• 骨骼肌肉影像学 •

隆突性皮肤纤维肉瘤的影像表现及临床病理特征

熊瑶,尚柳形,李文华,段红莉,周中华,李天然

【摘要】目的:探讨隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)的影像表现及临床病理特征,提高该病的诊断及 鉴别水平。方法:回顾性分析经病理证实的 35 例 DFSP 患者的临床及影像资料。结果:35 例患者中单 发 31 例,多发 4 例,共 40 个病灶;34 例位于皮肤或皮下脂肪层,1 例位于浅筋膜下层;发生于躯干 21 例,四肢 10 例,头面部 4 例。病灶多呈不规则形或梭形,其中 14 个病灶伴有"子结节外突征",23 个病 灶伴有"多结节征",5 个病灶伴有"悬吊征"。病灶最大径 1.3~18.6 cm,平均 5.1 cm。病变 CT 平扫呈 等或稍低密度,增强扫描多呈轻中度不均匀强化。T₁WI 多呈等、稍低信号,T₂WI-FS 多呈均匀或混杂 高信号,部分病灶内可见"双低信号征",DWI 呈高信号,增强扫描呈均匀或不均匀明显强化。病灶多合 并周围侵袭征象,26 例见"皮肤尾征",32 例见"脂肪尾征",16 例见"筋膜尾征"。病理表现为真皮及皮 下组织的梭形肿瘤细胞围绕血管呈"车辐状"排列。免疫组化 CD34、Vimentin 多呈阳性,CK、S-100 蛋 白多呈阴性。结论:DFSP 的发病部位、CT 及 MRI 表现具有一定特征性,术前检查有助于其准确定性 及临床手术方案制定。

【关键词】 皮肤纤维肉瘤;体层摄影术,X线计算机;磁共振成像;病理学

【中图分类号】R739.5; R445.2; R814.42 【文献标识码】A

【文章编号】1000-0313(2024)01-0108-07

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2024.01.019

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



Imaging and clinicopathologic features of dermatofibrosarcoma protuberans XIONG Yao, SHANG Liutong, LI Wen-hua, et al. Department of Radiology, the Fourth Medical Center of PLA General Hospital, Beijing 100142, China

[Abstract] Objective: To analyze the CT/MRI findings and pathological features of dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) to improve this diagnosis and differentiation level of this disease. Methods: The clinical data, pathological types, and CT/MRI findings of 35 cases with DFSP confirmed by pathology were analyzed retrospectively. **Results**: Among the 35 patients, 31 cases were single, and four were multiple, with 40 lesions. Thirty-four cases were located in the skin or subcutaneous tissue, one under the superficial fascia, 21 cases occurred in the trunk, 10 in the limbs, and 4 in the head and face. Most of the lesions were irregular or spindle-shaped, of which 14 lesions were accompanied by a "nodular protruding sign," 23 lesions were accompanied by a "multiple nodules sign," and five lesions were accompanied by a "overhanging sign." The maximum diameter of the lesions was $1.3 \sim 18.6$ cm, with an average of 5.1cm. The plain CT scan showed homogeneous isodensity or slightly lower density than the surrounding soft tissue, and most showed mild to moderate heterogenous enhancement. Most of the cases showed iso-intensity or slightly hypo-intensity on T_1WI , hyperintensity or heterogenous hyperintensity on T_2 WI-FS, in which "double low signal sign" was seen in some lesions, hyperintensity on DWI, and enhanced scanning showed remarkable homogeneous or heterogenous enhancement. Most of the lesions were complicated with peripheral invasion signs, including "skin tail sign" in 26 cases," fat tail sign" in 32 cases and "fascia tail sign" in 16 cases. Microscopically, DFSP is characterized by spindle-shaped tumour cells arranged in a "cartwheel" pattern around blood vessels and infiltrated in the dermis and subcutaneous tissue. Immunohistochemistry for CD34 and vimentin were mostly posi-

作者单位:100142 北京,中国人民解放军总医院第四医学中心放射诊断科

作者简介:熊瑶(1992-),女,四川邻水人,硕士研究生,住院医师,主要从事腹部影像诊断工作。

通讯作者:李天然,E-mail:ltranmd@yeah.net

tive, with CK and S100 negative. **Conclusion**: The location, CT and MRI findings of DFSP have certain specific characteristics, and preoperative examination helps to determine its diagnostic accuracy and formulate clinical surgical plans.

[Key words] Dermatofibrosarcoma; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging; Pathology

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans,DFSP)是一种起源于真皮和皮下组织的低 度恶性肿瘤,约占软组织肉瘤的 1.8%~6.0%,具有生 长缓慢但局部侵袭性强、术后易复发但较少远处转移 的特点^[1-2]。DFSP 多表现为突出于皮肤的质韧结节 或肿块,表面多呈紫红色或肤色^[3],部分可伴有溃疡或 邻近皮肤色素沉着,首次就诊时多被误诊为良性肿瘤 而行单纯肿物切除,忽略其无包膜及向周围组织侵袭 的生物特点,导致术后复发率约 24%~60%^[4]。本研 究回顾性分析 35 例 DFSP 的 CT、MRI 影像表现及病 理特征,以提高对其精准定性及浸润范围评估的能力, 有助于临床制定合适的治疗方案,进而降低术后复发 率。

材料与方法

1. 病例资料

搜集 2012 年 1 月至 2021 年 5 月间中国人民解放 军总医院第四医学中心经手术病理证实的 35 例 DF-SP 患者,回顾性分析其临床及 CT、MRI 影像学资料。 35 例患者中 9 例(9 个病灶)为原发性 DFSP(全部单 发),26 例(31 个病灶)为复发性 DFSP(22 例单发,4 例多发);男 22 例,女 13 例,年龄 18~56 岁,中位年龄 36 岁。临床上均以皮肤结节或肿块就诊,病程 3 个 月~40 年,9 例病变颜色加深呈暗红色或紫红色,8 例 有轻度压痛,2 例病变表面有破溃伴瘙痒,16 例病灶近 期略增大或明显增大。其中 1 例复发型 DFSP 发生双 肺及盆腔远处转移。

2.检查方法

35 例患者中,11 例行 CT 检查,其中 5 例行增强 检查;31 例行 MRI 检查,其中 16 例行增强检查,1 例 行动态增强检查,18 例同时行 DWI 检查。

CT 检查采用 Philips Brilliance 128 排 256 层 iCT,管电压 120 kV,管电流 160 mAs,层厚及层间距 5 mm,重建层厚及层间距 1.25 mm,增强扫描采用双 筒高压注射器注入对比剂碘佛醇(剂量 1.5~ 2.0 mL/kg),注射流率 4.0 mL/s,延迟 30 s、60~70 s 后分别采集动脉期及静脉期图像。

MRI检查采用 Siemens 3.0T Skyra 超导磁共振 扫描仪,根据不同部位选择不同线圈,行 T₁WI、T₂WI-FS、T₁WI 增强及 DWI 序列扫描,b 值取 0、 800 s/mm²,增强扫描采用对比剂 Gd-DTPA,剂量 0.2 mmol/kg,采用高压注射器以 1.5 mL/s 流率经肘 静脉团注,再以生理盐水 20 mL 冲管。

3.图像分析

所有图像由两位分别具有 7 年和 10 年诊断经验 的影像科医师共同阅片分析,意见不一致时经协商达 成一致。主要评估指标包括病变位置、数目、大小(以 病灶长径为准)、形态(类圆形、梭形、不规则形)、边界 (清楚、不清楚)、内部密度或信号(以邻近肌肉作为参 考标准)、双低信号征(T₁WI及 T₂WI 病灶内可见条 带状低信号区域)、强化特点、瘤周浸润及远处转移情 况("皮肤尾征"、"脂肪尾征"及"筋膜尾征"为病灶呈鼠 尾状向邻近皮肤、皮下脂肪层及筋膜层浸润)。

4.手术及病理学检查

所有患者均行手术切除,标本经10%中性福尔马 林固定,石蜡包埋,切片后HE染色,并在高、低倍镜下 观察。免疫组化染色主要抗体包括CD34、CD68、Vimentin、S-100蛋白、EMA、CK、Ki-67。

结 果

1.病灶位置、数目、形态、大小

35 例患者中,31 例(88.6%)单发,3 例有 2 个病 灶,1 例有 3 个病灶,共 40 个病灶;34 例(97.1%)病灶 位于皮肤或皮下脂肪层,1 例位于浅筋膜下层;发生于 头面部 4 例(头部 3 例,面颊部 1 例,占 11.4%),躯干 21 例(腹部 7 例,背部 9 例,肩部 1 例,齿 11.4%),躯干 21 例(腹部 7 例,背部 9 例,肩部 1 例,齿 60%),四肢 10 例(上臂 3 例,前臂 2 例,大腿 1 例,小腿 2 例,踝部 2 例,占 28.6%)。2 个病灶呈类圆形,11 个病灶呈梭 形,27 个病灶呈不规则形,其中 14 个病灶表面可见一 个或多个结节状突起,表现为"子结节外突征",23 个 病灶合并多结节融合改变,表现为"多结节征",5 个病 灶悬吊于皮肤外,表现为"悬吊征"。病灶长径 1.3~ 18.6 cm,平均 5.1 cm。40 个病灶中 12 个直径 <3 cm, 12 个直径 3~5 cm,16 个直径>5 cm(表 1)。

2.影像学表现

CT 表现:11 例 DFSP 患者行 CT 平扫,9 例密度 较均匀,与邻近肌肉相比呈等或稍低密度(图 1~2), 平扫 CT 值为 27~56 HU,1 例病灶体积大并内部出 现囊变、坏死区域(图2),1例病灶内可见钙化。5例

指标	例/病灶数(%)	CT 表现	例数(%)	MRI表现	例数(%)
发病部位					
头面部	4(11.4)	密度		$T_1 WI$	
躯干	21(60.0)	均匀	9(81.8)	等(均匀)	22(71.0)
四肢	10(28.6)	不均匀	2(18.2)	等低(不均匀)	7(22.6)
数目		增强扫描		稍高	2(64.4)
单发	9(25.7)	均匀强化	1(16.7)	$T_2 WI$	
多发	26(74.3)	不均匀强化	4(66.6)	高(均匀)	17(54.8)
大小		瘤周或瘤内迂曲血管影	1(16.7)	混杂高	14(45.2)
直径<3cm	12(30)	浸润情况		低信号分隔	10(32.2)
直径 3~5cm	12(30)	皮肤尾征	9(81.8)	增强扫描	
直径>5cm	16(40)	脂肪尾征	8(72.7)	均匀明显强化	6(37.5)
形态		筋膜尾征	7(63.6)	不均匀明显强化	10(62.5)
类圆形	2(5.0)			迁曲血管	5(31.2)
梭形	11(27.5)			DWI	
不规则形	27(67.5)			均匀高	16(88.9)
子结节外突征	14(35.0)			混杂高	2(11.1)
多结节融合征	23(57.5)			浸润情况	
悬吊征	5(12.5)			皮肤尾征	23(74.2)
				脂肪尾征	28(90.3)
				筋膜尾征	14(45.2)

行 CT 增强检查,1 例病灶体积较 小,增强呈轻中度均匀强化,4 例 动脉期呈轻中度不均匀强化,静脉 期呈持续性强化,较大病灶内部囊 变、坏死区不强化,瘤内和/或瘤周 多发迁曲血管显示(图 2)。病灶 多边界欠清,并可见向周围侵袭征 象,其中9例见"皮肤尾征"(图 1a),8 例见"脂肪尾征"(图 1b、 2a),7 例见"筋膜尾征"。本组病 例中1例复发 DFSP 发生双肺及 盆腔多发转移(图4),肺部转移灶 CT平扫表现为双肺内多发结节 及肿块,边界清楚,较小病灶呈类 圆形,较大病灶呈浅分叶状改变, 密度较均匀,CT值约45HU。

MRI 表现: 31 例 DFSP 行 MRI 检查, 22 例 T₁WI 呈较均匀 等信号, 7 例呈等、稍低信号(图 1 ~4), 2 例呈略高信号, 其中 3 例 病灶体积较大, 中心可见小片状高 信号; T₂WI-FS 序列上, 17 例呈均 匀高信号, 14 例呈混杂高信号(图 $1 \sim 4$), 其中 10 例病灶内可见条形 低信号分隔(图 1d、2e、3b), 该区 域在 T₁WI 序列上有时亦呈低信 号, 呈"双低信号征"。16 例行增 强扫描, 6 例瘤体较小, 增强呈较 均匀明显强化, 10 例呈不均匀明 显强化(图1~2), 其中3例复发



图1 右前下腹壁经典型 DFSP 患者,女,38 岁。a) CT 平扫示右前下腹 壁不规则软组织密度肿块,边界较清,大小约 9.9 cm×5.4 cm×11.1 cm, CT 值约 35 HU,邻近皮肤略增厚(箭);b) CT 平扫冠状面重建图像,肿块 呈多结节融合状改变,病灶沿邻近脂肪层浸润,呈"脂肪尾征"(箭);c) T₁WI 示肿块呈等信号,形态不规则呈多结节融合状改变;d) T₂WI 示肿 块呈不均匀高信号,其内可见低信号分隔影(箭头),并可见病灶沿邻近脂 肪层及浅筋膜浸润,呈"脂肪尾征"(长箭)、"筋膜尾征"(短箭);e) T₁WI 增 强扫描示肿块呈不均匀明显强化,邻近皮肤略增厚并强化(箭);f) MRI 动态增强扫描曲线呈上升型;g) DWI 示肿块呈高信号;h) ADC 图示病 灶信号减低,ADC 值约为 $1.072 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s};i)$ 镜下可见长梭形密集排 列的肿瘤细胞,局部排列呈"车辐状",瘤细胞包裹脂肪细胞(×200,HE)。



图 2 前下腹壁纤维肉瘤型 DFSP 患者,女,53 岁。a) CT 平扫示前下腹 壁分叶状巨大软组织密度肿块,边界较清,病灶侵犯腹壁肌肉并局部突 入腹腔,中心大片状低密度囊变/坏死区,病灶右侧局部可见"脂肪尾征" (箭); b) CT 增强扫描动脉期图像,病灶边缘实性成分中度强化并多发 小血管显影(箭),病灶中心囊变/坏死区未见强化; c) CT 增强扫描静脉 期图像,病灶呈渐进性强化方式; d) T₁WI 示病灶呈等、略低信号; e) T₂WI 示病灶信号混杂,边缘实性成分呈中等高信号,中心囊变/坏死区 呈高信号,其内局部可见低信号分隔影(箭头),并可见"脂肪尾征"(箭); f) T₁WI 增强扫描示病灶边缘局部明显不均匀强化,瘤周及内部多发迂 曲小血管影(箭)。

病灶体积较大,病灶中心可见斑片状无强化囊变、坏死 区,5 例病灶内部和/或周边可见增粗流空血管影(图 2)。本组有 1 例经典型 DFSP 病例行动态增强扫描 (图 1),增强呈渐进性不均匀强化,其动态增强扫描曲 线呈上升型(图 1f)。16 例 DWI(b=800 s/mm²)呈较 均匀高信号(图 1g),2 例肿瘤体积较大,病灶边缘实性 成分呈高信号,中心坏死囊变区呈低信号,ADC 图上 10 例呈均匀低信号,8 例呈不均匀低信号(图 1h), ADC 值范围为 0.798×10⁻³ ~1.393×10⁻³ mm²/s。 T₂WI-FS 序列可较清楚显示病灶向周围浸润情况,其 中 23 例可见"皮肤尾征"(图 3b),28 例见"脂肪尾征" (图 2e、3b),14 例见"筋膜尾征"(图 3c)。1 例发生于 左肩部的复发型 DFSP,病灶体积较大,可见邻近肩峰 骨质受侵,于 T₂WI-FS 序列上呈斑片状高信号。

3.病理结果

大体表现为肿物常起源于真皮层及皮下,呈多结节状或不规则形,质中,无包膜,切面呈灰红色或灰白色,部分病灶伴局灶出血、坏死,并可见肿瘤细胞呈蜂 窝状侵犯皮下脂肪层。本组28例诊断为经典型DF-SP,镜下典型表现为弥漫分布的单一梭形肿瘤细胞围 绕胶原纤维或间质血管呈"轮辐状"排列,细胞无明显 异型性,核分裂像少见(图 1i、4h)。 6 例为纤维肉瘤型 DFSP,肿瘤细 胞异型性较明显(图 3d),核分裂 像多见,排列方式呈"鱼骨样",部 分可见囊变坏死区。1 例为黏液 型 DFSP,肿瘤细胞排列稀疏,伴 大量黏液成分聚集在细胞外间质。 免疫组化:除 2 例纤维肉瘤型 DF-SP 病理标本 CD34 染色 阳性, Vimentin 染色 阳性率为 74.3%, S-100 蛋白、CK 染色阴性率分别 为 91.4%、77.1%。

讨 论

1.临床及病理特点

DFSP 好发于 20~50 岁中青 年,男性发病率略高于女性^[5]。本 组病例诊断时中位年龄为 36 岁, 男女比例为 1.7:1,与文献报道相 符。该病可发生于全身任何部位, 但以躯干、四肢居多,偶尔可发生 于头面部及乳腺^[6]。本组病例发 生于躯干 21 例,四肢 10 例,头面 部 4 例,与文献报道相符。肿瘤生

长缓慢,病程可长达数月至数十年不等,但肿瘤可沿真 皮及皮下组织浸润性生长,邻近筋膜、肌肉组织及骨骼 可受侵。手术切除是 DFSP 首选治疗方案,但单纯的 肿物切除后复发率较高,本组病例中 26 例复发,因此 临床更需重视术前影像诊断及浸润范围评估,采取广 泛扩大切除术(切缘距离病灶边缘≥3 cm)及术后辅助 放疗可有效降低复发率^[7]。Martin 等^[8]报道莫氏显 微外科手术(Mohn micrographic surgery,MMS)可最 大限度保留正常组织且显著降低术后复发率。

DFSP 是一种发生于皮肤或真皮层的低级别局部 侵袭性软组织肉瘤。在 2013 年 WHO 软组织及骨肿 瘤分类中,DFSP 被归入成纤维细胞/成肌纤维母细胞 肿瘤,病理上分为经典型、纤维肉瘤型、黏液型、色素型 等多种亚型,以经典型居多^[9]。本组病例中 28 例为经 典型,7 例为纤维肉瘤型,1 例为黏液型。经典型镜下 可见大量梭形肿瘤细胞围绕血管呈"轮辐状"排列,细 胞异型性不明显,核分裂象少见。纤维肉瘤型肿瘤细 胞异型性显著,核分裂像亦多见,因而术后易复发且侵 袭性较强。DFSP 免疫组化具有一定特异性,90%以 上的 DFSP 患者 CD34 和 Vimentin 表达阳性,S-100 蛋白、CK表达阴性^[10]。细胞遗传学上,90%以上DFSP

(3c



征"(长箭);c)轴面 T₂WI 示病灶局部沿邻近筋膜层侵犯,呈"筋膜尾征"(箭);d)镜下示梭形肿瘤细胞呈"席 纹状"密集排列,细胞异型性明显(×200,HE);e)免疫组化 CD34 染色,瘤细胞阳性表达(×200)。

患者存在 t(17;22)(q11;q13)染色体异位,甲磺酸伊 马替尼可作为 DFSP 的分子靶向治疗药物^[4,11,12]。

2.影像征象

形态特征:DFSP 病灶多位于皮肤或皮下脂肪层 内,呈单发或多个结节融合状生长形成不规则肿块,部 分子结节突出于皮肤表面,呈"多结节征"及"子结节外 突征",推测该征象可能与病灶为局部皮肤多中心起 源、病灶边缘肿瘤细胞增殖速率差异及病程进展的不 同阶段有关,纤维肉瘤型 DFSP 更易出现此征象^[12]; 本组5例病灶因位置表浅及重力作用悬吊于皮肤外, 呈"悬吊征",此三种征象均为 DFSP 颇具特征性的形 态学改变。

密度/信号特征:CT 平扫 DFSP 瘤体密度多较均 匀,且与邻近肌肉相似,少部分病灶呈略低密度,但密 度仍较均匀,部分复发型病例瘤体较大,可呈分叶状巨 大肿块突出体表,其内部可有不同程度囊变、坏死区, 但钙化罕见。MRI更有利于显示病灶影像特点,能更 准确评估肿瘤的大小和范围,以及与邻近神经肌肉、骨 骼的关系^[13],因而 MRI 多被推荐用于术前定性、手术 计划和复发随访。MRI 平扫中 T₁WI 病灶多呈等、稍 低信号,部分呈稍高信号,代表病灶内局部微出血; T₂WI-FS 多呈均匀或混杂高信号,混杂信号反映病灶 内不同组织成分,稍高信号代表肿瘤细胞密集区,高信 号对应囊变坏死区,低信号反映肿瘤间质内丰富的纤

维基质成分或致密结缔组织[14],本组 10 例病灶内部 可见条片状 T₁WI、T₂WI 序列均呈低信号区域,呈"双 低信号征",亦作为 DFSP 另一特征性表现。DWI 序 列上病灶多呈明显高信号,ACD 图多呈低信号,其反 映了病灶内细胞排列较密集、富含间质血管及胶原纤 维的特点。瘤体 CT 及 MRI 强化方式取决于肿瘤细 胞密度与纤维基质比例,细胞密度大且血管丰富、纤维 基质稀疏,强化多明显,且 MRI 强化程度多较 CT 明 显,可能与对比剂进入瘤体内速度较慢有关^[15]。Mallett 等^[16]报道复发 DFSP 恶性程度增加、分化程度更 差,瘤体体积更大,内部更易出现囊变、坏死及黏液变 性,因而其密度及信号更混杂,强化更不均匀。

瘤周浸润及远处转移情况: DFSP 病灶边界欠清 楚,并沿周围皮肤、皮下脂肪及筋膜层呈尾状浸润性生 长,其密度、信号与肿瘤类似,DWI 呈高信号,增强呈 鼠尾状强化,分别称"皮肤尾征"、"脂肪尾征"及"筋膜 尾征"。本组病例中 26 例(9 例 CT,23 例 MRI)见"皮 肤尾征",32 例(8 例 CT,28 例 MRI)见"脂肪尾征",16 例(7例CT,14例MRI)见"筋膜尾征",上述三种征象 均为 DFSP 较为特征性的影像表现[16,17],其病理基础 为肿瘤细胞常包裹脂肪细胞及皮肤附属器,并沿着脂 肪间隔呈"树根状"生长。有文献报道,复发 DFSP 较 原发 DFSP 局部侵袭能力更强,更易出现上述三种尾 征[17]。本组病例中有1例复发病灶体积较大,内部信



邻近脂肪层,呈"脂肪尾征"(箭);e)轴面 T₂WI 图像,患者术后 4 年发生盆腔转移,病灶呈混杂高信号,中心可 见小斑片状囊变区;f)T₁WI 增强扫描示病灶呈不均匀轻中度强化;g)CT 平扫图像,患者术后 4 年亦发生双 肺多发转移,右肺下叶近斜裂处肿块,边界清楚,呈浅分叶状,密度均匀;h)镜下示密集排列的梭形肿瘤细胞 (×200,HE)。

号不均,瘤周伴有水肿,且均见上述三种尾征,增强不 均匀强化且瘤周多发增粗迂曲血管,病理证实为纤维 肉瘤型 DFSP,因此临床更需重视术前定性诊断及扩 大切除范围的评估。血行转移是 DFSP 的主要转移方 式,常见转移部位为肺、肝及骨骼^[18]。本组病例中仅1 例胸背部复发 DFSP 手术切除 3 次,于首次术后 4 年 发生双肺及盆腔多发转移,盆腔转移灶信号及强化方 式不同于原发灶,可能与病灶体积较大,其内部囊变并 富含小毛细血管有关,随访过程中均未见淋巴结转移。

3.鉴别诊断

DFSP 需与其他皮下浅表部位的软组织肿瘤相鉴别:①皮脂腺囊肿,病变密度较低且无血液供应,增强

扫描多数不强化,但合并感染时可呈环形强化。②皮肤纤维瘤,多发生于四肢,躯干部较少见,其形态扁平,局部皮肤常增厚,增强扫描呈轻度强化。③韧带样纤维瘤病,女性好发,常表现为类圆形或不规则形深部软组织肿块,体积多较大,局部可呈触角样向周围组织延伸,亦可见"筋膜尾征"。④神经鞘瘤,边界清楚,在肌间隙内沿神经纵行生长,更易发生变性,可见"神经出入征"及"靶征"^[19]。⑤结节性筋膜炎,生长快速,好发于四肢,多位于皮下筋膜层向内或外生长,瘤周可伴有炎性渗出。

综上所述,DFSP 多表现为发生于躯干及四肢皮 肤或皮下肿瘤,瘤体颜色加深多呈暗红色或紫红色,多 突出于体表并缓慢浸润性生长,多伴有子结节外突征、 多结节征、悬吊征等特征性肿瘤形态;CT、MRI 提示 病灶与皮肤分界不清,多伴有皮肤尾征、脂肪尾征及筋 膜尾征等瘤周浸润征象,T₂WI 显示"双低信号"征,血 供较丰富,增强呈不均匀渐进性强化。综合分析上述 临床资料、影像特点、病理及免疫组化,有助于该病准 确诊断、临床手术方案制定及术后复发监测。

参考文献:

- Li Y, Wang C, Xiang B, et al. Clinical features, pathological findings and treatment of recurrent dermatofibrosarcoma protuberans
 [J].J Cancer, 2017, 8(7):1319-1323.
- [2] Beaziz J.Battistella M.Delyon J.et al.Long-term outcome of neoadjuvant tyrosine kinase inhibitors followed by complete surgery in locally advanced dermatofibrosarcoma protuberans[J].Cancers (Basel),2021,13(9):2224-2234.
- [3] Mujtaba B, Wang F, Taher A, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: pathological and imaging review. Curr probl diagn radiol [J].Curr Probl Diagn Radiol, 2021, 50(2): 236-240.
- [4] Nawrocki S, Rubin A, Srivastava R, et al. A case of dermatofibrosarcoma protuberans and reflectance confocal microscopy of a post-surgical skin graft[J]. Skin Res Technol, 2022, 28(2): 365-367.
- [5] Zhou X, Sun D, Liu Y, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: our 10-year experience on 80 patients [J]. J Dermatolog Treat, 2020,31(6):554-558.
- [6] Li Y,Liang J,Xu X, et al.Clinicopathological features of fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans and the construction of a back-propagation neural network recognition model[J]. Orphanet J Rare Dis, 2021, 16(1), 48-56.
- [7] 赵静伊,刘林嶓,魏阳.40 例隆突性皮肤纤维肉瘤临床特点分析[J].河南医学研究,2021,30(1):20-23.
- [8] Martin E, Vyas K, Batbold S, et al. Dermatofibrosarcoma protu-

berans recurrence after wide local excision versus mohs micrographic surgery: a systematic review and Meta-analysis[J].Dermatol Surg.2022.48(5):479-485.

- [9] Jo V, Fletcher C. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition[J].Pathology, 2014, 46(2): 95-104.
- [10] Allen A, Ahn C, Sangüeza OP. Dermatofibrosarcoma protuberans[J]. Dermatol Clin, 2019, 37(4):483-488.
- [11] Navarrete-Dechent C, Shah K, Mori S, et al. Facial subcutaneous dermatofibrosarcoma protuberans treated with imatinib and monitored with magnetic resonance: A therapeutic alternative for unresectable cases[J].Dermatol Ther, 2022, 35(6):e15446.
- [12] Choong P, Lindsay D, Khoo M, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: the diagnosis of high-grade fibrosarcomatous transformation[J].Skeletal Radiol, 2021, 50(4):789-799.
- [13] Sitela V, Khan N.Magnetic resonance imaging features of dermatofibrosarcoma protuberans; what the surgeon should know: a case series[J].S Afr J Surg, 2021, 59(2):66a-66f.
- [14] Mujtaba B, Wang F, Taher A, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: pathological and imaging review[J].Curr Probl Diagn Radiol, 2021, 50(2): 236-240.
- [15] Li X, Zhang W, Xiao L, et al. Computed tomographic and pathological findings of dermatofibrosarcoma protuberans[J].J Comput Assist Tomogr. 2012, 36(4):462-468.
- [16] Mallett K, Almubarak S, Claxton R, et al. Preoperative risk factors for fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans[J]. Anticancer Res, 2022, 42(1):105-108.
- [17] 赵正凯,伍建林,程绍玲,等.隆突性皮肤纤维肉瘤的影像学诊断 [J].放射学实践,2017,32(9):956-960.
- [18] 金腾,冉君,李小明,等.纤维肉瘤的 MRI 诊断与鉴别诊断[J].放 射学实践,2014,29(11):1315-1318.
- [19] 周传坤,黄仕龙,刘丰,等.椎旁巨大伴多发神经鞘瘤一例并文献 复习[J].骨科,2016,7(1):57-59.

(收稿日期:2022-10-16 修回日期:2023-02-23)