

· 短篇 ·

隆突性纤维皮肤肉瘤1例MRI分析

许 鹏 李 斌*

山东省淄博市临淄区北大医疗鲁中医院影像科 (山东 淄博 255400)

【摘要】报道1例确诊的隆突性纤维皮肤肉瘤(DFSP)患者的MRI表现。患者青年男性,半年前发现右大腿皮肤肿物,近期自觉肿物增大明显;磁共振示:右股部下软组织椭圆形长 T_1 、FS- T_2 高信号影, DWI信号增高, ADC信号减低, ADC值约 $0.8 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ 。

【关键词】隆突样纤维皮肤肉瘤; 磁共振成像

【中图分类号】R445.2

【文献标识码】D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2023.01.007

MRI Analysis of One Case of Dermatofibrosarcoma Protuberans

XU Peng, LI Bin*.

Department of Radiology, Lu Zhong Hospital of Traditional Chinese Medicine, Peking University, Zibo 255400, Shandong Province, China

Abstract: We report the MRI presentation of a patient with a confirmed dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP). The patient, a young male, was found to have a skin swelling on his right thigh six months ago, initially about the size of peanut rice. Recently, he felt that the swelling had increased significantly, with no pain, no numbness, no high skin temperature, and no rupture; MRI showed an elliptical long T_1 and FS- T_2 high signal shadow in the subcutaneous soft tissue of the right femur, with local ectopia, increased DWI signal, decreased ADC signal, and ADC value of about $0.8 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$.

Keywords: Dermatofibrosarcoma Protuberans; Magnetic Resonance Imaging

1 临床资料

北大医疗鲁中医院骨二科2022年4月收治一名皮肤肿物患者,患者于半年前发现右大腿有一肿物,起初约花生大小,无疼痛,无麻木,无肢体功能受限,局部无红肿,无破溃,皮温正常。近来自觉肿物较前明显增大,来院就诊。右大腿MRI检查采用SIEMENS SOMATOM Definition 3.0T MRI扫描仪,体部线

圈,扫描序列包括:横轴位 T_1 WI(TR: 560ms, TE: 11ms)、FS- T_2 (TR: 4650ms, TE: 89ms)、矢状位FS- T_2 WI(TR: 4590ms, TE: 87ms)、DWI(TR: 5300.0ms, TE: 84.0ms)扫描,层厚3.0mm,层数30;冠状位FS- T_2 WI(TR: 4740ms, TE: 61ms)扫描,层厚4mm,层数22。

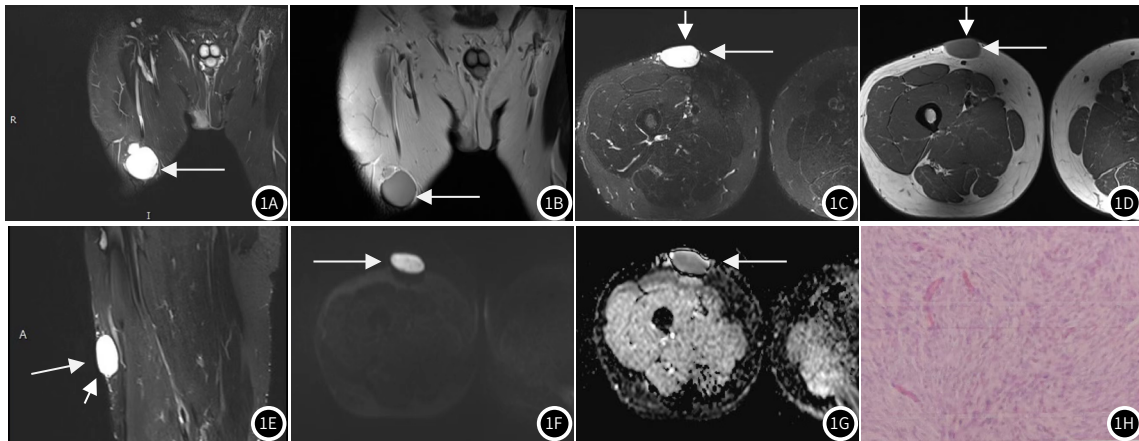


图1 患者右股部MRI图像示: 图1A~图1B: 图像示右股部皮下可见一不规则等 T_1 、FS- T_2 高信号病灶(图1A~图1B: 图像白箭所示); 图1C~图1E图像示右股部皮下可见一不规则等 T_1 、FS- T_2 高信号病灶(图1C~图1E图像白箭所示, 图1C~图1D图像短白箭为“皮肤尾征”、脂肪尾征, 图1E图像短白箭为病灶边缘短 T_2 信号)。图1F~图1G: 图像示病灶弥散受限, ADC值约 $0.8 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ (F、G白箭所示)。图1H: 图像为病灶病理。

2 讨论

隆突性纤维皮肤肉瘤(DFSP)是一种罕见的皮肤纤维组织细胞肿瘤,由Darier和Ferrand于1924年首次提出。DFSP一词是Hoffman在1925年创造的。起源于皮肤真皮层,并可扩展至皮下间叶组织的局限性低度恶性软组织肿瘤,呈浸润性生长,常伴有术后复发,据报道复发率高达60%。在2020版WHO软组织肿瘤分类中被归于成纤维细胞/肌纤维细胞肿瘤这一大类^[1-4]。

DFSP可发生于任何年龄,好发于20-50岁,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^[5]。

DFSP病理主要分为经典型、纤维肉瘤型、色素型、黏液型及

颗粒细胞型,以经典型最为多见^[6]。DFSP免疫组化常表达CD34阳性。本例病理: CD34强(+), SMA(-), SOX-10(-), Ki67(5%, +), 符合隆突性纤维皮肤肉瘤的诊断。

本例磁共振表现: 右股部可见不规则等 T_1 、FS- T_2 高信号占位性病变,呈“多结节征”,有融合(见图1A~图1B),病灶内部边缘可见细小的短 T_2 信号(见图E短白箭),边缘可见“皮肤尾征、脂肪尾征”(见图1C~图1D图像短白箭),未见明显钙化征象,病灶边缘清晰。弥散受限明显,ADC值约 $0.8 \times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{s}$ 。“多结节”征、“皮肤尾”征、“脂肪尾”征是隆突性纤维皮肤肉瘤(DFSP)的特征表现。多结节征提示病灶可能是患处皮肤的多中心起源相关^[7]。皮肤尾征是肿瘤向邻近皮肤浸润所致,常伴

【第一作者】许 鹏,男,主治医师,主要研究方向: 神经、消化系统影像诊断。E-mail: 65391780@qq.com

【通讯作者】李 斌,男,主治医师,主要研究方向: 神经、骨科系统影像诊断。E-mail: herolb678@163.com

有皮肤的增厚^[8]。脂肪尾征为肿瘤向邻近脂肪层浸润而出现此征象^[9]。“皮肤尾征”“脂肪尾征”都反映了该肿瘤的低度恶性特点。手术切除范围应包含该区域,以防止肿瘤的复发。隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)的ADC值减低与肿瘤细胞增生活跃,细胞密度大,细胞外血管外间隙减小相关,它们共同作用导致水分子运动受限,ADC值减低。隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)ADC值减低这一特点可以作为与皮肤其它良性肿瘤的鉴别点之一。此外隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)还有“悬吊征”“筋膜尾征”等特异征象,但此病例未出现上述征象。

鉴别诊断：皮肤纤维瘤：病灶多位于真皮或皮下表浅部分，边界清晰，无包膜，体积较小，直径常在1cm左右，强化不明显^[10-11]。神经鞘瘤典型者可见AntoniA和AntoniB区，囊变、坏死常见，增强扫描A区强化明显，B区强化不明显；血管瘤 T₁WI多呈等或高信号，T₂WI呈明显高信号，可见流空血管或钙化，ADC值常较高。黑色素瘤 信号多取决于病灶内黑色素含量，典型者呈短T₁WI、短T₂WI信号。脂肪瘤 常见的良性病变，边界清晰，其内可见明显脂肪信号，T₁WI及T₂WI均呈高信号，压脂像信号减低。

总之, DFSP是一种低度恶性纤维组织细胞肿瘤, 往往患者是发现肿物增大才来院就诊, 易复发, 手术切除依然是主要治疗手段, 一般情况下皮肤周边切缘>3.0cm是减低复发率的关键。磁共振可以清楚显示病灶本身及向周围浸润范围, 为手术提供可靠依据。影像上如发现与皮肤关系密切的肿物, T₂WI及DWI呈高信号, ADC信号减低, 其内发现“双低”信号(提示由纤维成分), 有“结节融合”征、“皮肤尾”征、“脂肪尾”征的占位应想到DFSP的可能。

参考文献

- [1]Liu C, Messina J L, Brohl A S, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans. In: Raghavan D, Ahluwalia MS, Blanke CD, editors. Textbook of uncommon cancer [J]. 5th edition, Oxford: Wiley-Blackwell, 2017: 994-1001.
- [2]王传彬, 韦超, 李乃玉, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的CT和MRI表现[J]. 中国医学装备, 2021, 18(4): 58-61.
- [3]Sedaghat S, Schmitz F, Sedaghat M, et al. Appearance of recurrent dermatofibrosarcoma protuberans in postoperative MRI follow-up [J]. J Plast Reconstr Aesthet Surg, 2020, 73(11): 1960-1965.
- [4]贡其星, 范钦和. 2020版WHO软组织肿瘤分类解读(一) [J]. 中华病理学杂志, 2021, 50(3): 180-184.
- [5]黄曦毅, 蔡金辉, 刘庆余, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的CT和MRI影像学分析-附10例报道[J]. 罕少疾病杂志, 2020, 27(4): 57-59+70.
- [6]林钱森, 黄永铨, 许淑惠. 隆突性皮肤纤维肉瘤的CT及MRI表现[J]. 医疗装备, 2019, 32(2): 27-28.
- [7]郝凯, 张斯佳. 隆突性皮肤纤维肉瘤患者15的影像学诊断分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(11): 150-152.
- [8]贾颖颖, 解添松, 周良平, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的影像学特征分析[J]. 肿瘤影像学, 2021, 30(4): 263-268.
- [9]上官景俊, 李九文, 冯秀彬, 等. MRI诊断隆突性皮肤纤维肉瘤的价值[J]. 医学影像学杂志, 2022, 32(1): 147-150.
- [10]Zelger B, Sidoroff A, Stanzl U, et al. Deep penetrating dermatofibroma versus dermatofibrosarcoma protuberans. A clinicopathologic comparison [J]. Am J Surg Pathol, 1994, 18: 677-686.
- [11]Woo Jin Lee, Joon Min Jung, Chong Hyun Won, et al. Clinical and histological patterns of dermatofibroma without gross skin surface change: A comparative study with conventional dermatoma [J]. Indian J Dermatol Venereol Leprol, 2015, 81(3): 263-269.

(收稿日期: 2022-07-06)

(校对编辑：阮 靖)



(上接第5页)

3 结 论

即使CF仍然是一种罕见的疾病,考虑到中国庞大的人口,CF的发病率存在被低估的可能^[13]。因此,儿科医师应提高对该病的认识,对于有慢性肺部疾病病史,或有胰腺功能不全、咸味皮肤的,尤其是高加索人种,应尽早行CFTR基因检测和汗液实验明确诊断。同时本研究发现纯中国人CF患者中存在纯合子基因型的p.Phe508del,并扩大了疾病表型谱。

参考文献

- [1] Elborn J S. Cystic fibrosis[J]. Lancet, 2016, 388 (10059): 251-231.
- [2] Tabaripour R, Niaki H A, Douki M R, et al. Poly thymidine polymorphism and cystic fibrosis in a non-caucasian population[J]. Dis Markers, 2012, 32: 241-246.
- [3] Shen Y, Tang X, Liu J, et al. Pseudo-Bartter syndrome in Chinese children with cystic fibrosis: Clinical features and genotypic findings[J]. Pediatr Pulmonol, 2020, 55 (11): 3021-3029.
- [4] Shen Y, Liu J, Zhong L, et al. Clinical phenotypes and genotypic spectrum of cystic fibrosis in Chinese children[J]. J Pediatr, 2016, 171: 269-276.
- [5] 高立伟, 徐保平. 关注儿童囊性纤维化[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2018, 33 (4): 309-312.
- [6] Xu J, Yin Y, Zhang L, et al. Four case reports of Chinese cystic fibrosis patients and literature review[J]. Pediatr Pulmonol, 2017, 52 (8): 1020-1028.
- [7] Zheng B, Cao L. Differences in gene mutations between Chinese and Caucasian

cystic fibrosis patients[J].Pediatric pulmonology,2017,52(3):E11-E14.

- [8] Tian X, Liu Y, Yang J, et al. p.G970D is the most frequent CFTR mutation in Chinese patients with cystic fibrosis[J]. Hum Genome Var, 2016, 3: 15063.
- [9] Shen Y, Tang X, Liu J. Pseudo-Bartter syndrome in Chinese children with cystic fibrosis: Clinical features and genotypic findings[J]. Pediatric pulmonology, 2020, 55 (11): 3021-3029.
- [10] Burgel P R, Munck A, Durieu I, et al. Real-life safety and effectiveness of lumacaftor-ivacaftor in patients with cystic fibrosis[J]. Am J Respir Crit Care Med, 2020, 201 (2): 188 - 197.
- [11] Jackson Souza-Menezes, Ge órgia da Silva Feltran, Marcelo M Moraes. CFTR and TNF- α expression and function in the kidney[J]. Biophysical Reviews, 2014, 6 (2): 227-236.
- [12] Chen Q, Shen Y, Xu H. Prognosis and treatment of 46 Chinese pediatric cystic fibrosis patients[J]. BMC Pediatrics, 2021, 21 (1): 329.
- [13] Guo X, Liu K, Liu Y. Clinical and genetic characteristics of cystic fibrosis in CHINESE patients: A systemic review of reported cases[J]. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2018, 13 (1): 224.

(收稿日期: 2022-05-24)

(校对编辑: 阮 靖)