

· 论著 ·

隆突性皮肤纤维肉瘤的CT和MRI影像学分析—附10例报道

1. 广州市增城区人民医院影像科 (广东 广州 511300)

2. 中山大学孙逸仙纪念医院影像科 (广东 广州 510120)

黄曦毅¹ 蔡金辉¹ 刘庆余² 刘志锋¹ 江瑞信¹ 湛满佳¹

【摘要】目的 探讨隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)的CT和MRI影像学表现。**方法** 回顾经手术病理证实为DFSP的患者10例。10例中,男9例,女1例,年龄18岁~49岁,平均年龄34.5岁;5例行CT增强检查,5例行MRI增强检查。**结果** 10例均为单发,腹壁3例,肩部2例,臀部、大腿、颌面部、胸壁、腋窝各1例。8例位于皮下脂肪层内,紧贴皮肤;2例位于皮肤,凸向体外,呈“悬吊征”。10例中,6例表现为圆形或类圆形;4例表现为分叶状或不规则状;肿块CT平扫表现为等密度,均未见钙化;MR表现为T₁WI等信号,T₂WI高信号,信号不均匀,CT及MRI增强扫描均呈不均匀明显强化,T₂WI脂肪抑制为不均匀高信号,其内见少许条片状低信号。**结论** DFSP在CT和MRI有一定的影像学特征,依据这些特征可以对其做出较准确的诊断。

【关键词】 皮肤纤维肉瘤; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R738.6; R445.2

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1009-3257.2020.04.022

The Imaging Findings of Dermatofibrosarcoma Protuberans on CT and MRI- 10 Cases Report

HUANG Xi-yi, CAI Jin-hui, LIU Qing-yu, et al., Department of Radiology, Zengcheng People's Hospital, Guangzhou 511300, Guangdong Province, China

[Abstract] Objective To investigate the CT and MRI findings of dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP). **Methods** Ten patients with DFSP confirmed by surgery and pathology were reviewed. Among the 10 cases, there were 9 males and 1 female, aged from 18 to 49 years, with an average age of 34.5 years. 5 underwent enhanced CT and 5 underwent enhanced MRI. **Results** All the 10 cases were single, including 3 cases of abdominal wall, 2 cases of shoulder, 1 case of buttock, thigh, maxillofacial region, chest wall and axilla. 8 cases were located in the subcutaneous fat layer, close to the skin. 2 cases were located in the skin, protruding outward, presenting "suspension sign". Among the 10 cases, 6 cases were round or quasi-circular. 4 cases were lobulated or irregular. CT plain scan of the mass showed equal density and no calcification was found. MR showed equal signals of T₁WI, high signals of T₂WI and uneven signals. Both CT and MRI enhanced scans showed uneven and obvious enhancement. Fat inhibition of T₂WI was uneven and high signals, with some flaky and low signals. **Conclusion** DFSP has certain imaging features in CT and MRI, which can be used to make accurate diagnosis.

[Key words] Dermatofibrosarcoma; Tomography; X-ray Computed; Magnetic Resonance Imaging

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)是一种起源于真皮能够渗透到深层结构的少见低度恶性软组织肿瘤,1924年由Darier和Ferrand首次报道,1925年由Hoffman命名为“DFSP”。目前最新研究t(17;22)(q22;q13)染色体易位是主要的细胞遗传学改变^[1]。DFSP具有生长缓慢,浸润能力较低,极少发生转移,切除不足易复发等特点。临床表现常为皮下无痛性结节肿块,渐进性增大,并常突出皮肤表面,手术切除较易复发,多次复发恶性程度会增加,因此手术时必须注重肿瘤周边的切除范围,一般情况下皮肤周边切缘>3.0cm或采用莫氏手术,这是降低复发的关键^[1-3]。所以了解其

影像特点对术前诊断、选择正确的治疗方法、术后复发的监测有重要意义。笔者对我院及中山大学孙逸仙纪念医院2010年10月~2018年6月期间收治的10例行CT或MRI检查并经术后病理证实的DFSP进行影像学分析,旨在提高对本病的认识。

1 资料与方法

1.1 一般资料 搜集2010年10月~2018年6月期间在广州市增城区人民医院及中山大学孙逸仙纪念医院就诊,并经手术切除及病理检查证实的DFSP患者10例。其中男9例,女1例,年龄18岁~49岁,平均年龄

作者简介:黄曦毅,医学影像学,医师,主要研究方向:CT及MRI
通讯作者:刘庆余

34.5岁。

1.2 临床表现 均表现为皮下无痛性肿块渐进性增大,质硬,活动度可好或差。病程为2个月~10年。

1.3 检查设备及方法

1.3.1 CT检查方法:5例行CT增强检查。采用德国西门子公司SOMATOM Definition AS 64排螺旋CT扫描仪。扫描条件:层厚为1.25mm,层间距1mm,增强扫描对比剂使用碘佛醇(江苏恒瑞公司),经肘静脉注射对比剂80ml,流率4.0ml/L。注射对比剂后18~25s扫描动脉期,65~70s扫描静脉期。

1.3.2 MR检查方法:5例行MR增强检查。采用美国GE公司1.5T、荷兰Philips公司1.5T和3.0TMR扫描仪,行T₁WI、T₂WI、脂肪抑制T₂WI,层厚3~4mm,层间距1mm,矩阵256×256。T₁WI:TR450~600ms、TE9~20ms;T₂WI:TR3000~4500ms、TE80~120ms;DWI使用SE-EPI序列,TR3200ms、TE99ms,b值取0s/mm²和1000s/mm²,采用软件FuncTool进行分析,兴趣区放置于肿瘤实质内,采集3个方向,得到每一个像素的ADC值;增强扫描对比剂使用Gd-DTPA(广州康臣公司),经肘静脉注射,剂量0.2ml/Kg体重,流率2.0~3.0ml/s,行常规增强扫描。

1.3.3 图像分析:由本院2位经验丰富放射科医生分别对10例患者肿瘤的数目、形态、部位、大小、边界、内部信号或密度、强化特征进行评估,协商达成一致意见,两者不一致时,由第三位更高年资医生加入,直到讨论达成一致结果。

2 结果

2.1 病灶数目、形态、部位及大小 10例患者均为单发;6例表现为圆形或类圆形;4例表现为分叶状或不规则状;所有病灶边界均清晰,其中腹壁3例,肩部2例,臀部、大腿、颌面部、胸壁、腋窝各1例。8例位于皮下脂肪层内,紧贴皮肤;2例位于皮肤,凸向体外生长,呈“悬吊征”;所有肿块中,直径<5cm的5例,直径>5cm的5例,最大者约10.2cm,位于臀部;最小者约1.8cm,位于前胸壁;肿瘤平均大小约5.6cm。

2.2 肿块CT表现 5例CT平扫均呈等密度,密度均匀或略不均匀,CT值约20Hu~50Hu,无明显钙化、坏死及出血,增强扫描后,4例动脉期不均匀明显强化,静脉期呈持续性强化,CT值上升至

110Hu~150Hu。

2.3 MRI信号表现 与肌肉信号比较,5例病灶T₁WI呈等信号,信号均匀;T₂WI及脂肪抑制T₂WI呈高信号,信号不均匀,其内见点状、条状低信号。本组病例中仅1例行DWI序列,呈高信号,测其ADC值约1.30~1.37×10⁻³mm²/s(b值取1000s/mm²)。增强扫描肿块均呈不均匀明显强化,其内见点状、条状中等或低强化。所有肿块均无明显坏死、出血并与邻近肌肉分界清晰。

2.4 病理结果 10例病理均诊断为DFSP,瘤细胞呈梭形,大小、形态较一致,与胶原纤维常呈席纹状、轮辐状、编织状、漩涡状或束状排列。CD34均表现为阳性。

3 讨论

3.1 临床和病理特点 DFSP是一种起源于真皮能够渗透到深层结构的少见低度恶性软组织肿瘤,约占软组织肉瘤的6%^[2]。DFSP多见于成年人,男性多于女性。DFSP几乎可发生于身体的任何部位,最常见的部分是躯干,其次是四肢,头颈部,乳腺较少见^[4-5]。临床表现常为皮下无痛性结节肿块渐进性增大,并常突出皮肤表面,呈“悬吊征”;肿瘤非隆起阶段,表现为局部皮肤变硬呈粉红、深红、淡蓝色、甚至紫色变化,外观类似硬皮病样、色素沉着、淤青、血管瘤样^[6]。在2013年WHO新分类中,将其归入中间型纤维组织细胞肿瘤中。组织学上分为经典型、色素型、纤维肉瘤型、粘液型等多种亚型,以经典型多见。其病理特征表现为瘤细胞呈梭形,大小、形态较一致,与胶原纤维常呈席纹状、轮辐状、编织状、漩涡状或束状排列。免疫组化CD34表现为阳性(80%~95%)^[7]。本组病例均为经典型,且CD34均为阳性。

3.2 CT、MRI影像特点 病灶多为单发,位置较表浅,多局限于皮肤或皮下脂肪层内,向体表不同程度隆起。位于皮肤的肿块,凸向体外生长,呈“悬吊征”。Michele Calleja等^[8]研究报道,肿瘤呈分叶状,瘤内出血、坏死,邻近皮肤增厚、牵拉,瘤周或筋膜水肿等均是浅表软组织恶性肿瘤的征象。DFSP作为浅表的低度恶性软组织肿瘤,肿块少见恶性肿瘤征象,具有良性浅表软组织肿瘤的特点,表现为圆形或类圆形,边界清晰,无坏死、出血。CT平扫,肿块表现为中等密度,密度均匀;MRI平扫,T₁WI肿块多呈等信号(与邻近肌肉信号对比),T₂WI及脂肪抑制

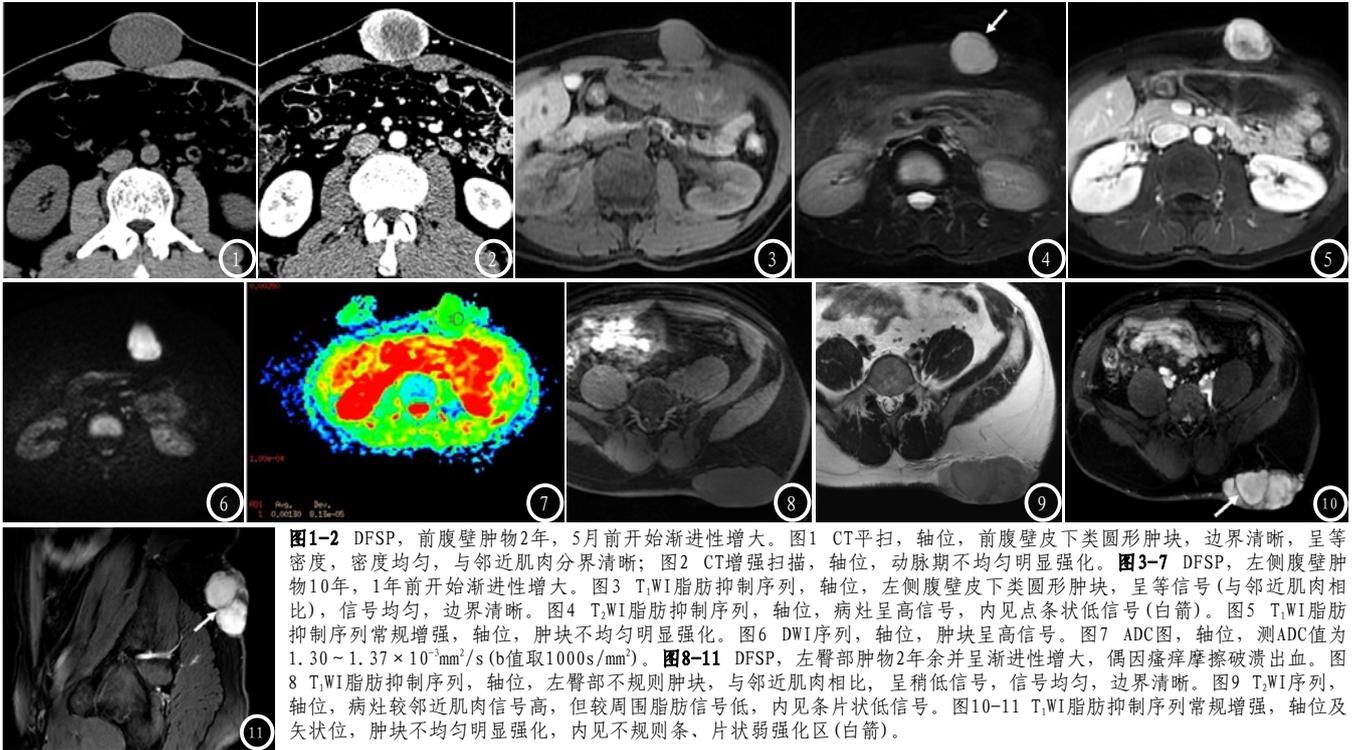


图1-2 DFSP, 前腹壁肿物2年, 5月前开始渐进性增大。图1 CT平扫, 轴位, 前腹壁皮下类圆形肿块, 边界清晰, 呈等密度, 密度均匀, 与邻近肌肉分界清晰; 图2 CT增强扫描, 轴位, 动脉期不均匀明显强化。图3-7 DFSP, 左侧腹壁肿物10年, 1年前开始渐进性增大。图3 T₁WI脂肪抑制序列, 轴位, 左侧腹壁皮下类圆形肿块, 呈等信号(与邻近肌肉相比), 信号均匀, 边界清晰。图4 T₂WI脂肪抑制序列, 轴位, 病灶呈高信号, 内见点条状低信号(白箭)。图5 T₁WI脂肪抑制序列常规增强, 轴位, 肿块不均匀明显强化。图6 DWI序列, 轴位, 肿块呈高信号。图7 ADC图, 轴位, 测ADC值为 $1.30 \sim 1.37 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ (b值取 $1000 \text{s}/\text{mm}^2$)。图8-11 DFSP, 左臀部肿物2年余并呈渐进性增大, 偶因搔痒摩擦破溃出血。图8 T₁WI脂肪抑制序列, 轴位, 左臀部不规则肿块, 与邻近肌肉相比, 呈稍低信号, 信号均匀, 边界清晰。图9 T₂WI序列, 轴位, 病灶较邻近肌肉信号高, 但较周围脂肪信号低, 内见条片状低信号。图10-11 T₁WI脂肪抑制序列常规增强, 轴位及矢状位, 肿块不均匀明显强化, 内见不规则条、片状弱强化区(白箭)。

T₂WI呈高信号, 信号不均匀, 其内见点状、条状低信号(胶原纤维), 无明显瘤周水肿, 与邻近肌肉组织分界清晰, 增强扫描呈不均匀明显强化, 其内见不规则条、片状弱强化区。弱强化区与肿瘤间质内含有大量的胶原纤维或薄层致密结缔组织有关^[9]。肿瘤细胞间血管丰富, 故肿瘤血供丰富, 行CT或MRI增强扫描肿瘤强化明显。关于DFSP的DWI表现目前国内外均未见报道, 本组病例中仅一例行DWI序列扫描, DWI表现为高信号, 弥散受限, 笔者估计这可能与肿瘤细胞排列密集, 水分子扩散明显受限等病理生理基础有关, 测其ADC值为 $1.30 \sim 1.37 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ (b值取 $1000 \text{s}/\text{mm}^2$)。

3.3 与其它浅表性肿瘤的鉴别诊断 ①粘液性脂肪肉瘤: 部分肿瘤有包膜; CT平扫呈囊性低密度影或囊实性混杂密度影, 偶见钙化; T₁WI呈等或低信号(与邻近肌肉信号对比), 缺乏明显脂肪信号; T₂WI呈高信号, 信号相对较均匀, 脂肪抑制肿块信号无明显减低, 增强后呈结节状或片状明显不均匀强化(粘液基质不强化), 内可见粗大分隔^[10], 这种特征性分隔或小的脂肪结节约42%~47%的病例可见^[11], 这些征象有助于与DFSP鉴别。②神经源性肿瘤: 包括神经鞘瘤及神经纤维瘤, 肿瘤边界清晰, 多为沿神经走向梭形生长, 与周围神经关系密切^[12], 神经鞘瘤具有完整包膜, 囊变、坏死多见, T₂WI呈高信号, 可见特征性“靶征”^[12-13], 即AntoniA区和AntoniB区, 增强扫描明显不均匀强化或花环样强化; 神经纤维瘤与DFSP

结构排列相似, 两者皆是纤维细胞, 富血供, 故CT及MRI鉴别困难, 但神经纤维瘤强化程度不如DFSP^[14], 超声对神经纤维瘤有一定的诊断价值, 可结合超声进行鉴别, 部分神经纤维瘤超声下可探及与神经相连^[15]。③皮肤纤维瘤: 多数学者认为是局部外伤后纤维母细胞炎症性反应性增生, 并非肿瘤。病灶位于真皮或皮下表浅部分, 边界较清晰, 无包膜, 体积较小, 直径常在1cm左右, 一般不超过3cm^[16-17], 乏血供, 故CT及MRI增强扫描强化不明显, 高频彩色多普勒超声提示肿瘤内部未见明显血流信号^[18]。④血管瘤: T₁WI呈等或高信号, T₂WI呈明显高信号(灯泡征), 内可见斑点状及条状低信号影(钙化或静脉石)或“蚯蚓状”“流空血管”, 周边可见含铁血黄素沉着, 增强后明显均匀强化。

综上所述, DFSP在CT和MRI图像上有其特征性表现, 多位于青壮年的躯干和四肢近端且多局限于皮肤或皮下脂肪层内, 富血供, 少坏死、出血和钙化。CT平扫表现为等密度; MRI平扫呈等T₁长T₂, 增强后不均匀明显强化, 其内见点状、条状弱强化胶原纤维。传统手术切除较易复发, 且多次复发恶性程度会增加, 因此手术时必须注重肿瘤周边的切除范围, 一般情况下皮肤周边切缘>3.0cm或采用莫氏手术, 这是降低复发的关键, 所以术前诊断的准确性就显的尤其重要, 对选择正确的治疗方法及减少复发率具有重要意义。
(参考文献下转第70页)