

论 著

隆突性皮肤纤维肉瘤临床及影像特征分析

肖 阳¹ 薛 影¹ 梁寿衡^{2,*}

1.西北妇女儿童医院医学超声中心

2.唐都医院放射科(陕西 西安 710038)

【摘要】目的 总结隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)临床及影像学特征,提高临床诊断水平。方法 回顾分析我院32例DFSP患者的体格检查、病理学资料、超声特征(形态及边界、内部回声、血供情况等)、CT特征(密度、有无钙化、坏死出血等)、MRI特征(平扫及增强信号、瘤周水肿、有无弥散受限及深部浸润淋巴结转移等)。结果 32例DFSP的平均年龄 42.3 ± 6.2 (岁),首发/复发(19例/13例),复发年限5至18年,复发区域常为手术瘢痕区,极少远处及淋巴结转移。均表现为CD34和Vimentin阳性或强阳性,Ki67值范围3-20%。常位于躯干和四肢,表现为单发无痛质韧结节或肿块。超声呈不均匀低回声伴内部丰富血流,边界清晰。CT上密度均匀一致,且低于肌肉密度,无钙化坏死出血成分。MRI可见双低信号及“脂肪尾征”、“皮肤尾征”和“筋膜尾征”;轻微瘤周水肿或无水肿;中度至显著强化;DWI呈高信号,ADC值显著减低。结论 DFSP的发病率相对较低,易复发易误诊,临床及影像具有一定特征性。

【关键词】隆突性皮肤纤维肉瘤;超声;计算机断层扫描;磁共振成像

【中图分类号】R445.1; R445.2

【文献标志码】A

DOI:10.3969/j.issn.1672-5131.2024.11.056

Clinical and Imaging Characteristics Analysis of Dermatofibrosarcoma Protuberans

XIAO Yang¹, XUE Ying¹, LIANG Shou-heng^{2,*}.

1. Medical Ultrasound Center, Northwest Women and Children's Hospital, Xi'an 710038, Shaanxi Province, China

2. Department of Radiology, Tangdu Hospital, Xi'an 710038, Shaanxi Province, China

ABSTRACT

Objective Summarize the clinical and imaging features of dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) to improve clinical diagnosis level. **Methods** Retrospective analysis of physical examination, pathological materials, ultrasound features (morphology and boundaries, internal echoes, blood supply, etc.), CT features (density, presence of calcification, necrosis and bleeding, etc.), MRI features (plain and enhanced signals, peritumoral edema, presence of diffusion restriction, and deep infiltration and lymph node metastasis, etc.) of 32 patients with DFSP in our hospital. **Results** The average age of 32 cases of DFSP was 42.3 ± 6.2 years, with initial/recurrent (19 cases/13 cases) and a recurrence period of 5 to 18 years. The recurrence area was often the surgical scar area. Very little distant and lymph node metastasis. Both show CD34 and Vimentin positivity or strong positivity, with a Ki67 value range of 3-20%. Often located in the trunk and limbs, it presents as a single painless tough nodule or mass. Ultrasound shows nonuniform low echo with rich internal blood flow and clear boundaries. The density on CT is uniform and lower than muscle density, with no calcification, necrosis, or bleeding components. MRI shows double low signal, as well as "fat tail", "skin tail", and "fascia" sign; Mild peritumoral edema or no edema; Moderate to significant enhancement; DWI shows high signal and ADC value significantly decreases. **Conclusion** The incidence rate of DFSP is relatively low, easy to recur and misdiagnose, and has some specific clinical and imaging features.

Keywords: Dermatofibrosarcoma Protuberans; Ultrasound; Computer Tomography; Magnetic Resonance Imaging

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)是一种罕见的交界性或低度恶性间叶组织肿瘤,其起源于皮肤纤维组织^[1]。DFSP发病机制尚不明确,通常表现为皮肤表面红色隆起性肿块,肿瘤生长缓慢,触诊质地较硬,伴有压痛、瘙痒或溃疡等症状^[2],多位于躯干、四肢^[3]。DFSP缺乏特异性的临床表现,误诊为其他良性皮肤肿瘤概率较高,单纯切除肿瘤后仍存在较高复发率^[4]。术前准确诊断DFSP有利于确定肿瘤手术切除范围。本文回顾性分析32例DFSP患者的临床特征、病理资料、超声、计算机断层扫描(computer tomography, CT)、磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)资料,初步总结DFSP的临床、病理及影像学特征,进而提高术前诊断水平。

1 资料与方法

1.1 研究对象 收集我院2015年1月至2023年10月于皮肤科及烧伤整形外科就诊患者,纳入皮下包块患者,病变均进行手术切除,组织及分子病理学证实为DFSP。

1.2 研究方法 回顾性分析DFSP患者临床表现、病理学及影像学资料。临床资料包括:部位、病损区皮肤颜色、包块触诊质地及活动度、有无压痛等。病理学检查方法包括细胞组织学染色法和免疫组织化学法。超声评估DFSP特征包括:病灶大小、数目、形态及边界、内部回声、血供情况、与周围组织的关系。CT评估DFSP特征包括:病灶大小、形态及边界、密度、有无钙化、有无坏死出血、有无淋巴结转移等。MRI评估DFSP特征包括:大小、数目、形态及边界、信号变化、强化程度、瘤周水肿、有无弥散受限、有无坏死出血及流空血管、有无深部浸润及淋巴结转移等;基于DWI序列测量肿瘤内部ADC值;基于T₁WI和T₂WI序列,测量肿瘤内部与邻近肌肉T1和T2信号强度,并计算肿瘤T1和T2信号强度比值^[5]。

2 结 果

2.1 一般资料 32例患者中,男性18例(56.2%),女性14例(43.8%),男女比例 1.2:1。患病年龄3~63岁,平均年龄 42.3 ± 6.2 岁,病程3~28年。32例DFSP患者中共发现病变33处,首发/复发(19例/13例)。肿瘤术后复发年限为5~18年不等,术后再复发次数为1~3次,复发区域均为手术瘢痕区。3例DFSP继发于外伤(撞击伤)。DFSP长径平均值为 3.1 ± 1.7 cm,短径平均值为 1.2 ± 0.5 cm。

2.2 DFSP组织病理与免疫组织化学染色 (1)镜下表现:可见皮肤组织慢性炎症伴皮下梭形纤维细胞瘤样增生,呈特征性席纹状、车辐状及漩涡状排列,部分细胞增生活跃;部分病例可见色素沉积及异物巨细胞反应,并在脂肪组织中呈侵袭性生长,提示其具有低度恶性肿瘤生物学行为特征。(2)免疫组织化学染色:所有肿瘤均表现为CD34

【第一作者】肖 阳,女,主治医师,主要研究方向:浅表及腹部脏器疾病超声诊断。E-mail: xiao_190111@163.com

【通讯作者】梁寿衡,男,主治医师,主要研究方向:中枢神经系统与腹部疾病影像诊断。E-mail: 1123729116@qq.com

和Vimentin阳性或强阳性, CD117、CD68、S-100、Desmin、CK、EMA均表现为阴性;部分病例Bcl-2、 β -Catenin、SM-actin和CD99阳性; Ki67值范围为3-20%, 中位数为8%。

2.3 DFSP临床表现 该病一般病程较长, 多为单发病灶, 本组病例中, 19例单发, 13例多发, 单发/多发为1.5:1。DFSP患病部位包括: 胸壁12例(36.4%), 腹壁6例(18.2%), 肩部及上臂4例(12.1%), 头部3例(9.1%), 腰背部3例(9.1%), 足部2例(6.0%); 小腿、手背部及骶尾部各1例(9.1%)。32例DFSP患者中共发现病变33处, 其中, 1例患者胸壁和左足第三趾皮下发现包块, 术后病理均为DFSP。所有DFSP均表现为皮下包块或结节, 附着于表皮, 局部呈隆起性或凸出性改变, 病变区皮肤颜色表现为粉红色、暗红色、紫色等。21例(63.6%)触诊质韧, 例12(36.4%)质地中等, 肿瘤活动度差, 伴有轻度压痛或无痛。

2.4 DFSP影像表现

2.4.1 超声成像特征 19例DFSP行超声检查, 主要表现为: 13例为单发结节, 6例患者结节数 ≥ 2 个, 呈蚓状或串珠状分布, 病灶呈圆形或椭圆形。均累及真皮层, 部分病变向皮下深部组织浸润。形态规则/形态欠规则(12例/7例); 边界清晰/边界欠清晰(11例/8例)。18例表现为实性低回声, 1例为囊实混合性回声, 回声不均匀分布为主, 3例病变内可见散在点状或条状稍强回声分布(图1A), 肿瘤内部均未发现钙化成分。14例表现为肿瘤内部及边缘可见少量点状血流信号, 4例肿瘤内部可见丰富条状血流信号(图1B), 1例肿瘤内部少量点状血流信号, 加压后血流信号增

多。病变除与皮肤分界不清外, 与邻近肌肉间可见清晰脂肪层; 引流区无肿大或可疑转移淋巴结。

2.4.2 CT成像特征 14例DFSP行CT平扫检查, 主要表现为: 其中9例为单发结节, 5例患者结节数 ≥ 2 个, 其中1例表现为多结节或串珠状分布。1例表现为不规则团块状软组织密度影, 余为圆形或椭圆形结节, 病变区皮肤增厚, 可见“皮肤尾征”, 与邻近肌肉间可见清晰脂肪层, 引流区无肿大或可疑转移淋巴结。10例病变边缘光滑, 伴浅分叶或无分叶; 4例病变边缘模糊伴浅分叶, 可见“脂肪尾征”。病变内部密度均匀, 无钙化、出血及坏死征象。DFSP密度低于邻近肌肉密度, 平均CT值为 29.1 ± 3.2 HU, DFSP与肌肉密度比值平均值为 0.6 ± 0.1 。

2.4.3 磁共振成像特征 11例DFSP行平扫检查, 其中3例行弥散加权成像(DWI)扫描, 2例行增强扫描。其中7例为单发结节; 4例患者为多发结节, 均表现为蚓状或串珠状分布。11例病变区皮肤增厚, 可见“皮肤尾征”, 6例病变局部浸润脂肪, 可见“脂肪尾征”。与邻近肌肉间可见清晰脂肪层。8例患者瘤周无水肿, 3例患者瘤周轻度水肿信号, 水肿范围小于0.5cm。11例肿瘤均呈等T1、稍长T2、STIR高信号改变, 病变T1和T2信号强度比值的平均值分别为 0.5 ± 0.1 和 2.4 ± 0.7 。其中4例信号均匀一致, 7例肿瘤内部信号不均匀, 可见点条状STIR低信号影。2例病变内部可见增粗流空血管影, 余病变内部及瘤周未见血管征象。3例病变均表现DWI高信号, ADC值范围约为 $0.000798-0.000826(\text{mm}^2/\text{s})$ 。2例增强扫描后分别呈中度和显著强化改变。

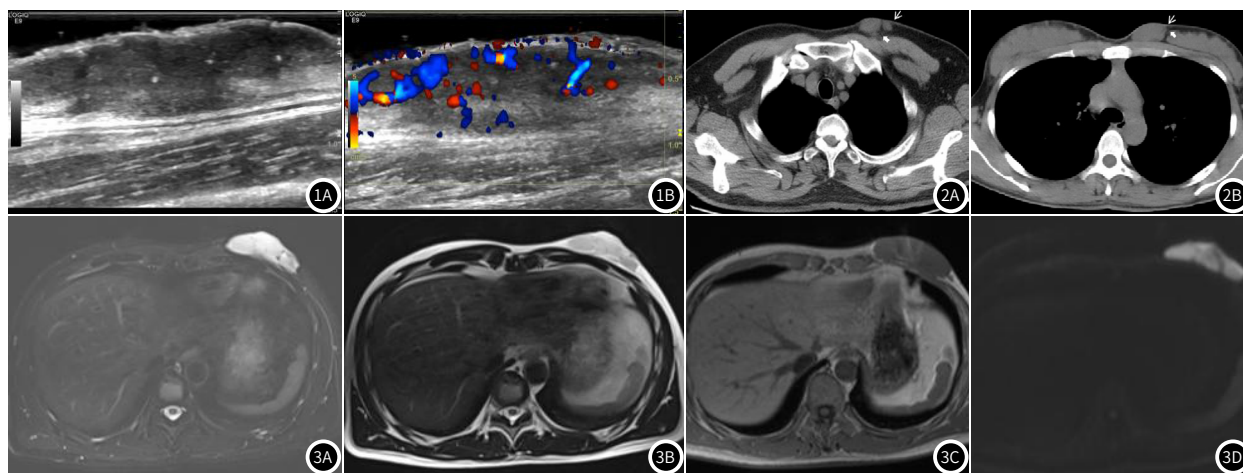


图1A-图1B 3岁女童, 发现左小腿后外侧包块2年, 无痛进行性增大; 超声探查皮下低回声包块, 边界欠清晰, 内可见数处点状强回声, 与深部肌肉分界清晰, CDFI可见较丰富点片状血流信号。

图2A-图2B 两例DFSP均位于胸壁皮下, 邻近皮肤增厚, 可见“皮肤尾征”(细箭头), 边缘局部脂肪浸润, 可见“脂肪尾征”(粗箭头)。2A多发灶; 2B单发灶。

图3A-图3D 41岁男性, 左侧胸壁无痛性包块11年; 呈等/长T1、长T2、STIR高信号, 内部可见条状双低信号, 边缘可见“脂肪尾征”; DWI呈明显高信号, 平均ADC值为 $0.000798(\text{mm}^2/\text{s})$ 。

3 讨论

DFSP是一种罕见的交界性或低度恶性间叶组织肿瘤, 其起源于真皮纤维组织, 在2020版WHO软组织肿瘤分类指南中被归入成纤维细胞/肌纤维细胞肿瘤^[6], 约占软组织肿瘤的6%, 占全身恶性肿瘤0.1%至1.5%^[7]。DFSP发病机制尚不清楚, 可能与局部外伤史、基因突变及家族史相关。

本组患者中, DFSP多发生于中青年, 患病年龄3~63岁, 平均年龄 42.3 ± 6.2 (岁); 男性稍多于女性, 男女比例1.2:1, 与既往研究一致^[3]。约40.6%的患者就诊时为肿瘤局部复发, 与既往文献报道一致^[8], 多次复发病灶可进展为恶性程度更高的纤维肉瘤样型隆突性皮肤纤维肉瘤^[9]。术后复发年限为5~18年不等, 且可多次复发, 复发区域均为手术瘢痕区, 对于术后瘢痕区再发包块时, 采取广泛切除手术能有效降低复发率。引流区淋巴结及远处转移少见, 多为血行转移至骨或肺转移^[10], 本组病例中均未发现有淋巴结及远处转移征象。

DFSP病灶好发于躯干及四肢, 其次为头颈部, 其中发生躯干

及四肢病灶共计29处, 占比约为91.9%, 发生于其他部位者较为罕见^[3], 1例患者胸壁和左足第三趾皮下同时发现包块, 术后病理均为DFSP, 尚未见有关文献报道。该病一般病程较长, 表现为缓慢持续生长皮下结节, 附着于表皮, 较大时隆起或突出皮肤轮廓。病变多为单发病灶, 单发/多发比例为1.5:1。病变区皮肤颜色表现为粉红色、暗红色、紫色等。触诊质韧, 活动度差, 伴有轻度压痛或无痛。

病理学检查可见皮肤组织慢性炎症伴皮下梭形纤维细胞瘤样增生, 瘤细胞与细胞间胶原纤维呈特征性席纹状、车辐状及漩涡状排列, 以上特征特异性不高, 不能作为独立诊断依据^[11]。病变邻近皮下深部筋膜及肌肉组织较少受累, 部分病灶在皮下脂肪组织中侵袭性生长, 提示DFSP具有低度恶性肿瘤生物学行为特征。免疫组织化学染色均表现为CD34和Vimentin蛋白阳性或强阳性, 与既往研究一致^[12], CD34是一种表面抗原, 在成纤维细胞/肌纤维细胞肿瘤中高度表达, 波形蛋白是一种中间丝蛋白, 在多

种组织中广泛表达, Vimentin蛋白阳性通常用于鉴别肿瘤, 如肉瘤、黑色素瘤、恶性间皮瘤等。Ki67值范围为3-20%, 表明DFSP具有相对低水平细胞增殖状态, 肿瘤的恶性程度、侵袭性和转移风险相对较低。最终诊断DFSP需要结合组织病理学、免疫组织化学学等方法综合考虑。

DFSP的影像学评估包括术前鉴别诊断和术后随访, 对于临床治疗方案选择和降低复发率具有重要意义。超声诊断对于浅表器官疾病诊断具有无辐射、实时性、易操作性和可视化等诸多优势。超声对病变是否累及真皮层、脂肪组织浸润和深部筋膜肌肉的观察优于CT检查, 19例病变区均可见真皮层受累增厚, 部分病变浸润周围脂肪组织, 与邻近深部筋膜肌肉间清晰脂肪层清晰可见。文献报道, DFSP常表现为圆形或椭圆形低回声肿块, 病变边界清晰且规则, 内部回声不均匀为主, 与本研究结果一致^[13-14]。此外本组病例中, 14例表现为肿瘤内部及边缘可见点条状血流信号, 4例肿瘤内部可见丰富条状血流信号, 与既往研究并不完全一致^[15], 可能与DFSP的病理学亚型不同有关, 文献报道DFSP可以分为经典样、黏液样、纤维瘤样等亚型^[16], 不同亚型间病变内部血流量存在个体差异。

CT扫描可以准确定位肿瘤发病位置, 观察结构更为丰富, 对远处转移和淋巴结转移评价效果更好。此外CT对肿瘤内部是否存在钙化成分更敏感, 14例病变内部均未见钙化成分。多数DFSP呈圆形或椭圆形软组织影, 病变边缘光滑, 伴浅分叶或无分叶, 病变区皮肤增厚, 与邻近肌肉间可见清晰脂肪层。DFSP由瘤细胞紧密排列构成, 细胞外间质成分较少, 坏死、囊变及出血较为少见, 内部密度较为均匀一致, 且低于邻近肌肉密度, 与既往研究一致^[17]。本研究发现, DFSP平均CT值为 29.1 ± 3.2 HU, 肿瘤与肌肉密度比值平均值为 0.6 ± 0.1 。相比于CT, MRI对于软组织的分辨率更高, 更容易观察肿瘤内部不同成分, 以及评价病灶与周围组织关系。11例病变均呈等/低T1、T2和STIR高信号改变, 与既往研究一致^[18], 计算病变与邻近肌肉T1和T2信号强度比值后发现, DFSP的T1和T2信号强度比值平均值分别为0.5和2.4, 相比于肌肉具有更低的T1信号和更高的T2信号, T1和T2信号强度比值是否可以用于鉴别不同类型肿瘤仍需要进一步研究。7例病变内部信号不均匀, 可见点条状或条片状STIR低信号影, 可能与致密纤维结缔组织或胶原纤维聚集于肿瘤间质有关。MRI可以更好评价肿瘤周围水肿范围, 本组病例中, 8例患者瘤周无水肿, 3例患者伴轻度瘤周水肿, 水肿范围小于0.5cm, 局部存在“蟹爪样”浸润性生长, 提示DFSP具有低度恶性肿瘤生物学行为特征。3例病变均表现DWI高信号, ADC值明显减低, 与文献报道一致^[19], 可能与DFSP肿瘤细胞排列紧密, 细胞外间隙较小导致水分子扩散受限有关, ADC值是否可以用于鉴别皮下软组织肿瘤仍需要进一步研究。2例增强扫描后分别呈中度和显著强化改变, 提示DFSP为富血供肿瘤, 强化后病变边缘可见“筋膜尾征”, 与既往文献报道一致^[20]。

总之, DFSP的发病率相对较低, 且首诊极易误诊为皮肤纤维瘤、脂肪瘤、恶性纤维肉瘤等, 对于该疾病的认识需要不断加深。当存在以下临床征象及影像学特征时需要考虑DFSP: (1)肿瘤的发生部位为表浅的皮肤, 且该部位存在外伤史或手术史。(2)肿瘤凸出体表或沿皮肤蔓延生长, 呈粉红色、暗红色、紫色等;

触诊质韧或中等, 肿瘤活动度差, 伴有轻度压痛或无痛。(3)超声提示肿瘤内部血流丰富, 回声不均匀, 但内部出血坏死相对少见。(4)CT提示病变内部密度均匀一致, 低于同层肌肉密度, 高于脂肪密度, 无钙化成分。(5)MRI提示肿瘤内部可见“双低信号”征, 局部脂肪浸润呈“脂肪尾征”, 累及真皮可见“皮肤尾征”, 病变由低度恶性向高度恶性转变时可侵犯深部筋膜, 表现为“筋膜尾征”。(6)肿瘤细胞排列紧密, 细胞外间隙较小, 水分子扩散受限, 导致DWI呈明显高信号, ADC值显著减低。(7)瘤样梭形纤维细胞增生, 呈席纹状、车辐状及漩涡状排列; 免疫组织化学染色可见CD34和Vimentin阳性或强阳性。

参考文献

- [1] Christopher-K Bichakjian, Olencki Thomas, Alam Murad, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans, version 1[J]. J Natl Compr Canc Netw, 2014, 12(6): 863-868.
- [2] 林冲, 刘文辉, 尚轶钊, 等. 66例皮肤纤维瘤临床与组织病理分析[J]. 中国现代医生, 2022, 60(8): 111-114.
- [3] 李艳, 杨子良, 宋琳毅, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤36例临床分析[J]. 临床皮肤科杂志, 2021, 52(3): 131-134.
- [4] 陈骏, 孙苗, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤多学科诊治实施规范——上海交通大学医学院附属第九人民医院专家共识(2020年版)[J]. 上海交通大学学报(医学版), 2021, 41(12): 1669-1675.
- [5] 赖伟, 徐凤丹, 梁润球, 等. 头颅MRI T₁WI信号强度比值在足月新生儿高胆红素血症中的应用[J]. 中国临床医学影像杂志, 2020, 31(8): 558-562.
- [6] 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.
- [7] Liang Zhang, Liu Qing-Yu, Cao Yun, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: computed tomography and magnetic resonance imaging findings[J]. Medicine, 2015, 94(24): e1001.
- [8] 吕安琪, 尹正, 单士军, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤术后放疗有效性系统评价和 Meta分析[J]. 中华放射肿瘤学杂志, 2021, 30(1): 71-75.
- [9] Yanan Li, Wang Chuan, Xiang Bo, et al. Clinical features, pathological findings and treatment of recurrent dermatofibrosarcoma protuberans[J]. Journal of Cancer, 2017, 8(7): 1319-1323.
- [10] 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.
- [11] 蒋雪兵, 张磊, 孙蒙, 等. 混杂性神经鞘瘤/神经束膜瘤35例临床病理学分析[J]. 中华病理学杂志, 2019, 48(9): 688-693.
- [12] 任晓冰, 王坚, 沈磊, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤72例临床病理学观察[J]. 临床与实验病理学杂志, 2003, 19(1): 35-39.
- [13] 陈香梅, 沈宇宙, 刘俐. 隆突性皮肤纤维肉瘤的超声表现[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(08): 136-137.
- [14] 刘中华, 曾志雄, 黄阿评. 隆突性皮肤纤维肉瘤的超声表现[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2019, 17(6): 648-650.
- [15] 周胜, 肖莹, 魏天虹. 超声在原发性和复发性隆突性皮肤纤维肉瘤鉴别诊断中的作用[J]. 中国超声医学杂志, 2023, 39(07): 824-828.
- [16] 赵静伊, 刘林幡, 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(01): 20-23.
- [17] 郝凯, 张斯佳. 隆突性皮肤纤维肉瘤患者15例的影像学诊断分析[J]. 中国CT和MRI杂志, 2018, 16(11): 150-152.
- [18] 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(09): 956-960.
- [19] 上官景俊, 李九文, 冯秀栓, 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(01): 147-150.
- [20] 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.

(收稿日期: 2023-12-11)

(校对编辑: 姚丽娜)