

甘油,扩张静脉血管,减少回心血量,减轻前负荷及肺充血程度,至血压下降至 100 mmHg 为止,必要时合用升压药,此两项措施甚至比应用强心剂更重要。

急性左心衰竭时及时纠正患者的低氧血症是重要的环节。我们对硬膜外麻醉的非气管插管机械通气患者采用 75% 酒精湿化面罩高浓度吸氧的方法减少水肿液表面张力,使泡沫破灭改善通气;对于不能缓解的患者可采取早期无创正压通气(NPPV),纠正患者低氧状态,改善组织器官的氧供<sup>[5-6]</sup>。对于气管插管的全麻患者应用呼气末正压,促使萎陷的肺泡复张,增加通气量,促进肺泡液和间质水肿液回流血管,减少毛细血管渗出。而且正压通气的增加患者胸内压,减少静脉回流,从而降低心脏负荷。本组全麻病人采用 CMV 模式,术后采用 SIMV+PSV 模式同时加治疗性 PEEP 5~10 cm H<sub>2</sub>O PEEP 对提高肺泡内压促使肺复张,提高 PaO<sub>2</sub> 有一定作用。

总之,围术期急性左心衰重在预防,严密观察意识状态,监测心率、血压、呼吸、血氧饱和度及心电图检查是及时发现病情的基础。在输液速度过快时,如果发现患者不明原因的心率增快和(或)血压上

升且出现烦躁不安、咳嗽、两肺有少许细湿啰音,应立即进行鉴别诊断,排除发生心衰的早期征象。全麻病人早期心衰表现不易被发现,因此应重视早期肺水肿的其他表现如气管阻力增高、SpO<sub>2</sub> 下降等,及时正确诊断和治疗,从而提高救治成功率。

#### 【参考文献】

- [1] COOPERMAN LH, PRICE HL. Pulmonary edema in the operative and postoperative period: a review of 40 case [J]. Ann Surg, 1970, 172( 5): 883-891.
- [2] 彭婕娜. 重症颅脑损伤伴急性肺水肿的麻醉处理 [J]. 河北医学, 2001, 7( 6): 72.
- [3] 王爱娟, 王明山, 江岩. 高血压、冠心病病人气管拔管时急性左心衰竭的原因分析 [J]. 临床麻醉学杂志, 2001, 17( 6): 327.
- [4] 中华医学会心血管病分会, 中华心血管病杂志编辑委员会. 急性心力衰竭诊断和治疗指南 [J]. 中华心血管病杂志, 2010, 38( 3): 195-208.
- [5] 王浩译. 严重心源性肺水肿经鼻罩持续气道正压通气对血浆皮质素-1 浓度的影响 [J]. 国外医学·麻醉学与复苏分册, 1998, 19( 1): 62.
- [6] 刘小毅, 郑祥德, 刘慧. 无创正压通气在治疗急性左心衰竭患者中的应用观察 [J]. 华西医学, 2016, 31( 4): 650-652.

• 短篇报道 •

文章编号: 1002-0217( 2016) 06-0599-03

## 隆突性皮肤纤维肉瘤 1 例

柯国琳, 秦晓明

( 皖南医学院第二附属医院 皮肤科, 安徽 芜湖 241000)

**【摘要】**目的: 探讨隆突性皮肤纤维肉瘤的临床、病理特点和诊断情况, 以进一步提高我们的诊断水平, 降低误诊率。方法: 回顾分析 1 例误诊的隆突性皮肤纤维肉瘤患者的临床诊断与治疗经过, 结合复习相关文献进行总结。结果: 组织病理检查示真皮全层有大量致密、大小较一致的梭形肿瘤细胞, 排列成漩涡状和席纹状, 部分肿瘤细胞轻度异型性, 局部可见脂肪空泡, 间质伴黏液样变性。免疫组化示 CD34( +), NF( -), S-100( -), SMA( -), 诊断为隆突性皮肤纤维肉瘤。结论: ①隆突性皮肤纤维肉瘤临床表现复杂, 容易误诊。②隆突性皮肤纤维肉瘤的确诊主要依靠病理学活检和免疫组织化学检查。

**【关键词】**隆突性皮肤纤维肉瘤; 病理学; 诊断

**【中图分类号】**R 739.5 **【文献标识码】**A

**【DOI】**10.3969/j.issn.1002-0217.2016.06.027

隆突性皮肤纤维肉瘤(dermato fibro sareoma protuberans, DFSP) 是一种少见的局部侵袭性真皮间充质肿瘤, 约占软组织肉瘤的 1%, 发病率约为( 0.8

~4.5) /100 万<sup>[1]</sup>, 其生长缓慢, 术后易在原位复发, 很少远处转移。DFSP 临床表现复杂, 容易误诊。本文回顾性分析我院收治的 1 例 DFSP 的病例资

收稿日期: 2016-01-15

作者简介: 柯国琳( 1987-), 女, 住院医师, ( 电话) 15357890082 ( 电子信箱) xlcolan@ 163.com;

秦晓明, 男, 副主任医师, ( 电子信箱) qxming118@ 163.com, 通信作者。

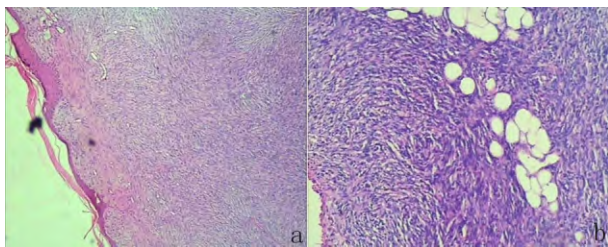
料 结合相关文献 ,初步探讨 DFSP 的临床、病理特点和诊断情况 ,以提高临床医师对本病的认识及诊治水平 ,现报道如下。

### 1 病例资料

患者 ,女 ,农民 ,52 岁 ,右腰腹部结节样皮损 2 年。2 年前无明显诱因下右腰腹部出现单个黄豆大小坚实结节 ,未予处理 ,皮损逐渐增大 ,数目增多 ,伴有轻度瘙痒 ,曾至外院行病理活检诊断为皮肤纤维瘤 ,未予治疗。患者既往体健 ,否认家族类似疾病史 ,各系统检查未见异常。皮肤科情况: 右侧腰腹部结节样皮损 8.0 cm×5.0 cm 棕红色、部分紫蓝色 ,表面高低不平 ,推挤皮肤表面凹陷 ,质地较硬 ,其下活动度尚可; 肿块左上方见球形赘生物 ,大小约为 4.0 cm×3.0 cm×1.5 cm ,有蒂 ,紫红色 ,质地坚实 ,平滑 ,表面见扩张的毛细血管。右上方皮肤内见 3 根线结。未见破溃、流脓( 图 1)。初步诊断为隆突性皮肤纤维肉瘤。入院后完善相关检查 ,行右腰腹部肿块切除术 ,术后病理报告( 图 2a、2b) 示: 真皮全层有大量致密、大小较一致的梭形肿瘤细胞 ,排列成漩涡状和席纹状 ,部分肿瘤细胞轻度异型性 ,局部可见脂肪空泡 ,间质伴黏液样变性。免疫组化示( 图 3): CD34( +) ,NF( -) ,S-100( -) ,SMA( -) ,诊断为隆突性皮肤纤维肉瘤。建议该患者行术后放疗 ,但患者拒绝 ,手术切口恢复良好予出院。

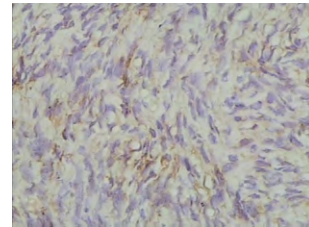


图 1 右侧腰腹部结节样皮损



a. 梭形肿瘤细胞 ,排列成漩涡状和席纹状( HE ,×40); b. 梭形肿瘤细胞 ,排列成漩涡状和席纹状 ,间质见黏液变性( HE ,×100)。

图 2 DFSP 组织形态表现



CD34( +) ×100。

图 3 DFSP 免疫组化

### 2 讨论

DFSP 是一种少见的起源于真皮的低度恶性软组织肿瘤 ,易在原位复发 ,较少转移 ,可发生于任何年龄 ,以 20~50 岁的成年人多见 ,男性稍多于女性<sup>[2]</sup>。本例患者即是一位 52 岁中年女性。DFSP 好发于躯干及四肢近心端 ,尤以前胸多见 ,其次多见于头颈部及四肢远端<sup>[3]</sup>。初期可表现为暗色硬化斑块、结节或隆起 ,继而其上发生单个或多个结节 ,质地坚硬 ,呈淡红或淡蓝紫色 ,逐渐增大 ,且融合成不规则隆起斑块 ,表面稍有光泽 ,与表面皮肤或皮下组织固着 ,界清 ,略可推动。晚期表面皮肤常萎缩变薄 ,可见毛细血管扩张 ,易破溃、出血。患者一般无自觉症状 ,少数伴轻、中度疼痛 ,随着肿瘤增大 ,疼痛也越明显。病程可长达 40~50 年。DFSP 很少出现转移 ,但容易在原位复发 ,转移往往是局部多次复发的结果 ,且仅出现于肿瘤晚期患者。

DFSP 包括以下几种病理学类型: ①经典型。病理表现为大小一致、排列紧密的梭形肿瘤形细胞 ,围绕胶原纤维或小血管呈特殊的轮辐状或席纹状排列 ,遍及整个瘤体 ,核异型及有丝分裂活动少<sup>[4]</sup>。②色素型。即 Bednar 瘤 ,较罕见 ,镜下肿瘤细胞中出现较多含有黑色素的树突状细胞 ,免疫组化检测 S-100 阳性<sup>[5]</sup>。③黏液型。瘤细胞轮辐状及席纹状排列不明显 ,有大片的黏液变性背景 ,间质血管网显著<sup>[6]</sup>。④纤维肉瘤型。部分区域瘤细胞异型性明显 ,有丝分裂增加 ,肿瘤细胞密集排列成束状或呈鱼骨样排列 ,类似纤维肉瘤 ,多见于复发性 DFSP ,预后较差 ,也较易发生远处转移。DFSP 免疫组化检测显示大多数肿瘤细胞呈特征性的 CD34 阳性 ,灵敏度为 89%~100%<sup>[7]</sup>。黏液型 DFSP 及纤维肉瘤型 DFSP CD34 表达明显减弱 ,甚至阴性。色素型 DFSP 内含黑色素的瘤细胞 S-100 呈阳性表达。本例患者结合其病史、临床表现及组织病理及免疫组化表现 ,可明确诊断为经典型 DFSP。

影像学检查在 DFSP 的诊断中也有重要作用 ,不仅可以帮助判断 DFSP 的病变范围 ,对鉴别诊断

也有一定的意义。Shin 等<sup>[8]</sup>认为,超声示皮下卵圆形肿块隆起于皮肤,呈局限性的分叶状低回声或不规则混合回声,应考虑隆突性皮肤纤维肉瘤。周俊芬等<sup>[9]</sup>通过回顾性分析经手术病理证实的 10 例 DFSP 患者的 CT/MRI 资料,他们认为 DFSP 在 CT 主要表现为边界尚清晰、内部密度尚均匀的等密度肿块, MRI 表现与肌肉信号相比, T1WI 表现为等或稍低信号, T2WI 脂肪抑制序列上均表现为略不均匀的高信号,其内可见少许条片状的稍低信号。Millare GG 等<sup>[10]</sup>报道了头颈部 DFSP 的 CT 和 MRI 影像学特点,依据这些特点可以同其他皮肤肿瘤进行鉴别诊断。

DFSP 发病初期无特征性临床表现,不易引起患者注意,延误诊治时机。部分早期就诊的患者,因无明显特征性症状,诊断较困难,易误诊为瘢痕疙瘩、皮肤纤维瘤、神经纤维瘤、纤维肉瘤等。瘢痕疙瘩是非肿瘤性病变,一般无皮下浸润,边缘往往呈蟹足状不规则向外周扩展,组织病理表现为真皮内纤维母细胞呈结节状增生,而 DFSP 则表现为梭形肿瘤细胞呈轮辐状或席纹状排列。真皮纤维瘤瘤体较 DFSP 小,主要位于真皮网状层,肿瘤细胞亦排列成席纹状或漩涡状,常见表皮增生,瘤细胞间见粗细不等的胶原束, CD34 常阴性。亦有 CD34 阳性的真皮纤维瘤,如斑块样 CD34 阳性真皮纤维瘤,但其免疫组化显示 X III a 弥漫性阳性,而 DFSP 常阴性。神经纤维瘤是一种遗传性疾病,表现为周身皮肤多发结节,组织病理表现为肿瘤细胞排列呈波浪状,免疫组化显示 S-100 阳性,部分神经纤维瘤表达 CD34。纤维肉瘤位置较深且常无症状,可发生黏液样变性,但瘤细胞异型性明显,核分裂像多见,血管丰富,恶性程度高, CD34 阴性。

DFSP 组织形态表现通常不典型,病理诊断尤其是早期确诊是比较困难和复杂的。练慧斌等<sup>[11]</sup>报道 36 例 DFSP 患者,其中 23 例患者初诊被临床误诊为良性肿瘤后病理确诊。分析误诊原因可能为:① DFSP 临床少见,临床医师对该病的认识不足,思维较局限,多考虑常见病。② DFSP 无特征性症状和体征,与其他体表良性肿瘤表现相似。③ 医

生满足于体表检查结果,部分患者初诊时手术切除术后未行病理检查。④ DFSP 和其他纤维瘤病常规病理切片较难鉴别,容易误诊。通过本例诊治及文献回顾,我们认为临床一旦发现位于躯干及四肢近端的体表肿块,应当考虑 DFSP 的可能。重视病理切片及免疫组化检测,有助于确诊。

综上所述, DFSP 是一种少见的,局部侵袭性,梭型细胞软组织肿瘤。由于本病无特殊性症状和体征,故绝大多数被误诊为其他良性皮肤肿瘤,病理活检和免疫组化可以明确诊断 DFSP,影像学检查也可帮助减少误诊的发生。

#### 【参考文献】

- [1] HONG YJ, CHOI YW, MYUNG KB *et al.* A case of myxoid dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *Ann Dermatol*, 2011, 23( 3) : 379-381.
- [2] ASQUO ME, UMOH MS, EBUCHE G. Dermatofibrosarcoma protuberance: case reports [J]. *Ann Afr Med*, 2007, 6( 2) : 80-83.
- [3] HONG YJ, CHOI YW, MYUNG KB *et al.* A case of myxoid dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *Ann Dermatol*, 2011, 23( 3) : 379-381.
- [4] KAYA G. New molecular approaches in dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *Rev Med Suisse*, 2009, 5( 211) : 1519-1524.
- [5] 刘禄, 杨娜, 罗启翹, 等. 经典型隆突性皮肤纤维肉瘤 11 例临床病理特征分析及鉴别诊断 [J]. *临床医药实践*, 2016, 25( 2) : 156-158.
- [6] T GREYWAI, AS WANG, SIB JIANG *et al.* Rare myxoid dermatofibrosarcoma protuberans masquerading as a pilar cyst in a child [J]. *JAAD Case Rep*, 2015, 103( 3) : 129-131.
- [7] CHAN IL, CARNEIRO S, MENEZES M *et al.* Dermatofibrosarcoma protuberans: a case report [J]. *Case Rep Dermatol*, 2014, 6( 2) : 134-139.
- [8] SHIN YR, KIM JY, SUNG MS *et al.* Sonographic findings of dermatofibrosarcoma protuberans with pathologic correlation [J]. *J Ultrasound Med*, 2008, 27( 2) : 269-274.
- [9] 周俊芬, 闫卫鹏, 王明伟, 等. 隆突性皮肤纤维肉瘤的 CT/MRI 表现 [J]. *临床放射学杂志*, 2015, 34( 11) : 1800-1802.
- [10] MILLARE GG, GUHA THAKURTA N, STURGIS EM *et al.* Imaging findings of head and neck dermatofibrosarcoma protuberans [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2014, 35( 2) : 373-378.
- [11] 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*, 2009, 29( 8) : 1181-1184.