

Ultrasonic manifestations of children with cervical dermatofibrosarcoma protuberan: a case report

小儿颈部隆突性皮肤纤维肉瘤超声表现 1 例

宋建 柏刚 雷琳

[中图法分类号] R445.1

[文献标识码] B

患儿男,4岁,因发现左耳后包块1年余入院。体检检查:左耳后乳突下方局部隆起,表面无红肿、破溃,可触及大小约25 mm×25 mm包块,质地较硬,活动度差,无压痛,局部皮温不高。咽部双侧扁桃体 I 度肿大,表面无脓性分泌物。超声检查:左侧胸锁乳突肌处前外侧见范围约21 mm×17 mm×10 mm类梭形低回声团块,边界欠清,形态尚规则,内部回声杂乱不均(图1);CDFI于团块内探及短线状血流信号(图2)。超声提示:左侧胸锁乳突肌处不均质低回声团块(不排除恶性可能)。

在全身麻醉下行手术探查,行左耳后包块切除术,切开皮肤后于皮下2 mm处可见淡黄色包块,边界不清,与周围组织粘连

明显,尤其与深部肌肉粘连,耳后神经被包块包裹不能分离,予切断。包块质地较脆,易出血,沿包块表面钝性分离,尽量完整切除包块。术后病理:(左耳后包块)梭形细胞肿瘤,骨骼肌及脂肪组织内可见肿瘤组织浸润(图3)。免疫组化检查:CD34(+), β -cantenin(+)。结合组织形态学、免疫组化结果及患者病史,符合隆突性皮肤纤维肉瘤,交界性,建议适度扩大切除并随访复查。遂又行左耳后肿物扩大切除术,切除组织病检:扩大切除组织内见皮肤及皮下组织伴慢性炎细胞浸润及多核巨细胞反应,局灶性骨骼肌旁内少量排列较密集的梭形细胞,考虑为残余的肿瘤组织;另见淋巴结1枚,为反应性增生。

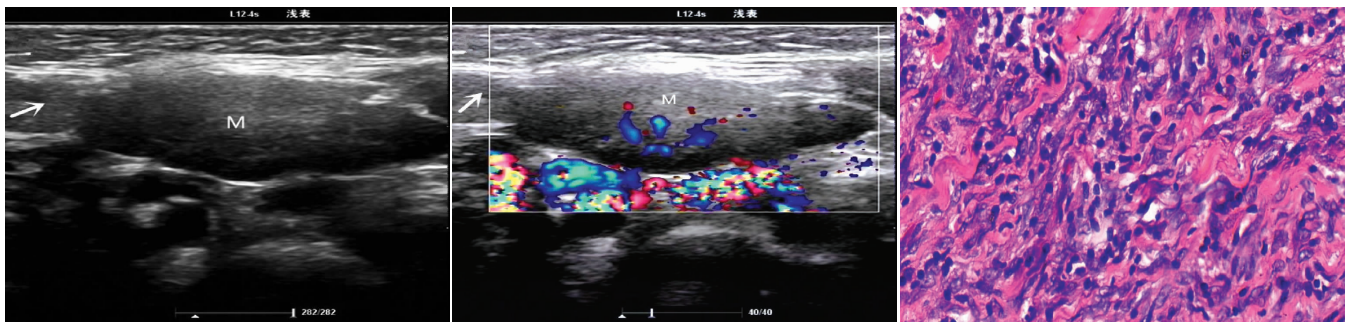


图1 隆突性皮肤纤维肉瘤声像图(M:包块;箭头示胸锁乳突肌)

图2 隆突性皮肤纤维肉瘤 CDFI 图(M:包块;箭头示胸锁乳突肌)

图3 隆突性皮肤纤维肉瘤病理图(HE染色,×200) 肿瘤细胞呈长梭形,排列呈束状、编织状,局灶可见粗大的胶原纤维束,细胞呈轻度异型,核分裂象约1~2个/10HPF,肿瘤呈浸润性生长。

图3 隆突性皮肤纤维肉瘤病理图(HE染色,×200)

讨论:隆突性皮肤纤维肉瘤(dermatofibrosarcoma protuberan, DFSP)是一种罕见的软组织肉瘤,多发生在成年人,男性多发,好发于躯干的真皮和皮下组织,极少发生在头、颈部^[1]。幼儿颈部 DFSP 国内罕见报道。幼儿颈部肿大以淋巴结肿大较为常见,其声像图特点为淋巴结形态规则,常呈椭圆形,边界较清晰,纵横比<1,皮髓质分界清楚。DFSP 早期生长缓慢,包块较小,声像图大多表现为皮下边界清晰,形态规则,大多内部血流较丰富,易误诊为血管瘤等良性肿瘤。可根据其声像图特点予以鉴别,血管瘤多表现为囊实相间的蜂窝状,呈多条管状结构,彩色多普勒显示较丰富的动脉或静脉血流,挤压周围组织,可在迂曲扩张的血窦内显示彩色血流信号。DFSP 中后期或较大病灶可能会因浸润性生长导致包块边界不清,形态不规则。本病例侵犯胸

锁乳突肌,与肌层分界不清,提示包块恶性表现。DFSP 术后复发恶性程度提高,有的甚至转化为真正恶性纤维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤。超声医师应当提高对该病的认知度,同时密切结合临床表现,尤其在超声显示皮肤下隆起性肿块呈不规则混合回声时,要警惕 DFSP,从而为临床制定手术方案,减少复发提供依据。

参考文献

- [1] FU Y, Kang H, Zhao H, et al, Sunitinib for patients with locally advanced or distantly metastatic dermatofibrosarcoma protuberans but resistant to imatinib[J]. Int J Clin Exp Med, 2015, 8(5):8288-8294.

(收稿日期:2017-02-10)

作者单位:442000 湖北省十堰市,锦州医科大学太和医院研究生培养基地(宋建);湖北省十堰市太和医院(湖北医药学院附属医院)超声医学科(柏刚、雷琳)

通信作者:雷琳, Email:leilinmy@sina.com