

- patients: a systematic review and meta-analysis [J]. Crit Care, 2016,20(1):358.
- [22] PATEL JJ, KOZENIECKI M, BIESBOER A, et al. Early trophic enteral nutrition is associated with improved outcomes in mechanically ventilated patients with septic shock: a retrospective review [J]. J Intensive Care Med, 2016,31(7):471-477.
- [23] 马年斌, 沈明富, 万珍, 等. 容许性低热量喂养与足量喂养对机械通气重症患者预后的影响: 一项前瞻性随机对照研究 [J]. 中华危重病急救医学, 2018,30(2): 176-180.
- [24] RUGELES S, VILLARRAGA-ANGULO LG, ARIZA-GUTIERREZ A, et al. High-protein hypocaloric vs normocaloric enteral nutrition in critically ill patients: a randomized clinical trial [J]. J Crit Care, 2016,35:110-114.
- [25] BITZANI M. Comments on marik and hooper: normocaloric versus hypocaloric feeding on the outcomes of ICU patients: a systematic review and meta-analysis [J]. Intensive Care Med, 2016, 42(4):628-629.
- (收稿日期:2022-02-23,修回日期:2022-03-19)

引用本文:宋萌萌,谢媛媛,余炳前,等.额部纤维肉瘤型隆突性皮肤纤维肉瘤1例[J].安徽医药,2023,27(7):1446-1448.DOI:10.3969/j.issn.1009-6469.2023.07.038.

◇临床医学◇



额部纤维肉瘤型隆突性皮肤纤维肉瘤1例

宋萌萌¹,谢媛媛²,余炳前²,骆志成²

作者单位:¹兰州大学第二临床医学院,甘肃 兰州 730000;

²兰州大学第二医院皮肤科,甘肃 兰州 730030

通信作者:骆志成,男,主任医师,硕士生导师,研究方向为银屑病和真菌,Email:luozhc@lzu.edu.cn

摘要: **目的** 探讨纤维肉瘤型隆突性皮肤纤维肉瘤(fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans, FS-DFSP)临床特点,以期提高对该病的认识,减少临床误诊。**方法** 回顾性分析2020年7月兰州大学第二医院收治的1例FS-DFSP病人临床资料。**结果** 病人因“额部肿块切除术后10年,再发1年”入院。皮损组织病理:短梭形细胞呈席纹状排列,部分区域呈束状、鱼骨样排列。免疫组化:CD34(+),波形蛋白(Vimentin)(+),Ki-67增生活跃区60%(+)。诊断为FS-DFSP,予以扩大范围皮肤病损根治性切除术,术后随访至今未见复发。**结论** FS-DFSP发病率低,易误诊,提高对该病的认识及警惕性有助于确诊及降低临床误诊率。**关键词:** 皮肤纤维肉瘤; 波形蛋白; 额部; 胶原I型; 皮脂腺肿瘤; 病例报告

A case of fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans on forehead

SONG Mengmeng¹, XIE Yuanyuan², YU Bingqian², LUO Zhicheng²

Author Affiliations:¹The Second Clinical Medical College of Lanzhou University, Lanzhou, Gansu 730000, China;

²Department of Dermatology, Lanzhou University Second Hospital, Lanzhou, Gansu 730030, China

Abstract: **Objective** To investigate the clinical characteristics of fibrosarcomatous dermatofibrosarcoma protuberans (FS-DFSP), in order to improve the understanding of the disease and reduce clinical misdiagnosis. **Methods** The clinical data of one patient diagnosed as FS-DFSP who admitted to Lanzhou University Second Hospital were retrospectively analyzed in July 2019. **Results** The patient was admitted to the hospital because a mass on his forehead that received excision procedure 10 years ago recurred for more than one year. Histopathology of the skin lesions showed that short spindle cells were arranged in a mat pattern, and some areas were found with bundle-like and fishbone-like arrangement. Immunohistochemical staining showed that CD34 (+), Vimentin (+) and Ki-67 60% (+). Diagnosis of FS-DFSP was made and extensive radical resection of skin lesions was performed. No recurrence was found in postoperative follow-up up to now. **Conclusion** The incidence of FS-DFSP is low and it is easy to be misdiagnosed. To improve the awareness and vigilance of FS-DFSP is helpful to diagnose the disease and reduce the rate of clinical misdiagnosis.

Key words: Dermatofibrosarcoma; Vimentin; Forehead; Collagen type I; Sebaceous gland neoplasms; Case reports

纤维肉瘤型隆突性皮肤纤维肉瘤(FS-DFSP)是隆突性皮肤纤维肉瘤(DFSP)的一种罕见组织类型^[1], 约占所有DFSP的10%, 主要好发于躯干、四

肢, 头颈部较为少见^[2], 罕见于舌部^[3], 具有较高的原位复发和远处转移倾向, 预后不佳^[4]。现报道1例发生于额部的FS-DFSP病人, 分析其临床特点, 以

期提高对该病的认识。

1 临床资料

男, 56岁, 因“额部肿块切除术后10年, 再发1年”于2020年7月19日入院。10年前病人发现额部中央有一约黄豆大小肿物, 逐渐增大, 未感不适, 于当地医院局部浸润麻醉下行浅表肿物切除术, 术后组织病理结果回报: 皮脂腺囊肿(组织病理切片及报告已丢失), 术后切口恢复可。1年前上述部位再发1个绿豆大小包块样肿物, 渐增大, 隆出皮肤表面, 无痛痒, 自觉饮酒后偶有胀痛感。系统体格检查未见阳性体征。皮肤科检查: 额部中央可见1个大小约2.5 cm×2.5 cm×0.5 cm呈淡红色半球形隆起肿块, 表面皮肤紧张、光滑, 可见毛细血管扩张, 质韧, 活动度差, 无触压痛, 皮温正常, 境界尚清(图1)。实验室及辅助检查: 头颅CT: 额部皮下可见软组织结节影, 大小约1.8 cm×2.3 cm, 邻近骨质未见明显异常。外院超声检查: 额部皮脂腺囊肿。血常规、肝肾功能、传染病八项、凝血功能、红细胞沉降率、自身抗体、免疫球蛋白及补体等结果未见明显异常。初步诊断: 皮脂腺囊肿。手术切除并行组织病理学检查: 表皮轻度萎缩, 真皮及皮下脂肪组织见广泛的形态一致的短梭形细胞呈席纹状排列, 部分区域呈束状、鱼骨样排列, 肿瘤内可见小血管(图2A)。免疫组织化学检查: CD34(+), 波形蛋白(Vimentin)(+), CKp(-), 结蛋白(Desmin)(-), 平滑肌肌动蛋白(SMA)(-), S-100(-), 增殖细胞核抗原(Ki-67)增生活跃区60%(图2B)。

2 结果

诊断: FS-DFSP。进一步行浅表肿物切除术, 考虑切除范围小, 易复发, 遂再次手术予以扩大范围(距原肿瘤破溃边缘≥2 cm)皮肤病损根治性切除术, 缺损较大同时行皮片移植术, 术后情况尚可, 转入肿瘤医院进行辅助放射治疗。随访至今未见原位复发(图1)。目前仍在随访中。

3 讨论

1951年Penner^[5]首次报道了FS-DFSP, 以组织病理学上出现一定数量的纤维肉瘤样区域为特征, 是DFSP的一种罕见组织类型。FS-DFSP多见于成年人, 女性略多于男性^[2]。其临床特点与经典型DFSP相似, 表现为无症状肤色硬性斑块, 在数月至数年间缓慢增大, 瘤体逐渐凸起、变硬、呈结节状。FS-DFSP既可原发, 也可由其他类型DFSP转变而来, 尤其是反复复发的肿瘤更有可能转化为恶性程度更高的FS-DFSP。

Mentzel等^[6]提出FS-DFSP组织病理学诊断标准: (1)具有典型DFSP组织学特征, 即形态单一的梭形细胞呈席纹状排列; (2)免疫组织化学表型符

合DFSP, 即CD34和波形蛋白阳性表达; (3)具有FS成分, 即梭形细胞具有较大的核异型性, 呈束状或鱼骨状排列, FS成分占比>5%。FS-DFSP肿瘤组织内DFSP区瘤细胞对CD34强表达, 但含有纤维肉瘤样区域(FS区域)CD34表达减弱甚至阴性。目前FS-DFSP的确切组织来源尚存在争议。有研究显示, FS-DFSP具有高频t(17;22)易位特征^[7], 这支持DFSP和纤维肉瘤组织具有共同组织发生途径的理论。大多数学者认为FS-DFSP是DFSP的一种特殊变体, 具有发展为更高恶性肿瘤的潜力^[8]。

鉴别诊断: 由于FS-DFSP非特异性临床表现, 易与皮脂腺囊肿、瘢痕疙瘩、纤维肉瘤等疾病相混淆, 延误诊断。具体鉴别诊断如下: (1)皮脂腺囊肿多见于头皮、前额、颈项及背臀等皮脂腺丰富部位, 临床常见且易复发, 囊肿中为白色凝乳状皮脂腺分泌物。(2)瘢痕疙瘩常继发于外伤, 呈瘤状增生, 高出皮肤表面, 质硬韧, 表面光滑, 色红发亮, 病变位于真皮, 增生肿大的胶原纤维交织排列, 后期可见增厚的玻璃样嗜酸性胶原纤维束。(3)纤维肉瘤多位于深部组织, 呈单发局限性硬结节, 组织病理学表现为: 瘤细胞呈鱼骨状或席纹状排列, 细胞异型性明显, Vimentin(+), CD34(-), S-100(-)。

本例结合病人皮损单一结节形态、组织病理为短梭形细胞呈束状排列以及免疫组织化学, 最终诊断为FS-DFSP。研究表明, 90%以上的DFSP病人出现17号和22号染色体特异性易位, 产生I型胶原α1链基因(COL1A1)和血小板源性生长因子(PDGFB)的融合基因, 可作为诊断DFSP(特别是FS-DFSP)的有效工具^[7,9]。因条件有限, 本例病人未行基因检测。目前FS-DFSP的诊断仍主要依靠皮损组织病理学及免疫组织化学检查^[10]。美国国家综合癌症网络(NCCN)发布的DFSP指南^[11]中推荐深部皮下穿刺活检或切口活检结合免疫组织化学检查等方法, 能够最大程度上明确疾病类型, 有利于指导进一步治疗方案。

分析本病例误诊的原因: 病人10年前额部肿块诊断为“皮脂腺囊肿”, 同一部位再发, 表现为无痛性持续性缓慢生长的单个肿块, 加之外院B超报告结果, 初诊易多考虑皮脂腺囊肿。研究报道, 超声对诊断DFSP有一定的局限, 易误诊为血管瘤、表皮样囊肿等良性病变, 因此不能过分依赖辅助检查^[12]。另外, FS-DFSP临床相对少见且具有局部易复发特点, 病人此次发生FS-DFSP与之前肿块的时间间隔较长, 无法判断两者之间是否存在联系, 不排除10年前误诊后手术切除不彻底导致复发转化或先前的皮肤创伤诱发FS-DFSP的可能。

预后与治疗: FS-DFSP因伴有纤维肉瘤样转化,

转移率较高,预后较其他类型DFSP更差^[13]。Hoesly等^[14]对118例DFSP研究中显示,FS-DFSP比DFSP表现出更强的侵袭性行为,无复发生存率更低,转移潜力更大。Liang等^[15]研究表示,225例FS-DFSP局部复发率达29.8%,转移率达14.4%,疾病死亡率达14.7%。FS-DFSP目前首选手术切除,包括Mohs显微手术和广泛局部切除。有学者认为FS-DFSP瘤体形状高度不规则,并伴有指状伪足,临床上常因切除不彻底导致复发,建议扩大范围切除(距离肿瘤边缘 ≥ 3 cm),也可行Mohs显微手术降低复发率^[16]。Hoesly等^[14]发现FS-DFSP与DFSP侵犯肌肉或骨骼的频率无显著差异,但考虑到FS-DFSP具有局部复发倾向,因此推荐行Mohs显微手术,尤其是在体格检查或影像学检查缺乏深部浸润的情况下。Chen等^[17]首次报道了利用术前三维重建肿瘤模型通过改进的Mohs手术切除DFSP,提出术前三维重建结合Mohs手术有助于精准彻底切除瘤体,最大限度保留正常组织,减少修复重建困难,这也为颜面部等特殊部位DFSP提供了新的思路。对于术后切缘阳性或多次复发的病人,放射治疗可能是一种重要的治疗选择。有研究提出当肿瘤体积较大、复发以及切除范围较大导致明显的功能或外观缺陷时,强烈建议术后辅助放射治疗,从而降低复发率^[18]。本例病人由于解剖限制及容貌方面的考虑,广泛的安全切缘欠缺,因此术后采用辅助放射治疗以减少局部复发的风险,随访至今未见原位复发。此外,有研究报道,PDGF受体抑制剂伊马替尼对存在t(17;22)染色体易位的FS-DFSP病人具有一定的治疗效果^[19]。

总之,为避免误诊,临床医生应提高对FS-DFSP的认识。全面的病史采集、查体、常规组织病理及免疫组织化学检查有助于早诊断、早治疗,同时应加强随访,密切观察有无复发和转移。

(本文图1~2见插图7-3)

参考文献

- [1] UGUREL S, KORTMANN RD, MOHR P, et al. S1 guidelines for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) - update 2018 [J]. J Dtsch Dermatol Ges, 2019, 17(6): 663-668.
- [2] VOTH H, LANDSBERG J, HINZ T, et al. Management of dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation: an evidence-based review of the literature [J]. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2011, 25(12): 1385-1391.
- [3] 陈仲涛, 张英, 金天. 隆突性皮肤纤维肉瘤舌部转移1例报道 [J]. 安徽医药, 2015, 19(11): 2166-2167.
- [4] HAYAKAWA K, MATSUMOTO S, AE K, et al. Risk factors for distant metastasis of dermatofibrosarcoma protuberans [J]. J Orthop Traumatol, 2016, 17(3): 261-266.
- [5] PENNER DW. Metastasizing dermatofibrosarcoma protuberans: a case report [J]. Cancer, 1951, 4(5): 1083-1086.
- [6] MENTZEL T, BEHAM A, KATENKAMP D, et al. Fibrosarcomatous ("high-grade") dermatofibrosarcoma protuberans: clinicopathologic and immunohistochemical study of a series of 41 cases with emphasis on prognostic significance [J]. Am J Surg Pathol, 1998, 22(5): 576-587.
- [7] LLOMBART B, MONTEAGUDO C, SANMARTIN O, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a clinicopathological, immunohistochemical, genetic (COL1A1-PDGFB), and therapeutic study of low-grade versus high-grade (fibrosarcomatous) tumors [J]. J Am Acad Dermatol, 2011, 65(3): 564-575.
- [8] ALLEN A, AHN C, SANGUEZA OP. Dermatofibrosarcoma Protuberans [J]. Dermatol Clin, 2019, 37(4): 483-488.
- [9] LLOMBART B, SERRA-GUILLEN C, MONTEAGUDO C, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: a comprehensive review and update on diagnosis and management [J]. Semin Diagn Pathol, 2013, 30(1): 13-28.
- [10] 夏燕, 封扬, 吴玲玲. 隆突性皮肤纤维肉瘤17例临床病理分析 [J]. 安徽医药, 2018, 22(6): 1120-1122, 后插2.
- [11] BICHAKJIAN CK, OLENCKI T, ALAM M, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans, version 1.2014 [J]. J Natl Compr Canc Netw, 2014, 12(6): 863-868.
- [12] 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(8): 136-137.
- [13] LOPEZ LV, YATSENKO SA, BURGESS M, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans with fibrosarcomatous transformation: our experience, molecular evaluation of selected cases, and short literature review [J]. Int J Dermatol, 2019, 58(11): 1246-1252.
- [14] HOESLY PM, LOWE GC, LOHSE CM, et al. Prognostic impact of fibrosarcomatous transformation in dermatofibrosarcoma protuberans: a cohort study [J]. J Am Acad Dermatol, 2015, 72(3): 419-425.
- [15] LIANG CA, JAMBUSARIA-PAHLAJANI A, KARIA PS, et al. A systematic review of outcome data for dermatofibrosarcoma protuberans with and without fibrosarcomatous change [J]. J Am Acad Dermatol, 2014, 71(4): 781-786.
- [16] LOWE GC, ONAJIN O, BAUM CL, et al. A comparison of Mohs micrographic surgery and wide local excision for treatment of dermatofibrosarcoma protuberans with long-term follow-up: the Mayo clinic experience [J]. Dermatol Surg, 2017, 43(1): 98-106.
- [17] CHEN J, ZHOU X, SUN D, et al. Preoperative 3-Dimensional reconstruction of dermatofibrosarcoma protuberans [J]. Dermatol Surg, 2019, 45(6): 848-852.
- [18] CHEN YT, TU WT, LEE WR, et al. The efficacy of adjuvant radiotherapy in dermatofibrosarcoma protuberans: a systemic review and meta-analysis [J]. J Eur Acad Dermatol Venereol, 2016, 30(7): 1107-1114.
- [19] RUTKOWSKI P, KLIMCZAK A, LUGOWSKA I, et al. Long-term results of treatment of advanced dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) with imatinib mesylate - The impact of fibrosarcomatous transformation [J]. Eur J Surg Oncol, 2017, 43(6): 1134-1141.

(收稿日期:2022-02-27,修回日期:2022-03-19)