■ 技术·思维

皮肤隆突性纤维肉瘤的 诊断与治疗

□ 姚伟涛

皮肤隆突性纤维肉瘤(DFSP)是一种低度恶性潜能但具有较强局部侵袭性的皮肤肿瘤。该病的诊断难度较大。由于其与常见的疤痕疙瘩的临床形态相似,因此容易被误诊为良性疾病。

尽管皮肤隆突性纤维肉瘤的转移潜能较低,但是局部复发率较高,因此早期识别和科学治疗至关重要。

皮肤隆突性纤维肉瘤起源于皮肤深层的纤维组织,主要表现为皮肤上的慢性结节或肿块。其常见的发病部位是背部、胸部和四肢的上部。初期,该病通常表现为一个无痛的肿块。随着时间的推移,肿块逐渐隆起,并可能形成多个结节。

根据临床表现,皮肤隆突性纤维肉瘤可分为3种类型:结节型、膨胀型和紫癜型。

皮肤隆突性纤维肉瘤生长较慢,病灶边缘常不规则,与周围组织粘连,边界模糊,缺乏典型的色素沉着。皮肤隆突性纤维肉瘤在进展过程中可能侵犯皮肤下的深层组织,甚至达到深筋膜或肌肉。在部分病例中,肿块表面可能发生溃疡,伴轻微出血。

病理特征

皮肤隆突性纤维肉瘤是由皮肤的成纤维细胞及其衍生细胞所形成的肿瘤,典型的病理特征为肿瘤细胞呈长条状或梭形,并且具有纤维性基质。肿瘤细胞在显微镜下通常呈现出较为均匀的形态,且细胞之间的排列较为密集。肿瘤内部充满了胶原蛋白纤维,但其表面往往是柔软的,有较强的柔韧性。

在分子水平上,皮肤隆突性纤维肉瘤的特征性变异是染色体22号的一个部分重复。该变异导致血小板衍生生长因子B亚单位基因或蛋白(PDGFB)的过度表达。约90%的皮肤隆突性纤维肉瘤患者存在PDGFB基因重排,这一突变使肿瘤细胞的增殖能力显著增强。

近年来,相关研究发现,PDGFB与血小板衍生生长因子受体(PDGFR)的信号通路密切相关,是皮肤隆突性纤维肉瘤发展的关键分子机制之一。

临床诊断

皮肤隆突性纤维肉瘤的诊断通常要结合临床表现、病理组织学和影像学检查。由于皮肤隆突性纤维肉瘤常被误诊为普通的疤痕疙瘩,因此及时进行病理组织学检查尤为重要。

临床表现

皮肤隆突性纤维肉瘤最早的表现通常为一个小的无痛性肿块。随着时间的推移,肿块逐渐增大并变得更加坚硬。肿块通常呈淡红色或淡黄色,表面可能出现溃疡。虽然皮肤隆突性纤维肉瘤的临床表现可能与良性疤痕或脂肪瘤相似,但是皮肤隆突性纤维肉瘤的边缘不规则且可能存在触痛。

影像学检查

皮肤隆突性纤维肉瘤的影像学表现通常为一个低密度的软组织肿块。CT(计算机断层扫描)和/或MRI(磁共振成像)扫描可以帮助医生评估其大小、形态及其与周围组织的关系。MRI检查在评估其侵犯深部组织、骨髓或邻近脏器的程度方面具有较高的应用价值。

病理组织学检查是诊断皮肤隆突性纤维肉瘤的“金标准”。组织切片的染色会显示出肿瘤细胞的梭形或长条状排列,并且通常以条带状或波浪状的结构排列。肿瘤细胞通常在病理组织学上呈现密集排列的纤维性基质,根据这一点,可以与其他皮肤肿瘤(如皮肤纤维瘤或结缔组织肿瘤)进行区分。

病理组织学检查

病理组织学检查是诊断皮肤隆突性纤维肉瘤的“金标准”。组织切片的染色会显示出肿瘤细胞的梭形或长条状排列,并且通常以条带状或波浪状的结构排列。肿瘤细胞通常在病理组织学上呈现密集排列的纤维性基质,根据这一点,可以与其他皮肤肿瘤(如皮肤纤维瘤或结缔组织肿瘤)进行区分。

此外,在病理组织学检查中,皮肤隆突性纤维肉瘤细胞常沿着皮肤表层扩展,并可能侵入脂肪组织和皮肤下的结缔组织。

免疫组织化学染色

在皮肤隆突性纤维肉瘤的确诊过程中,免疫组织化学染色也起着重要作用。常见的标记物包括CD34(这是

皮肤隆突性纤维肉瘤的特征免疫组化标记物)、血小板衍生生长因子受体 α/β (PDGFR α/β)。几乎所有的皮肤隆突性纤维肉瘤都会表现为CD34弥漫强阳性,对鉴别诊断具有核心价值。此特征有助于将皮肤隆突性纤维肉瘤与其他类型的皮肤肿瘤如皮肤基底细胞癌、角化细胞癌等区分开来。

基因检测

在皮肤隆突性纤维肉瘤的诊疗中,基因检测的核心价值在于明确特征性分子变异,指导诊断及靶向治疗。

如前所述,PDGFB基因重排是皮肤隆突性纤维肉瘤的特征性突变。通过分子生物学技术,如荧光原位杂交或聚合酶链反应,可以确认该基因重排的存在。

基因检测对于明确诊断具有重要的补充作用,尤其是在临床诊断不确定的情况下。

临床治疗

由于皮肤隆突性纤维肉瘤具有较强的局部侵袭性,因此及时有效的治疗是控制病情、防止复发的关键。虽然皮肤隆突性纤维肉瘤的转移潜能相对较低,但是局部复发率较高,因此治疗策略主要集中在彻底切除和预防复发上。

目前,皮肤隆突性纤维肉瘤的主要治疗方法包括外科手术、放射治疗和靶向治疗等。

外科手术

外科手术是皮肤隆突性纤维肉瘤的主要治疗方法,尤其是对于早期、局限性病变的

患者。外科手术的目标是尽可能彻底切除肿瘤。由于皮肤隆突性纤维肉瘤具有侵袭性,往往要求术者在手术时考虑更广泛的切缘范围,特别是在肿瘤位于皮肤深层时。相关研究表明,采用宽切缘术能显著降低皮肤隆突性纤维肉瘤的复发率。

放射治疗

对于某些皮肤隆突性纤维肉瘤患者,特别是那些无法完全切除肿瘤的患者,放射治疗可能是一种有效的治疗手段。

放射治疗能够有效降低局部复发的风险,尤其是在肿

瘤位于难以切除的区域或较大时。研究表明,术后放射治疗可显著减少局部复发率,尤其是对于不能完全切除的病例。

靶向治疗

靶向治疗是近年来放射治疗的一个重要突破,将精准靶向技术与放射治疗相结合,提升了治疗效果和针对性。

PDGFB基因重排是皮肤隆突性纤维肉瘤的重要分子特征,靶向PDGFR通路的治疗策略已经取得了初步成功。例如,伊马替尼是一种PDGFR抑制剂,已经被用于

治疗那些存在PDGFB基因重排的皮肤隆突性纤维肉瘤患者。临床研究表明,伊马替尼在皮肤隆突性纤维肉瘤中的应用具有显著的疗效,尤其是对于那些不可切除的或复发的病例。部分病例在接受伊马替尼治疗后,肿瘤显著缩小或完全消退。伊马替尼的应用使皮肤隆突性纤维肉瘤的治疗方案更加多样化,并为一些不能进行手术治疗的患者提供了新的治疗选择。然而,伊马替尼并非适用于所有患者,且长期应用可能伴随一定的副作用,如恶心、疲劳和水肿等,因此在使用时需谨慎。

新的治疗策略

除了外科手术、放射治疗和靶向治疗,近年来,免疫疗法和基因治疗也成了皮肤隆突性纤维肉瘤治疗领域的研究热点。虽然这些治疗方法尚处于临床试验阶段,但是一些初步结果表明,免疫检查点抑制剂(一类通过阻断免疫抑制信号、激活T细胞抗肿瘤活性的抗癌药物)在某些皮肤隆突性纤维肉瘤患者中可能具有治疗潜力。

随着研究的深入,未来可能会出现更多的创新性治疗方法,进一步改善皮肤隆突性纤维肉瘤的治疗效果。

预后与随访

皮肤隆突性纤维肉瘤的预后通常较好,尤其是在肿瘤切除彻底的情况下。然而,由于皮肤隆突性纤维肉瘤具有较高

的局部复发率,医生需要对患者进行长期随访。术后随访的目的是尽早发现复发,及时进行干预。一般来说,术后随访

应该包括定期临床检查和影像学检查。对于那些接受过放射治疗或靶向治疗的患者,医生需要密切关注其治疗效果和潜在的副作用。

研究发现,皮肤隆突性纤维肉瘤患者的10年生存率通常较高,达90%以上。然而,局

部复发可能影响患者的生活质量,因此对患者的长期随访与监测至关重要。

(作者供职于河南省肿瘤医院)

■ 临床笔记

晚期腹部肿瘤患者即腹膜腔多处转移患者多合并肠梗阻。虽然出现了肠梗阻,但是多数患者仍有半年左右的生存期。因为晚期且肿瘤多处转移,患者会出现重度营养不良,用“骨瘦如柴”来形容一点都不为过。对于肿瘤晚期且体质差的患者,外科处理肠梗阻的可行性较低。并非医生拒绝治疗,而是考虑到患者体质差,不能承受手术风险或难以有效解决肠梗阻问题。因此,这类患者就这么煎熬着,消耗着。

我认为,对于这类患者,重要的是减轻他们腹胀及不能进食的痛苦,虽然不能挽救其生命,但是至少能改善一下他们的生活质量。

对于这类患者,其家属和医生都必须明白治疗的原则是减轻痛苦,而不是切除肿瘤,是尽量让他们不再腹胀难受。

对于这类患者,该怎么处理呢?唯一的方法就是腹壁造瘘。

看似很简单的手术,为啥不实施呢?我见过不少类似的肿瘤患者,发生肠梗阻1个月~2个月,均没有得到有效处理。原因如下:

- 1.医生及患者家属对晚期腹部肿瘤患者的治疗原则不清楚。对于这类患者,治疗原则就是减轻痛苦,不要再考虑怎样清除体内肿瘤等,而是要考虑怎样解决肠梗阻问题。

- 2.医生及患者家属均认为患者不能耐受手术。
- 3.医生对这类患者束手无策。对于这类患者,很多医生认为满肚子都是肿瘤,无法治疗了,不知道该怎么有效解决肠梗阻问题,即便想造瘘,也无法判断能否实施。

针对第一个原因,需要医生及患者家属改变思想观念。针对第二个原因,需要了解患者的相关情况。不同患者的体质不同,病情不同,可选择的手术方式也不同。手术应尽可能微创小、时间短。针对第三个原因,我讲一下处理方法及技巧。

- 1.必须清楚患者对手术的耐受性极差。造瘘本身是小手术,但对于这类患者可能是致命的手术。要尽可能微创小,不做过多的操作。以秒为单位,尽量缩短手术时间。

- 2.明确可用肠管的长度。必须大致了解造瘘近端肠管的质量及长度。如果幽门下十二指肠肠管侵犯梗阻,则无法完成造瘘;如果空肠起始部以下仍有1米多长的肠管正常,则造瘘希望很大。可以通过口服泛影葡胺造影剂了解肠管的长度。

- 3.明确肠管的位置。如果可用肠管位于腹壁下,就会比较容易造瘘且创伤小;如果可用肠管的位置比较深,手术创面就会大,患者可能难以承受。

- 4.肠管是否挛缩的判断。若肠管挛缩,则难以被提出腹壁外;若相对游离,则容易被提出腹壁外。大致的判断方法是:触诊患者的腹壁,若腹壁柔软,则肠管挛缩可能性小;若整个腹部僵硬度高且质地韧,则提示肠管挛缩可能性大,造瘘比较困难。一般只要有一个腹壁区域柔软,造瘘的可能性就大。

- 5.及时终止手术。肠管被提出后,不要再做过多操作,及时终止手术。不能为了手术的完美或想弄清楚腹壁的情况而延长手术时间,那样会增加创伤,严重时危及生命。

(作者供职于郑州大学第一附属医院)

晚期腹部肿瘤患者合并肠梗阻的 处理策略及技巧

□ 王刚成

征稿

科室开展的新技术,在临床工作中积累的心得体会,对某种疾病的治疗思路……本版设置的主要栏目有《技术·思维》《临床笔记》《临床提醒》《误诊误治》《医学影像》等,请您关注,并期待您提供稿件。

稿件要求:言之有物,可以为同行提供借鉴,或有助于业界交流学习。文章可搭配1张~3张医学影像图片,以帮助读者更直观地了解技术要点或效果。

电话:16799911313

投稿邮箱:337852179@qq.com

邮编:450046

地址:郑州市金水东路河南省卫生健康委8楼医药卫生报社总编室

■ 临床提醒

扩张型心肌病的心脏杂音特征

□ 田振宇

扩张型心肌病是一种以左心室扩大、心脏收缩功能减弱为特征的心肌病,最终会导致心力衰竭。对于许多心脏病患者,医生在听诊时会听见心脏杂音,但扩张型心肌病患者往往心脏杂音没有那么明显。为什么?

心脏杂音是医生用听诊器听到的异常心音,通常由异常血流湍流产生。正常情况下,血液在心脏内的流动是平稳的(层流),不会产生额外的声音,但遇到以下情况时会出现湍流,形成心脏杂音:

- 1.瓣膜狭窄(如二尖瓣狭窄、主动脉瓣狭窄):血液通过狭窄的瓣口时形成湍流。

- 2.瓣膜关闭不全(如二尖瓣关闭不全、主动脉瓣关闭不全):血液倒流导致异常的血流方向和速度。

- 3.心脏结构异常(如室间隔缺损、动脉导管未闭):心脏间血流异常流动。

扩张型心肌病主要有以下特点:

- 1.左心室扩大:左心室腔增大,但壁变薄,导致心脏收缩无力。
- 2.心脏收缩力下降:心脏无法有效泵血,心排血量下降。
- 3.继发瓣膜关闭不全:由于心脏扩大,瓣膜被动扩张,导致轻度至中度反流。

扩张型心肌病的主要问题是

心肌无力,而不是瓣膜机械性病因而不会出现典型的瓣膜性心脏杂音。

为什么扩张型心肌病患者没有明显的心脏杂音?

- 1.心脏收缩力弱,血流动力学改变,无法产生强烈的湍流,导致杂音听起来不明显。

- 2.二尖瓣关闭不全但血流速度慢,杂音轻微。

- 3.没有瓣膜的器质性狭窄。扩张型心肌病不是瓣膜病,没有瓣膜狭窄导致的高速血流,不会形成足够的湍流来产生杂音。

- 4.右心衰竭和三尖瓣反流。部分扩张型心肌病患者由于长期病程,会导致右心衰竭和

三尖瓣反流。三尖瓣反流是功能性的,血流速度较慢,杂音很弱。右心衰竭患者可能会有下肢水肿、颈静脉怒张等表现,但不一定能听到明显的三尖瓣杂音。

什么情况下扩张型心肌病患者可能会有明显的心脏杂音?

- 1.伴有器质性二尖瓣病变(如瓣膜钙化、腱索断裂)。这种病变会显著加重二尖瓣关闭不全,导致杂音增强。

- 2.扩张型心肌病合并主动脉瓣病变(如主动脉瓣关闭不全),导致高输出量性心力衰竭。

- 3.左心房高度扩张,导致心房内血流湍流,会让医生在听诊

时听到轻度心脏杂音。

- 4.合并贫血或甲亢,使心排量增加,血流速度加快,可能让医生在听诊时听到功能性杂音。

总之,扩张型心肌病没有典型的心脏杂音,主要是因为心脏收缩力弱,血流动力学改变,无法产生强烈的湍流。二尖瓣和三尖瓣关闭不全在扩张型心肌病中是功能性的,血流速度较慢,杂音较轻甚至听不到。如果扩张型心肌病患者出现明显的心脏杂音,需警惕合并瓣膜病变(如腱索断裂、瓣膜钙化)或高输出状态(如甲亢、贫血)。

(作者供职于河南省胸科医院)