



· 论 著 ·

隆突性皮肤纤维肉瘤的高频超声表现分析

陈开良¹, 吴文婷²

1. 海南医学院第一附属医院超声科, 海南 海口 570102;
2. 海南医学院第一附属医院病理科, 海南 海口 570102

[摘要] 目的: 探讨隆突性皮肤纤维肉瘤 (dermatofibrosarcoma protuberan, DFSP) 的高频超声声像图特征。方法: 回顾并分析经术后病理学检查证实的59例DFSP患者的超声声像图。结果: 59例患者中, 发生于躯干34例, 四肢19例, 头部6例。50例位于皮肤及皮下层, 9例位于皮下层, 与皮肤层不关联。44例边界清晰, 15例边界不清。40例形态规则, 19例形态不规则。肿块最大径0.5~10.0 cm, 纵横比均 <1 。39例后方回声增强, 20例后方回声无改变。12例内回声均匀, 47例内回声不均。40例内部回声呈低回声背景下, 见各种形状 (点状、短线状、片状及裂隙状) 高回声镶嵌; 16例内部呈低-弱回声; 3例内部呈高回声。血流Adler分级: 0级1例, I级8例, II级25例, III级25例。所有患者均未见液化、钙化及淋巴结转移。结论: DFSP的声像图表现具有一定的特征性, 可为临床提供有价值的诊断信息。

[关键词] 隆突性皮肤纤维肉瘤; 超声; 声像图

DOI: 10.19732/j.cnki.2096-6210.2020.06.009

中图分类号: R739.5; R445.1 文献标志码: A 文章编号: 2096-6210(2020)06-0570-04

Analysis of high-frequency ultrasound manifestations of dermatofibrosarcoma protuberan CHEN Kailiang¹, WU Wenting² (1. Department of Ultrasound, the First Affiliated Hospital of Hainan Medical University, Haikou 570102, Hainan Province, China; 2. Department of Pathology, the First Affiliated Hospital of Hainan Medical University, Haikou 570102, Hainan Province, China)

Correspondence to: WU Wenting E-mail: 289486389@qq.com

[Abstract] **Objective:** To investigate the characteristics of high-frequency ultrasound sonograms of dermatofibrosarcoma protuberan (DFSP). **Methods:** A retrospective analysis was performed on the ultrasonographic images of 59 patients with DFSP confirmed by postoperative pathology. **Results:** Among 59 patients, 34 occurred in the trunk, 19 in the limbs, and 6 in the head. 50 cases were located in the skin and subcutaneous layer, and 9 cases were located in the subcutaneous layer, which was not associated with the skin layer. 44 cases had clear boundaries and 15 cases had unclear boundaries. 40 patients had regular morphology and 19 patients had irregular morphology. The maximum diameter of the mass was 0.5-10.0 cm. The aspect ratios were all less than 1. The posterior echo was enhanced in 39 cases, and the echo was unchanged in 20 cases. 12 cases had homogeneous echoes, 47 cases had uneven echoes. Under the background of low echo in 40 cases, high echo inlay of various shapes (point, short line, slice and fissure) was found, low weak echo in 16 cases, high echo in 3 cases. Blood flow Adler classification: 1 case was grade 0; 8 cases were grade I; 25 cases were grade II; 25 cases were grade III. No liquefaction, calcification and lymph node metastasis were seen in all cases. **Conclusion:** The sonographic manifestations of DFSP have certain characteristics, which can provide clinically useful diagnostic information.

[Key words] Dermatofibrosarcoma protuberan; Ultrasound; Sonogram

隆突性皮肤纤维肉瘤 (dermatofibrosarcoma protuberan, DFSP) 是一种少见的起源于真皮的皮肤恶性肿瘤, 可累及皮下软组织及肌层。主要发生在躯干及四肢近端, 临床上具有局部浸润性

生长、手术切除后易复发等特点。由于肿瘤位置表浅, 高频超声较容易对病灶进行探查评估, 并作出初步诊断。本研究总结分析DFSP的声像图表现特点, 为临床诊断和治疗提供依据。

1 资料和方法

1.1 一般资料

选取2007年5月—2019年12月于海南医学院第一附属医院经手术后病理学检查证实的DFSP患者59例。其中，男性35例，女24例，年龄1~68岁，平均年龄(39.37±15.59)岁；<20岁5例，20~50岁42例，>50岁12例。病程6个月~42年。51例肿块表面呈暗红、紫红、暗紫色(图1)，8例呈正常肤色；40例隆起于皮肤表面，19例未见明显隆起于皮肤。患者术前均行超声检查。



图1 DFSP的外观

1.2 仪器与方法

采用美国GE公司的Logiq E9、德国Siemens公司的Acuson S2000、荷兰Philips公司的HD11彩色多普勒超声诊断仪，线阵探头频率为5~12 MHz或9~15 MHz。通过纵、横、斜多切面观察并记录病灶位置、边界、形态、大小、纵横比、内部回声、后方回声、周边及内部血流

信号、是否存在淋巴结转移等。采用Adler半定量法对血流信号进行分级^[1]：0级，未见血流信号；I级，少量、星点状血流或1支血管；II级，较丰富血流，短棒状或条状血流2~3支；III级：丰富血流，可见4支或以上血管向病灶内延伸，或交织成网。

2 结果

2.1 一般特点

59例患者中，发生于躯干34例(胸壁5例，乳房4例，腹壁9例，背部9例，腹股沟7例)，四肢19例(上肢13例，下肢6例)，头部6例(头皮3例，面部2例，额部1例)。单发56例，2例2个病灶，1例3个病灶。6例为复发患者，最多复发4次。1例肺部转移。

2.2 声像图表现

59例DFSP中，50例位于皮肤及皮下层，9例位于皮下层，与皮肤层不关联。44例边界清晰，15例边界不清。40例形态规则，19例形态不规则。肿块最大径0.5~10.0 cm，纵横比均<1。39例后方回声增强，20例后方回声无改变。12例内回声均匀，47例内回声不均。15例内部回声呈低回声背景下，见散在点状和/或短线状高回声(图2A)；25例内部回声呈低回声背景下，见片状和/或裂隙状高回声(图2B)；16例内部呈低-弱回声(图2C)；3例内部呈高回声。血流Adler分级：0级1例，I级8例，II级25例(图3A)，III级25例(图3B)。所有患者均未见液化、钙化及淋巴结转移。

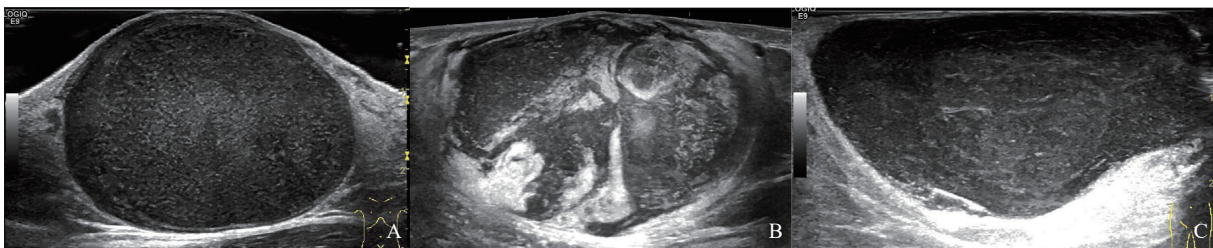


图2 DFSP的二维超声声像图

A：病灶内部回声呈低回声背景下，见散在点状高回声；B：病灶内部回声呈低回声背景下，见散在片状及裂隙状高回声；C：病灶内部呈不均匀低-弱回声。

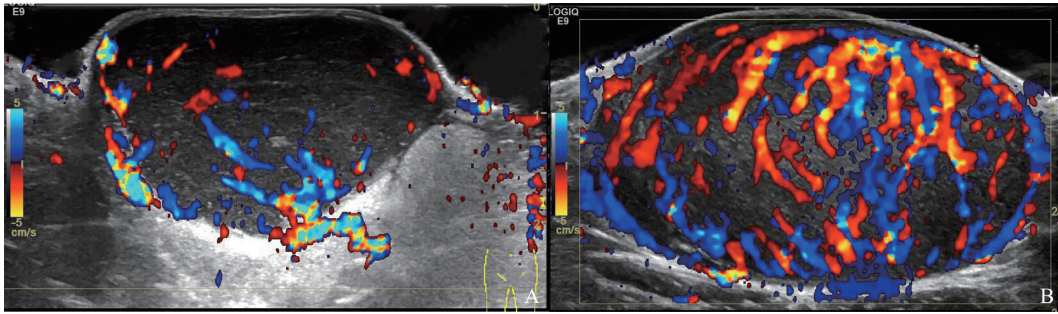


图3 DFSP彩色多普勒血流显像

A: 肿块内血流Ⅱ级; B: 肿块内血流Ⅲ级。

3 讨 论

DFSP是一种罕见的恶性间质瘤,多发生于躯干、近端四肢以及头颈部区域^[2],可发生于任何年龄,本组患者以20~50岁最常见(42/59, 71.2%),男性略多于女性。尽管DFSP有一定的局部侵蚀能力,但很少发生转移,表现为惰性行为^[3],而当发生转移时,常累及肺脏和淋巴结等^[4]。该病发病可能与单纯外伤或手术^[5]、烧伤^[6]、放射性皮炎^[7]及疫苗接种^[8]相关。

DFSP通常临床表现为无痛、质硬结节,外观常见为紫红色,少数病灶表现为正常肤色,本组患者中,病灶呈正常肤色为13.6%。DFSP大多数病史较长,可能会被误诊为良性病变,本组患者中,病史最长达42年。病变通常发生于真皮及皮下(84.7%, 50/59),少数与皮肤不相关(15.3%, 9/59)。DFSP可表现为斑块、小的孤立性肿物、成簇的结节、直径几厘米乃至超过20 cm的肿瘤^[9]。在本组患者中,大部分病灶隆起于皮肤表面(67.8%, 40/59),有研究^[10]表明,病灶平均可在7.6年内不隆突。

DFSP的治疗主要是通过手术切除。因肿瘤呈弥漫性浸润真皮及皮下组织,所以手术过程需广泛切除以防止复发,而肿瘤一旦完全切除预后极好^[11-12]。有文献^[9]报道,DFSP手术后复发率较高,可达43.5%,而本组患者中复发率只有10.2%(6/59),其中1例,复发4次。复发的患者在临床上有时会被误诊为瘢痕疙瘩^[13]。

组织学上,DFSP是真皮和皮下组织的浸润

性软组织肿瘤。DFSP由细长的梭形细胞组成,呈席纹状或车辐状排列。免疫组织化学结果显示CD34(+),SMA(-)、S-100(-)、Desmin(-)^[14]。

通过对本组DFSP的声像图分析,可以从以下几个方面总结特征。①位置,发生于躯干最常见(55.9%, 33/59),其次为四肢(30.5%, 18/59),最后是头颈部(10.2%, 6/59),大部分病灶与皮肤层关系密切,极少数与皮肤不相关。②大小,差别悬殊,本组患者最小约0.5 cm,最大约10.5 cm。③边界,虽然病灶呈浸润性生长,但大部分病灶边界清晰(74.6%, 44/59)。④形态,病灶形态往往呈规则状,少部分略呈分叶状。本组患者所有病灶纵横比均<1,表示病灶呈水平生长,所以常被误诊为良性病灶。⑤回声,大部分病灶内回声不均匀,声像图主要有3种表现(第一,病灶内部回声呈不均质低-弱回声;第二,低回声背景下,见散在点状和/或短线状高回声;第三,低回声背景下,见片状和/或裂隙状高回声);病理学上,肿瘤细胞表现为低回声,纤维组织表现为高回声^[15],二者相间排列时,病灶内就会出现低回声背景下,见各种形状高回声镶嵌的特征性声像图表现。⑥后方回声,病灶的后方回声增强与否,取决于病灶内部的纤维成分的含量。纤维成分越多,后方回声增强不明显;纤维成分越少,后方回声增强明显。⑦血流,大部分病灶血供丰富,以Ⅱ级、Ⅲ级为主。⑧淋巴结转移,本组患者无一例淋巴结转移。

超声检查中,DFSP需与表皮样囊肿、脂肪

瘤、真皮纤维瘤、钙化上皮瘤等进行鉴别诊断。

① 表皮样囊肿，边界清晰的圆形或椭圆形低回声结节，典型者内部回声不均，可见散在无-低回声裂隙，或“洋葱皮”样改变。通常内部无血流信号。② 脂肪瘤，最常见的软组织肿瘤，常见于皮下脂肪层，典型者病灶内可见平行分布条纹状细带状高回声，一般无血流信号。③ 真皮纤维瘤，发生于皮肤，声像图上因是否伴有出血或含铁血黄素沉着，而出现不同的内部回声，呈混合回声或较高回声，病灶内血流信号稀少。④ 钙化上皮瘤，又称毛母质瘤，多为椭圆形，位于皮肤下，与皮肤关系密切，典型者病灶内部呈低回声，边界清，可见钙化岛或宽大弧形钙化，多数病灶内可见较丰富血流。

综上所述，DFSP具有一定的特征性声像图表现，对于与皮肤关系密切，内回声不均，在低回声中背景下见各种形状高回声镶嵌，血供丰富的病灶，需要考虑DFSP的可能；此外，高频超声可对病灶进行准确定位，显示病灶与周边组织的关系，并能动态观察、反复实施操作，为临床提供有价值的诊断信息。

[参 考 文 献]

- [1] ADLER D D, CARSON P L, RUBIN J M, et al. Doppler ultrasound color flow imaging in the study of breast cancer: preliminary findings [J]. *Ultrasound Med Biol*, 1990, 16(6): 553-559.
- [2] LASKIN W B. Dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *CA Cancer J Clin*, 1992, 42(2):116-125.
- [3] GLOSTER H M JR, HARRIS K R, ROENIGK R K. A comparison between Mohs micrographic surgery and wide surgical excision for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *J Am Acad Dermatol*, 1996, 35(1): 82-87.
- [4] BOGUICKI B, NEUHAUS I, HURST E A. Dermatofibrosarcoma protuberans: a review of the literature [J]. *Dermatol Surg*, 2012, 38(4): 537-551.
- [5] TAYLOR H B, HELWIG E B. Dermatofibrosarcoma protuberans. A study of 115 cases [J]. *Cancer*, 1962, 15: 717-725.
- [6] PETOIN D S, BARUCH J, RAULO Y, et al. Darier-Ferrand progressive and recurrent dermatofibroma. Anatomico-clinical study of 17 cases [J]. *Ann Chir Plast Esthet*, 1985, 30(4): 338-344.
- [7] MCLOUGHLIN P M, GIRACH M, WOOD G A. Dermatofibrosarcoma protuberans of the scalp [J]. *Br J Oral Maxillofac Surg*, 1992, 30(6): 401-403.
- [8] MCLELLAND J, CHU T. Dermatofibrosarcoma protuberans arising in a BCG vaccination scar [J]. *Arch Dermatol*, 1988, 124: 496-497.
- [9] 吴共发, 邱丽贞, 郑秋华, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤超声及临床病理分析 [J]. *中国超声医学杂志*, 2016, 32(4): 380-382.
- [10] MARTIN L, PIETTE F, BLANC P, et al. Clinical variants of the preprotuberant stage of dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *Br J Dermatol*, 2005, 153(5): 932-936.
- [11] KRANS DORF M J, MEIS-KINDBLOM J M. Dermatofibrosarcoma protuberans: radiologic appearance [J]. *AJR Am J Roentgenol*, 1994, 163(2): 391-394.
- [12] BLACKSIN M F, HA D H, HAMEED M, et al. Superficial soft-tissue masses of the extremities [J]. *Radiographics*, 2006, 26(5): 1289-1304.
- [13] 肖 婧, 张 良, 陈柳青. 隆突性皮肤纤维肉瘤误诊为瘢痕疙瘩1例分析 [J]. *中国皮肤性病杂志*, 2014, 28(6): 642-643.
- [14] 韩安家, 阎晓初, 王 坚. 软组织肿瘤病理诊断免疫组织化学指标选择专家共识 (2015) [J]. *临床与实验病理学杂志*, 2015, 31(11): 1201-1204.
- [15] SHIN Y R, KIM J Y, SUNG M S, et al. Sonographic findings of dermatofibrosarcoma protuberans with pathologic correlation [J]. *J Ultrasound Med*, 2008, 27(2): 269-274.

(收稿日期: 2020-09-05 修回日期: 2020-10-14)