

## · 病例报告 ·

## 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤一例并文献复习

桑晶 韩玉贞 马文浩 刘鲁英 王霞

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)是一种发生于真皮和皮下间叶组织的低度恶性肿瘤,好发于躯干、四肢和头颈部,发生于乳腺者较为少见。为提高临床及病理医师对该病的认识,现将滨州医学院附属医院诊断的 1 例报告如下。

## 1 临床资料

患者,女性,30 岁,10 年前无意中发现右侧乳腺内有一肿块,约 1.0 cm × 1.0 cm × 1.0 cm,近期肿块明显增大,为求系统诊治于 2009 年 4 月 1 日入院。体检:右侧乳房 3 点位、距乳头 2.5 cm 处可触及约 4.0 cm × 3.0 cm × 2.0 cm 肿块,边界欠清晰,质硬,活动度尚可,无疼痛,表面皮肤无红肿,无破溃,无乳头溢液;双侧腋窝及锁骨上未触及肿大的淋巴结。临床疑为乳腺癌收住院,肿块切除术后送病理检查。肉眼检查:肿块呈灰白色,体积 4.0 cm × 3.0 cm × 1.6 cm,无包膜,切面灰白色,呈实性,质地细腻。镜检:肿瘤中心由致密、一致、纤细、轻度异型的梭形细胞组成,排列成漩涡状、席纹状;细胞核多形性不明显,未见明显核分裂相;局部梭形细胞浸润与脂肪小叶交错,形成蜂窝状外观(图 1、2);肿瘤细胞紧密包绕皮肤附属器,但未破坏之。免疫组织化学染色显示,肿瘤细胞弥漫性表达 CD34 和波形蛋白(Vimentin)(图 3、4),CD68 和 S-100 均为阴性。病理诊断为:右侧乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤。

## 2 讨论

DFSP 是一种发生于真皮和皮下间叶组织的低度恶性肿瘤<sup>[1]</sup>。由 Darier 和 Ferrand 于 1924 年首先报道,称之为“进行性复发性皮肤纤维瘤”,1925 年 Hoffman 描述了其临床病理特征并正式命名为“隆突性皮肤纤维肉瘤”<sup>[2]</sup>。本病具有侵袭性生长、局部复发率高、罕见转移等特点<sup>[3]</sup>,好发于躯干、四肢和头颈部<sup>[4]</sup>,亦可发生于女性外阴部<sup>[5]</sup>,发生于乳腺者少见。本病在初期常表现为单一较小的无痛皮肤结节,可不隆起于皮肤,肿瘤一般生长缓慢,病史可达数年至数

作者单位:256603 山东 滨州,滨州医学院病理教研室

通信作者:韩玉贞, E-mail: hanyzh6309@sina.com

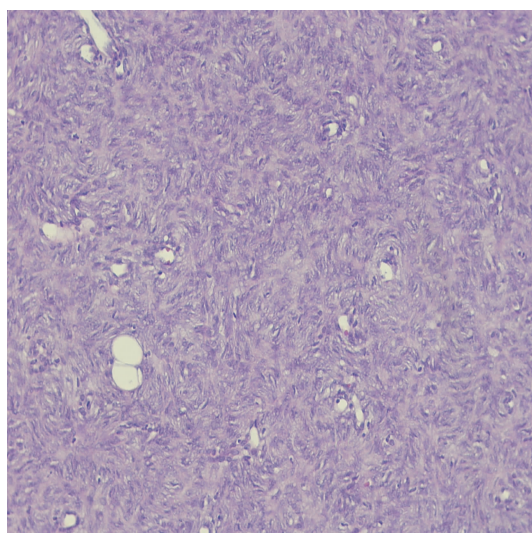


图 1 席纹状外观(HE 染色  $\times 100$ )

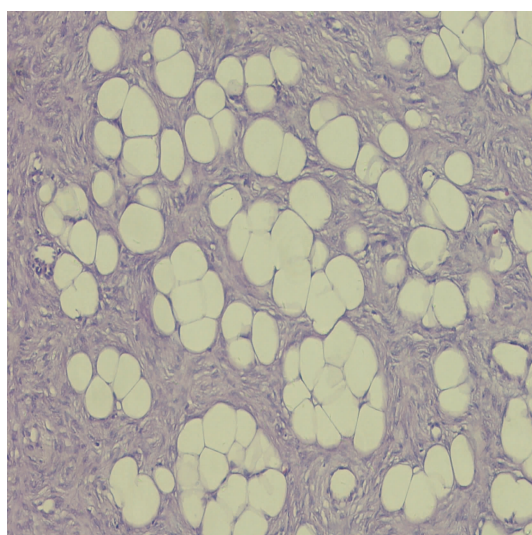


图 2 蜂窝状外观(HE 染色  $\times 200$ )

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,表面破溃等典型的临床症状<sup>[6]</sup>。

DFSP 临床症状不典型常常是其误诊率高的主要原因<sup>[6]</sup>,发生于乳腺时极易误诊为乳腺癌,故术中或术后病理检查尤为重要。肿瘤由一致的梭形细胞构成,梭形细胞呈席纹状排列,并向周围脂肪浸润,细胞核多形性不明显,分裂活性低。肿瘤细胞祖细胞抗原标记物 CD34 强表达,而纤维蛋白稳定因子 XIIIa 阴性<sup>[7]</sup>。典型的席纹状结构和浸润皮下脂肪组织的形态特点再辅以 CD34 免疫组织化学检查,有助于原发 DFSP 的诊断。目前,肿瘤扩大切除术已成为治疗 DFSP 的一种有效方法。虽然组织学特征可以作为一种预后指

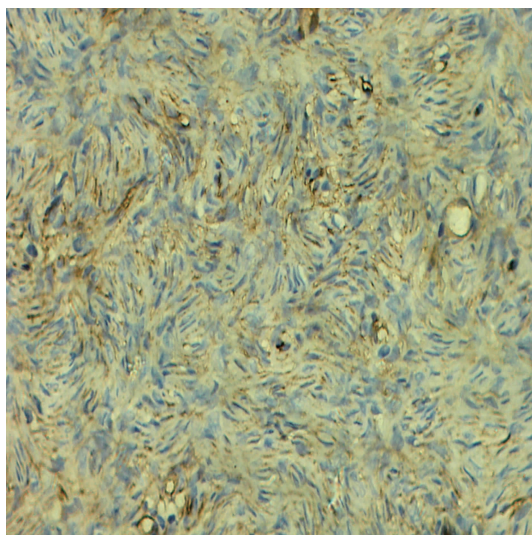


图 3 肿瘤细胞弥漫性表达 CD34(免疫组织化学染色 ×200)

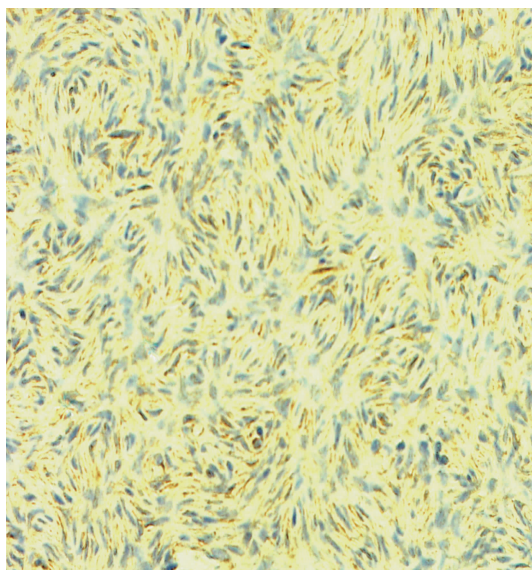


图 4 肿瘤细胞强表达 Vimentin (免疫组织化学染色 ×200)

标,但手术切除范围是其预后的一种基本决定因素<sup>[8]</sup>。

总之,乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤作为一种罕见疾病,具有一定的特殊性,在乳腺肿瘤疾病诊治的临床工作中应引起重视。

【关键词】 隆突性皮肤纤维肉瘤;乳腺肿瘤;鉴别诊断

【中图法分类号】 R365;R655.8【文献标识码】 B

### 参考文献

- [1] Bulliard C,Murali R,Chang LY,et al.Subcutaneous dermatofibrosarcoma protuberans in skin of the breast: may mimic a primary breast lesion [J]. Pathology,2007,39(4): 446-448.

- [2] Dragoumis DM, Katsohi LAK, Amplanitis IK, et al. Late local recurrence of dermatofibrosarcoma protuberans in the skin of female breast [J]. World J Surg Oncol, 2010, 8(48): 1-5.
- [3] Kamiya T, Saga K, Kaneko R, et al. Postradiation dermatofibrosarcoma protuberans [J]. Acta Derm Venereol, 2006, 86(2): 152-153.
- [4] Kim M, Kim KS, Han H, et al. Fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: a case report [J]. J Clin Ultra, 2009, 37(7): 420-423.
- [5] Edelweiss M, Malpica A. Dermatofibrosarcoma protuberans of the vulva: a clinicopathologic and immunohistochemical study of 13 cases [J]. Surg Pathol, 2010, 34(3): 393-400.
- [6] 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.
- [7] Lee SJ, Mahoney MC, Shaughnessy E. Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast: imaging features and review of the literature [J]. AJR, 2009, 193(1): W64-W69.
- [8] Ramakrishnan V, Shoher A, Ehrlich M, et al. Atypical dermatofibrosarcoma protuberans in the breast [J]. Breast J, 2005, 11(3): 217-218.

(收稿日期: 2010-08-03)

(本文编辑: 罗承丽)

桑晶, 韩玉贞, 马文浩, 等. 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤一例并文献复习 [J/CD]. 中华乳腺病杂志: 电子版, 2011, 5(2): 254-257.