘤,是发生于真皮的低度恶性肿瘤,具有侵袭性生长、容易复发、转移罕见的特点,常被称为恶性潜能未定的潜在低度恶性肿瘤^[1],主要好发于胸背部、腹壁、四肢和头颈部,以中年男性多见,儿童发病率低,本例患者为女性,且发生于前胸壁,极为少见。1890 年 Taglor 首次报道此病,1924 年 Darier 等将其描述为“进行性复发性真皮纤维瘤”,1925 年 Hoffmann 将其命名为 DFSP,目前其起源尚存争议,1995 年 Hugo 根据电镜及免疫组化研究,认为 DFSP 来源于纤维母细胞和肌纤维母细胞,其病因也不明确,可能与遗传、皮肤损伤、接受放疗、照射有关。DFSP 早期常表现为单一较小的无痛皮肤结节,呈结节状或分叶状,皮肤隆起,也可不隆起。肿瘤一般生长缓慢,病史可达数年至数十年,病程中后期肿瘤可突然迅速生长,表现出隆起于皮肤、质地坚韧、表面破溃等典型临床症状^[2],本病例发病时间较长,胸壁进行性增大包块多年,无破溃。DFSP 也可表现为萎缩性斑块,类似

于局限性硬皮病并可能导致误诊^[3]。典型的 DFSP 根据皮肤隆起性包块、光镜下梭形细胞形成典型的车辐状排列方式,结合免疫组织化学 CD34、vimentin 阳性、Ki-67 部分阳性、actin 和 SMA 灶性阳性,而 CKF VIII a、S-100、CD68 阴性明确诊断并不困难;特别是免疫组织化学 CD34 对明确有重要价值,可作为 DFSP 一种相对特异的诊断指标^[4]。影像学检查的主要目的是确定病变的大小、范围及与周围组织的毗邻关系,为临床手术治疗提供准确的定位。

DFSP 需与以下疾病鉴别:①良性纤维组织细胞瘤。两者鉴别相对简单,纤维组织细胞瘤通常体积较小,肿块直径常 <1 cm,病变局限,肿瘤范围很少超过真皮,没有 DFSP 的浸润性生长方式,并且其好发部位也与 DFSP 不同;②神经纤维瘤。神经纤维瘤也可发生于 DFSP 的好发部位,其瘤细胞也为梭形,并且 CD34 可呈阳性,但神经纤维瘤的瘤细胞呈波浪状,细胞核弯曲,瘤组织可形成触觉小体样结构,一般为 S-100 蛋白表达阳性,并且在手术后经常发现其与较大的神经束支有关;③恶性纤维组织细胞瘤。患者往往年龄较大,发生部位常为深部软组织,光镜下瘤细胞多形性、异型性非常明显,核分裂象多见,出血、坏死常见,免疫组织化学 CD34 阴性,部分病例组织细胞源性标记物 CD68 阳性可资鉴别;④纤维肉瘤。纤维肉瘤发生于皮下很少见,大多发生于肌肉和肌间的纤维组织、深部筋膜、腱膜、肌腱等处,光镜下瘤细胞异型性明显,病理性核分裂象多见,没有或少见典型席纹状、车辐状结构,免疫组织化学 CD34

作者单位:721004 陕西,中国人民解放军第三医院医学影像科

作者简介:高宝军(1980-),男,陕西宝鸡人,医师,主要从事 CT 诊断工作。

阴性可资鉴别;⑤黏液性脂肪肉瘤。与黏液样变性 DFSP 鉴别相当困难,脂肪肉瘤的发病部位常在皮下和深部软组织,而 DF-SP 位置相对表浅,为实体瘤,有血管增生但不连结成网,缺乏不同分化程度的脂肪母细胞。

外科手术是 DFSP 的首选治疗方法,由于肿瘤有侵袭性生长特点,舒敬德等^[5]报道,手术切除边缘 3 cm 的复发率为 20.5%,Farma 等^[6]研究表明,莫氏显微外科手术有相对小的切除范围(平均 2.0 cm)且相对低的复发率(1%),因此必须采取肿瘤广泛切除术;有条件者术后可考虑局部放疗,可有效降低复发率。对于无法手术切除、复发和发生转移的 DFSP,应用酪氨酸激酶抑制剂伊马替尼可诱导其自行消退。

参考文献:

[1] Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibro-

sarcoma protuberans[J]. Cancer, 2004, 101(11): 2503-2508.

- [2] 练慧斌,姚刚,周芳,等. 36 例隆突性皮肤纤维肉瘤临床诊疗分析[J]. 南京医科大学学报(自然科学版), 2009, 29(8): 1181-1184.
- [3] 孙洋,蔡灵龙. 隆突性皮肤纤维肉瘤 1 例[J]. 中国中西医结合外科杂志, 2013, 19(2): 213-214.
- [4] 李莉娜,王绪洲. CD34 在隆突性纤维肉瘤诊断中的意义[J]. 中国现代普通外科进展, 2007, 10(1): 76-77.
- [5] 舒敬德,杨君,朱巧俐,等. 隆突性皮肤纤维肉瘤外科治疗和复发因素[J]. 中国中西医结合外科杂志, 2011, 17(3): 308-310.
- [6] Farma JM, Ammori JB, Zager JS, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: how wide should we resect[J]. Ann Surg Oncol, 2010, 17(8): 2112-2118.

(收稿日期:2013-11-26 修回日期:2014-03-13)

《放射学实践》(英文稿)稿约

《放射学实践》是由国家教育部主管,华中科技大学同济医学院主办,与德国合办的全国性影像学术期刊,由国内著名影像专家郭俊渊教授担任主编,创刊至今已 30 周年。本刊坚持服务广大医学影像医务人员的办刊方向,关注国内外影像医学的新进展、新动态,全面介绍 X 线、CT、磁共振、介入放射及放射治疗、超声诊断、核医学、影像技术学等医学影像方面的新知识、新成果,受到广大影像医师的普遍喜爱。

本刊为国家科技部中国科技论文核心期刊、中国科学引文数据库统计源期刊,在首届《中国学术期刊(光盘版)检索与评价数据规范》执行评优活动中,被评为《CAJ—CD 规范》执行优秀期刊。

2012 年始本刊拟在英文专栏刊发全英文文稿。

1. 文稿应具有科学性、创新性、逻辑性,并有理论和实践意义。论点鲜明,资料可靠,数据准确,结论明确,文字简练,层次清楚,打印工整。

2. 本刊实行盲法审稿,来稿附上英文稿一份,中文对照稿两份(用小 4 号字、1.5 倍行距打印),文稿中不出现任何有关作者本人的信息。另纸打印一份中英文对照的文题、作者姓名、作者单位(应准确、规范、完整)及邮政编码。如系 2 个单位及以上者,则在作者姓名右上角排阿拉伯数字角码,按序将单位名称写于作者下方。并注明第一作者的性别,职称及第一作者或联系人的电话号码, E-mail 地址。

3. 来稿须经作者所在单位审核并附单位推荐信。推荐信应证明内容不涉及保密、署名无争议、未一稿两投等项。

4. 论著采用叙述式摘要。关键词一般 3~5 个,请采用最新版的 MeSH 词表(医学主题词注释字顺表)中的主题词。MeSH 词表中无该词时,方可用习用的自由词。使用缩略语时,应在文中首次出现处写明中、英文全称。

5. 表格采用三线表,表序按正文中出现的顺序连续编码。数据不多、栏目过繁、文字过多者均不宜列表。表内同一指标数字的有效位数应一致。

6. 线条图应另纸描绘,全图外廓以矩形为宜,高宽比例约为 5:7,避免过于扁宽或狭长。照片图须清晰,像素高,层次分明,图题及图解说明清楚。

7. 参考文献必须以作者亲自阅读过的近年文献为主,并由作者对照原文核实(请作者在文章发表前提供 PubMed 等数据库的所含文献页面)。文献一般不少于 30 篇。内部刊物、未发表资料、私人通讯等勿作参考文献引用。参考文献的编号按照在正文中出现的先后顺序排列,用阿拉伯数字加方括号角注。并按引用的先后顺序排列于文末。

《放射学实践》编辑部