

· 病例报告 ·

乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤一例

张冰^{1,2} 刘筠² 许亮²

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberans, DFSP)是少见的皮肤软组织低度恶性肿瘤。DFSP 常发生在躯干、四肢,其次是头颈部,其发生于乳腺皮肤的比较罕见^[1-2]。同时,DFSP 临床常表现为突出于体表的结节状软组织肿物,一般能较早发现并进行手术治疗,所以影像学报道相对较少。为提高放射科医师对本病的认识及诊断准确性,现将天津市人民医院诊断的 1 例乳腺 DFSP 报道如下。

一、病例资料

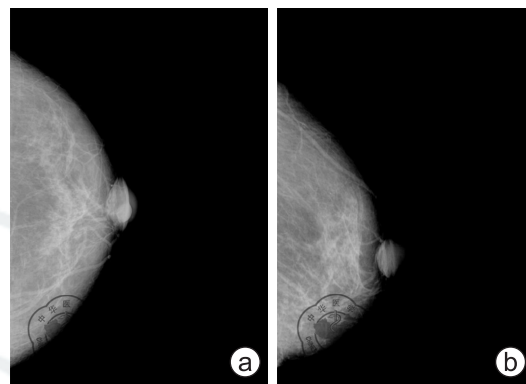
患者,女性,67 岁,于 2015 年 1 月无意中发现左侧乳房肿物,偶有胀痛不适,并于 2015 年 10 月以“左乳房肿物”收住天津市人民医院乳腺甲状腺科。专科查体:患者双侧乳房外观正常,无乳头内陷,无溢液,左乳头上方可触及一直径约 3.0 cm 淡红色质韧肿块,突出于皮肤表面,无压痛,基底质硬,边界欠清,表面欠光滑。查体:体温、心率、血压、脉搏正常,全身未触及肿大淋巴结。

二、影像表现

乳腺 X 线摄影显示,左乳头区结节状高密度影,大小约 2.3 cm×1.5 cm,边界清晰,未见明确钙化影,皮下脂肪层清晰(图 1)。胸部 CT 平扫显示,左乳头稍上方类圆形软组织密度结节,CT 值约为 25 HU,结节边缘光滑;行增强扫描检查,病灶呈明显均匀强化(图 2)。乳腺 MR 平扫显示,结节位于乳头内上方约 0.7 cm 处,大小约 2.0 cm×1.8 cm×2.7 cm,边缘光滑;与肌肉信号相比,病灶在 T1 加权像上呈等/略低信号,在 T2 加权像-精准频率反转恢复序列上呈明亮高信号,弥散加权成像呈中等信号;行钆剂增强扫描检查,病灶呈明显较均匀强化,并显示左侧乳腺血管较右侧略增多(图 3)。

三、手术治疗及病理结果

患者于 2015 年 10 月 21 日在局部麻醉后行左乳象限切除术。将肿物完整切除后送术中冰冻病理,结果显示为 DFSP,切缘(-),基底(+),家属要求待石蜡病理回报后决定进一步治疗方式。石蜡病理明确诊断为 DFSP,需进一步手术治疗,扩大切除范围,故患者于 2015 年 10 月 28 日在全身麻醉后,再行左乳单纯切除术,手术顺利。病理检查电镜下见:密集排列的梭形或短梭形瘤细胞,瘤细胞大小较一致,排列呈漩涡状或编织状(图 4)。免疫组织化学染色:CD34(+),S-100 蛋白(-),细胞存活促进因子 BCL-2 蛋白(-),Ki67 阳性细胞<10%。术后随访 1 年,患者状况良好,未见肿瘤原位复发和远处转移。



注:a 图为头尾位乳腺 X 线摄影图;b 图为侧位乳腺 X 线摄影图;左侧乳头区结节状高密度影,边界清晰,未见明确钙化影,皮下脂肪层清晰

图 1 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤患者左侧乳房 X 线摄影

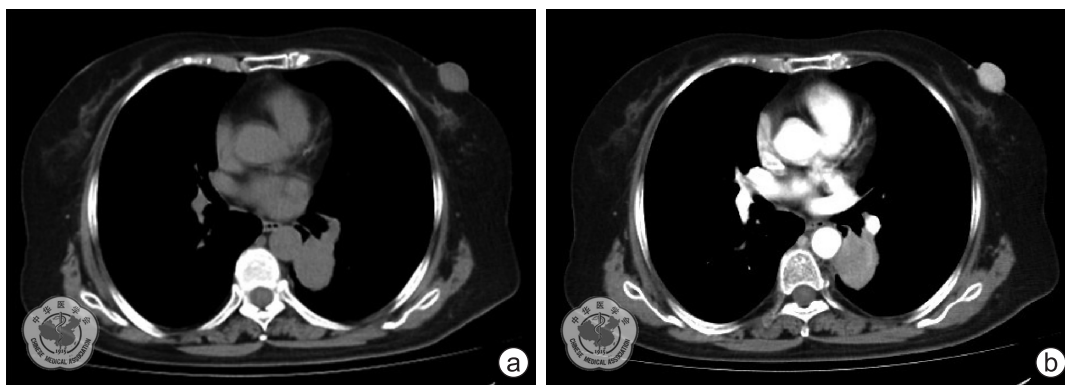
四、讨论

DFSP 是少见的皮肤软组织低度恶性肿瘤,具有局部侵袭性、极易原位复发、罕见远处转移的特点。早期学者将其描述为“进展和复发性的皮肤纤维瘤”,经过不断的研究,后命名为“DFSP”^[3]。

2013 年,WHO 软组织及骨肿瘤分类中,DFSP 属于纤维母细胞/肌纤维母细胞肿瘤,并归类为中间性肿瘤(偶见转移)^[4]。DFSP 是起源于真皮纤维组织并扩展至皮下组织的局部低度恶性肿瘤,可浸润真皮层、皮下组织及肌肉。最常见的发病部位为躯干(42%~72%),其次为四肢(16%~30%)、头颈部(10%~16%)^[5]。本病可发生于任何年龄,20~50 岁为发病高峰,男女发病率相当或男性略高于女性^[2]。本病最常见的临床表现为缓慢生长的无痛性结节或包块,质地多较坚实。尽管 DFSP 浸润生长能力低,但术后复发率较高。由于免疫组织化学 CD34 在 DFSP 高表达,故目前以 CD34 作为诊断与鉴别的主要依据之一^[6]。DFSP 的治疗首选手术治疗,深度依据肿瘤侵犯情况而定。通常认为切缘需超出肿瘤边缘 3.0 cm 以上的正常皮肤,并建议术中送冰冻切片检查以明确诊断及了解手术切缘是否阳性,如果切缘阳性,需再次扩大手术范围^[7]。

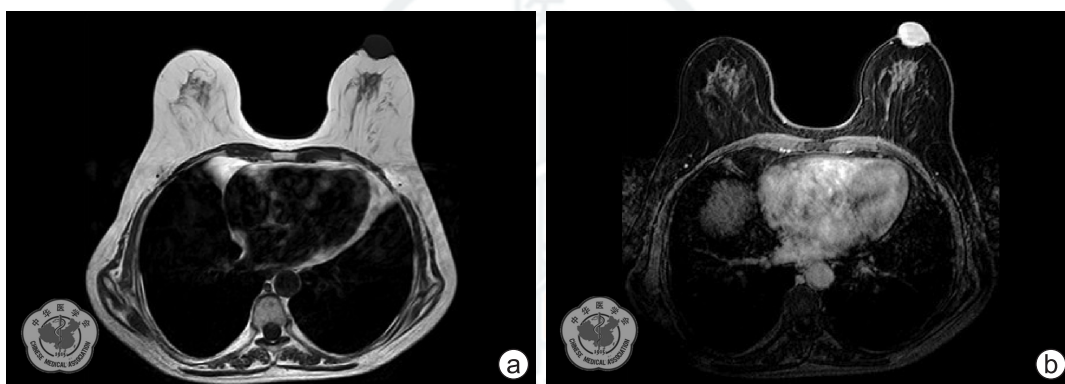
鉴于 DFSP 的临床特点,即使在病灶较小时,临床即可发现并进行外科手术治疗。因此,有一些病变不需要影像学评估。然而,对于发生在特殊部位的病变,比如乳腺,此时影像学检查对该病的定位、鉴别诊断等是很有必要的。传统 X 线检查对 DFSP 的诊断价值非常有限,主要依靠 CT 和 MRI 检查,尤其是 MRI 检查,在 DFSP 的术前诊断及术后复发病变的评估中起着重要作用。

总之,DFSP 是少见的皮肤软组织低度恶性肿瘤,发生在乳腺的则更少,并且常表现为乳腺良性肿块的特点。笔者报



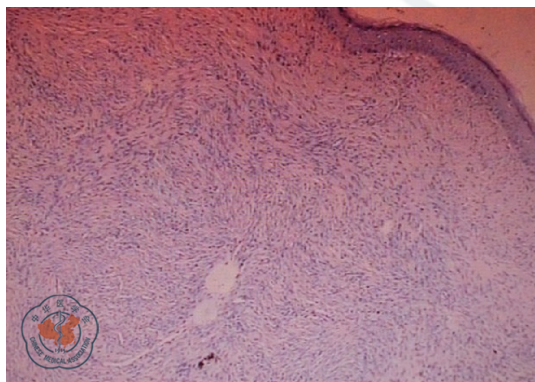
注:a 图为胸部 CT 平扫;b 图为胸部 CT 增强,可见左乳头稍上方类圆形软组织密度结节,平扫 CT 值约为 25 HU,结节边缘光滑,增强病灶呈明显均匀强化

图 2 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤患者左侧乳房 CT 表现



注:a 图为乳腺 MR 平扫 T1 加权像;图 b 为乳腺 MR 增强图

图 3 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤患者左侧乳房 MRI 表现



注:大量形态、大小较一致的瘤细胞排列呈漩涡状或编织状

图 4 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤患者肿物病理图 (HE ×100)

道此例少见病例的临床及影像学表现,以期提高放射科医师对本病的认识,并在今后的诊断工作中对于怀疑 DFSP 的病例建议行术前病理检查,以积极指导临床治疗。

【关键词】 乳腺,人; 皮肤肿瘤; 皮肤纤维肉瘤; 磁共振波谱学

【中图法分类号】 R7 【文献标志码】 B

参 考 文 献

- [1] Lin JY, Sheen-Chen SM, Hsu W, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans of the breast[J]. Tumor, 2008, 94(6):861-863.
- [2] Al-Rahbi S, Al-Lawati T, Al-Kharusi S, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a rare malignancy of the breast[J]. Oman Med J, 2015, 30(5):378-381.
- [3] Lemm D, Mütge LO, Mentzel T, et al. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans[J]. J Cancer Res Clin Oncol, 2009, 135(5):653-665.
- [4] Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition[J]. Pathology, 2014, 46(2):95-104.
- [5] Dragoumis DM, Katsohi LA, Amplianitis IK, et al. Late local recurrence of dermatofibrosarcoma protuberans in the skin of female breast[J]. World J Surg Oncol, 2010, 8:48.
- [6] Zhang L, Liu QY, Cao Y, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: computed tomography and magnetic resonance imaging findings[J]. Medicine(baltimore), 2015, 94(24):e1001.
- [7] 周鑫. 乳腺隆突性皮肤纤维肉瘤 2 例[J]. 临床肿瘤学杂志, 2011, 16(10):956.

(收稿日期:2016-02-02)

(本文编辑:宗贝歌)