■技术·思维

DFSP的临床识别与切缘控制

□张博雅

作为骨与软组织肿瘤专科医生，我经常遇到一些病史相似的患者：腰背或腹壁出现斑块，已存在七八年，不痛不痒，以为是瘢痕疙瘩、脂肪瘤或注射后硬结；一两年后逐渐隆起、变硬，接受切除手术，病理提示梭形细胞肿瘤且切缘阳性，数月后原位复发。最终，部分患者被确诊为隆突性皮肤纤维肉瘤（DFSP）。

生物学行为：低度恶性和局部侵袭性

DFSP起源于真皮内的梭形细胞，目前多认为来自真皮树突状细胞或间充质前体细胞。其免疫组化以CD34（分化簇34分子）弥漫强阳性为特点，约九成病例呈阳性，且着色强度明显高于皮肤纤维瘤，这是鉴别时最有价值的一项指标。

一项基于城市医保数据的全国性研究显示，2014年~2016年，DFSP的发病率为3.5/100万。该病发病年龄跨度较大，20岁~50岁多发；发病部位以躯干最多，其次为四肢近端，头颈部相对少见。

就生物学行为而言，DFSP属于中间性（低度恶性、局部侵袭性）软组织肿瘤。肿瘤细胞沿皮下脂肪小叶间隔及筋膜平面浸润性生长，触诊边界不清，因而局部复发率较高。与之相对，区域淋巴结转移及远处转移少见，文献报道的转移率低于5%，且多发生于伴纤维肉瘤样变（FS-DFSP）的病例。对多数患者而言，真正影响生活质量的是多次复发所导致的手术范围扩大，以及由此带来的外形与功能损害。

DFSP的自然病程通常以年计。早期表现为硬化性斑块，可持续数年甚至10余年，随后逐渐出现结节及隆起，表面可见毛细血管扩张和色素沉着。少数病例可出现溃疡、出血。

临床识别：与常见体表病变相鉴别

早期DFSP缺乏特异性表现：皮损为边界不清的硬化性斑块，颜色可与周围皮肤相近，也可呈淡红色或淡褐色，表面光滑，偶尔有轻度凹陷；触诊质硬，与表皮粘连，基底活动度差。此时与瘢痕、皮肤纤维瘤仅凭肉眼检查难以区分，误诊较为常见。

随着病程进展，皮损处逐渐出现结节或明显隆起，表面可见毛细血管扩张及色素沉着，部分病例可发生溃疡。此时与脂肪瘤、表皮样囊肿较易区分，但仍需与瘢痕疙瘩、神经纤维瘤、硬纤维瘤乃至无色素性黑色素瘤仔细鉴别。

在鉴别诊断中，质地与活动度的判断价值高于颜色。DFSP多质硬、固定、触诊边界不清，并随着时间缓慢增大；瘢痕疙瘩常超出原损伤范围，呈红色，可伴牵拉感或瘙痒；皮肤纤维瘤多直径小于1厘米，可见“酒窝征”，且长期稳定；脂肪瘤质软、呈分叶状，推动度好；表皮样囊肿可见中央开口，囊性感明显。

查体发现下列情况，提示需进一步检查：皮损存在多年，近期开始增大或出现隆起；表面出现结节，颜色转为红褐色或紫红色；曾接受过切除、激光、冷冻治疗，且在原位复发；直径>2厘米，或触诊边界不清；表面出现溃疡、渗液或出血。此外，多项研究显示，肿瘤最大径≥3厘米，或位于面颈部、外生殖器者，转移风险明显升高。

临床上还存在一种值得注意的情形：部分皮损曾被误认为是瘢痕疙瘩，并接受局部注射或激光治疗。上述处理可使皮损表面暂时平复，但位于真皮深层的肿瘤组织并未被清除，数月后再次出现隆起；同时，反复局部刺激可能改变病变形态，给后续判断真实边界带来困难。

DFSP影像学检查的价值在于评估病变范围，而非确定病变性质。超声检查可显示病变位于真皮及皮下脂肪层，边界不清，内部回声不均匀，血流信号增多，并可测量病变厚度、判断是否存在深筋膜受累。对于病变范围较大或位置较深者，建议行MRI（磁共振成像）检查。典型表现为：T1WI（T1加权成像）呈等或稍低信号，T2WI（T2加权成像）呈高信号，增强扫描可见明显强化；脂肪抑制序列有助于清晰显示肿瘤浸润范围。

病理诊断：组织学、免疫表型与分子检测

DFSP的确诊依赖病理学检查。较为合理的流程是在手术规划前完成活检（切取活检或空芯针穿刺活检），而非以“诊断性切除”代替活检。“诊断性切除”会改变局部解剖层次，使真实边界的判断及扩大切除的设计更为困难。对于体积较小、位置表浅的病变，采用切除活检并保证足够切缘亦可接受，但术前应按恶性肿瘤可能进行规划。

组织学上，肿瘤由形态较一致的梭形细胞构成，呈席纹状排列，细胞异型性轻，核分裂象少见。具有诊断意义的特征是肿瘤细胞沿脂肪小叶间隔浸润，形成“蜂窝状”或“瑞士奶酪样”结构，并向下累及真皮深层及皮下组织。

免疫组化以CD34弥漫强阳性为主要诊断依据；发生纤维肉瘤样变时，CD34表达可减弱甚至丢失。S-100蛋白、Desmin（结蛋白）、SMA（平滑肌肌动蛋白）多呈阴性，有助于排除神经源性、肌源性及其他梭形细胞肿瘤。

在90%以上的病例中，分子检测可检出COL1A1（Ⅰ型胶原α_1链基因）-PDGFB（血小板源性生长因子B亚基基因）融合基因。该融合基因编码持续活化的PDGFB，是伊马替尼的作用靶点。因此，分子检测既有助于明确诊断，又可为治疗提供依据。

外科治疗：切缘是最主要的可控因素

标准术式为扩大切除：切缘距肿瘤肉眼边界2厘米~3厘米，深部切缘达深筋膜，并切除筋膜深面一层正常组织。若肿瘤已累及筋膜或肌肉，则应连同受累结构一并切除。

为何需要这样的切缘宽度？这与肿瘤的生长方式有关。肿瘤细胞沿脂肪小叶间隔及筋膜平面向四周浸润性生长，形成所谓“假足”或“触手”样浸润，肉眼及触诊所及的范围往往小于镜下实际范围。若沿大体边界切除，则相当于将这部分浸润组织遗留于体内。

据文献报道，广泛切除后的局部复发率约为18%，各临床研究之间的差异较大；采用Mohs（莫氏）显微描记手术，汇总复发率约为0.6%，其中29例（随访5年以上）未见局部复发。在单中心159例患者的长期随访中，5年局部无复发生存率为75%，其中经典型为81%，纤维肉瘤样变者为28%；切缘过近（<1毫米）或切缘阳性是复发的独立危险因素。一旦复发，再次手术获得阴性切缘的难度明显增加，切除范围随之扩大，修复的复杂程度也随之升高。

对于面颈、手、外生殖器等组织量有限或解剖结构复杂的部位，可采用Mohs显微描记手术，借助术中冰冻切片逐层控制切缘，在保证切缘阴性的前提下尽可能保留正常组织。

切除后的缺损需同期修复：多数可直接拉拢缝合，也可选用局部皮瓣或游离皮瓣移植；若缺损范围较大或深部结构暴露，则需使用带蒂皮瓣或游离皮瓣修复。修复方式取决于缺损的部位、大小、深度及局部血供，应与肿瘤学切除一并作为同一台手术的组成部分统一规划。

研究表明，10%的病例会出现纤维肉瘤样变，表现为侵袭性增强、肺转移风险上升。此时应按更高级别的软组织肉瘤处理，并完善胸部影像学评估。切缘阳性而无法再扩大切除、多次复发或难以达到R0（显微镜下切缘阴性）切除者，可考虑术后放疗。放疗后的局部控制率可达到85%以上，在不宜反复手术的部位尤其值得考虑。

对于携带COL1A1-PDGFB融合基因的病例，已有研究显示伊马替尼400毫克每日两次具有一定疗效。其适应证主要为不可切除、复发或难治性病例，以及肿瘤过大需术前降期者；对可切除病例并非常规选择。

需长期随访：复发多在术后最初几年

DFSP需要长期随访。复发多在术后最初几年，因此术后前几年的复查尤为关键。临床上通常安排术后前3年每3个月~6个月复查一次，此后每6个月~12个月复查一次，持续5年~10年。复查以体格检查为主，结合超声检查。怀疑复发时行MRI检查，并争取获得病理证实。纤维肉瘤样变者还需定期进行胸部影像学检查。

患者自身的观察同样有意义：原手术区出现新的硬结、切口一端隆起或局部皮肤颜色改变，均应及时复诊，不必等到预约时间。

DFSP的病程通常以年计。在斑块期，其与普通瘢痕疙瘩差别不大；待明确诊断时，患者往往已经历过一次不充分的切除。诊断延迟本身并不会改变肿瘤的生物学行为，却会增加再次手术的难度并扩大缺损范围。对于长期存在、近期出现增大变硬或隆起的体表皮损，单次超声联合活检所提供的信息量，通常显著优于一次仓促的局部切除。

（作者供职于河南省肿瘤医院）

■临床笔记

一例假性腹泻病例的诊疗思路

□梁宝松

一位老先生有糖尿病病史，血糖长期控制不佳，原有心脏疾病呈渐进性加重，在病程中逐渐出现腹胀，最终并发心力衰竭。家人紧急将他送至河南省人民医院心血管内科救治。

经过精心治疗，老先生的心力衰竭得到控制，但腹胀依然严重。医生给老先生开了乳果糖口服液，用于通便。服药后，老先生的排便次数明显增多，原本就存在的痔疮因反复排便摩擦而复发，出现了便血。

老先生成了疑难危重患者。

医生采用介入方法给老先生治疗痔疮，便血止住了。随后，医生给他安排了腹部增强螺旋CT（计算机层析成像）检查，结果显示肠管内积气明显，无明显肠梗阻。对症治疗后，老先生的病情有所好转，但腹胀和腹泻症状未见缓解。

老先生所在病区的医生向我求助。针对他的病情，我建议加强支持治疗，输注白蛋白以纠正低白蛋白血症，输注红细胞以纠正贫血，可考虑使用益生菌，并建议做粪便检查，排查艰难梭菌感染。然而，老先生的腹泻症状没有改善，便血还加重了。老先生所在病区的医生正式请我会诊。

我决定去看一看老先生。早晨交班后，我来到老先生所在的病区，先认真阅读了他的病历资料和各项检查报告，然后走到病床旁。简单询问病情后，我开始进行腹部体格检查。触诊时，我在他的腹部尤其是左侧和中腹部，触及多个大小不等、表面光滑的肿块。

这是什么？肠管？不对，肠管是软的、有囊性感，而我触及的东西很硬。癌性肿块？不对，癌性肿块通常单发，表面凹凸不平，移动性差；若是广泛转移，可有冰冻腹腔表现，老先生的情况不符合。凭借临床经验，我分析，这些光滑、可移动、多发的肿块，很可能是粪块或肿大的淋巴结。

当我说可能是粪块时，在场的人都觉得不太可能：老先生每天腹泻不止，怎么会是粪块呢？我说：“我见过一种情况——患者严重便秘，干硬的大便滞留在肠道内排不下来，但肠道内的分泌液和黏液会顺着粪块之间的缝隙从肛门漏出，让人误以为是腹泻。这种因粪块堵塞导致肠液从缝隙溢出的腹泻，医学上称为假性腹泻。我建议做彩超检查，明确是不是粪块。”

说完后，我手把手教几位年轻医生触诊手法，其中一位年轻医生也摸到了同样的肿块。“从某种意义上讲，医生治病有四大‘法宝’：一是针对性治疗，二是柳叶刀（手术），三是患者自愈，四是话疗（沟通与心理疏导）。针对老先生的情况，我建议加强支持治疗，输注白蛋白，隔天输注血浆，严格控制盐摄入量，预防心力衰竭加重。关于便血问题，我认为有必要做结肠镜检查，以明确病因。如果他的肠道内有硬粪块，可以在结肠镜下用器械粉碎。消化内科医生丁辉会用结肠镜套扎内痔，如果是痔疮引起的出血，可以在结肠镜下治疗。”我对他们说。

老先生的彩超检查结果出来了，显示腹部有多个团状回声，符合肠内粪块回声特征。丁辉给老先生做了结肠镜检查，发现肠道内有很多硬粪块。这些粪块在直肠处摩擦致溃疡形成。经灌肠治疗后，老先生排出大量粪块，近端肠管内的粪块也随之向下移动。考虑到他的心脏状况，结肠镜检查适时停止。

经治疗，老先生的腹胀大大缓解，腹泻有所减轻。

（作者供职于河南省人民医院）

相关链接

假性腹泻，医学上又称溢出性腹泻，是指由于肠道内积聚大量硬粪块，形成不完全性肠梗阻，导致肠道分泌液、黏液甚至少量稀便无法顺利通过，只能顺着粪块之间的缝隙从肛门漏出的现象。

假性腹泻本质上不是真正的腹泻，而是严重便秘的一种特殊表现形式。

假性腹泻之所以易被误诊，是因为患者的主诉和真性腹泻几乎一模一样——频繁排便、粪便稀溏。如果医生不跳出腹泻的思维定式，很容易沿着感染性、炎症性、功能性腹泻的方向一路走偏。鉴别的核心只有一句话：先排除“堵”，再考虑“泻”。

医用生物胶封堵术治疗9年顽疾

□赵胜强 文/图



1号窦道造影提示十二指肠瘘



2号窦道造影提示胆瘘

李女士今年36岁，被腹部两处反复渗液、溢脓的窦道折磨了整整9年。

9年前，李女士因皮肤、巩膜黄染伴发热、寒战到当地医院就诊，被确诊为门静脉海绵样变、肝脓肿、胆石症。她先后接受了胆囊切除、经皮肝穿刺胆道引流（PTCD）、脾切除等手术。手术切口表面愈合后，右侧腹壁遗留两处窦道，持续流出黄色胆汁及肠液样分泌物。

李女士辗转多家医院，先后接受穿刺引流、胆道镜探查、局部换药等治疗，均未取得持久疗效。

前不久，在朋友的劝说下，李女士带着厚厚的病历资料，来到郑州大学第五附属医院腹部疑难外科肠瘘诊室，找到副主任医师罗昭锋就诊。

仔细看完病历资料后，罗昭锋认为李女士具备保守治疗的条件。李女士入住胃肠乳腺外科（肠瘘）病区，先后完善窦道造影及胃镜检查。

李女士既往接受过多次腹部手术，腹腔脏器粘连严重、解剖结构紊乱。此外，她对再次手术十分抵触。结合病史与检查结果，罗昭锋明确诊断为十二指肠瘘合并胆瘘，但不适合创伤较大的探查手术。一方面，门静脉海绵样变意味着门静脉主干闭塞，代偿性侧支循环血管密布、管壁薄、压力高、走行迂曲，若分离瘘管极易诱发致命性大出血；加之门静脉高压症，创面止血难度极大。另一方面，此瘘以十二指肠瘘为主，病程9年、瘘管已形成、无致命性感染和急性出血，按肠瘘分型属于稳定型；胆瘘同期呈慢性局限性表现，两者均无急性腹膜炎表现，为保守治疗创造了条件。

充分沟通并征得李女士同意后，罗昭锋为其制定了三步保守治疗方案：第一步，负压主动冲洗引流2周，清除瘘管内坏死组织和分泌物；第二步，持续滴注负压冲洗1周，进一步清洁瘘管内壁，为封堵创造条件；第三步，经瘘管注入医用生物胶，由内向外封堵。全程无须新增手术切口，在原有瘘管的基础上完成全部操作。

封堵2周后复查，腹壁瘘管外口完全愈合，无渗液、溢脓。困扰李女士9年的顽疾，至此治愈。

罗昭锋介绍，并非所有肠瘘都要手术，部分稳定型肠瘘可以依靠保守治疗治愈。治疗的核心原则是分阶段、个体化：第一阶段，控制感染、保证通畅引流，同步予以营养支持以改善患者的全身状态，为后续治疗创造条件；第二阶段，结合瘘管的位置、走行、远端肠管通畅情况、腹腔粘连程度以及患者的全身状况，综合评估后继续进行保守治疗或择期手术。简而言之，肠瘘治疗讲究时机和策略：感染没控制住时先引流，患者全身状态差时先进行营养支持，条件成熟了再进行封堵或手术。不该开刀时强行开刀，反而会加重损伤。

（作者供职于郑州大学第五附属医院）

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