

2010年病理学辅导：隆突性皮肤纤维肉瘤的病理特点临床执业医师考试 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文
https://www.100test.com/kao_ti2020/648/2021_2022_2010_E5_B9_B4_E7_97_85_c22_648247.htm 隆突性皮肤纤维肉瘤

(dermatofibrosarcomaprotuberans, DFSP) 是经典的中间型(交界性)纤维组织细胞肿瘤的代表。由于DFSP易局部复发,也常被称为恶性潜能未定的潜在低度恶性肿瘤。DFSP的浸润生长能力很低,极少发生转移,因此不是真正的恶性肿瘤。1890年Taylor首次报道此病。1924年Darier等将其描述为“进行性复发性真皮纤维瘤”。1925年Hoffmann将其命名为DFSP.在临床上DFSP并不非常罕见,但是常易被误诊为良性肿瘤而做一般性的切除处理,往往导致其复发,有的甚至转化为真正恶性的纤维肉瘤或恶性纤维组织细胞瘤而难以彻底切除。因此,DFSP的早期诊断非常重要,但是其诊断没有可靠的影像学检查等辅助手段,只能依靠病理诊断来确诊。肉眼所见DFSP好发于青壮年,男性稍多于女性,病变部位主要是躯干和四肢近侧端的真皮组织,临床表现为无痛性持续缓慢生长的单个结节,呈隆起状、瘢痕样或斑块状,个别报道见有多结节融合成分叶状的。瘤体大小不一,直径约为0.5-12cm,切面灰白,无包膜,边缘尚清,不与筋膜和肌肉组织粘连。如果单纯地根据其生长缓慢,境界清晰,表皮完整,早期活动度好,以及患者自觉一般状况良好等情况,很容易把DFSP主观地误诊为良性肿瘤。临床上一旦发现位于躯干和四肢近侧端的隆起于皮肤的或呈淡红、淡兰紫色的无痛性质硬结节,就应该考虑到可能是DFSP.来源:考试大的美女编辑们 显微结构DFSP的瘤细胞较为丰富,呈梭形,大小形态较

一致。瘤细胞和胶原纤维常呈席纹状、轮辐状、编织状、漩涡状或束状排列。上述比较特殊的细胞排列方式有助于DFSP的鉴别诊断，但是它们并非是DFSP所特有的，不能单独作为确诊依据。在DFSP中很少见或没有巨细胞、黄色瘤细胞、泡沫细胞、炎症细胞和出血坏死。当瘤体较大时，DFSP的组织结构和形态变化并不均一。在其瘤体浅表层，瘤细胞在胶原纤维间分散排列，相似于真皮纤维瘤。肿瘤可浸润到表皮下或留有一个未受累的表皮带，其上方的表皮一般没有增生，常萎缩变薄。DFSP的瘤细胞虽然局灶丰富，可见轻度异型和个别核分裂像，但是没有明显的异型性，只是出现了形态转化的交界性病变，缺乏明确的恶性特征而不能诊断为肉瘤。目前从组织病理上一般可将DFSP分为普通型、粘液型、纤维瘤型、黑色素型、巨细胞纤维母细胞瘤样型、萎缩型和混合型等多种类型。由于DFSP的组织结构通常不典型，并且在较重或复发的DFSP中常见形态多样性，其病理诊断，尤其是早期确诊，是比较复杂和困难的。本文来源:百考试题网

3分子标记在DFSP的病理诊断中，组织学特点和临床资料是主要的依据，免疫组织化学有助于鉴别诊断。在免疫组化染色中，DFSP瘤细胞对波形蛋白（Vimentin）呈强而弥漫性的阳性反应；CD34一般呈强而弥漫性的阳性反应，阳性率为72 - 92%。溶菌酶（Lysozyme）呈局灶性阳性反应；平滑肌肌动蛋白（SMA）在DFSP的表达阳性率为50 - 95%，但是其表达常不稳定并且常呈局灶性。更多信息请访问：百考试题医师网校 医师论坛 医师在线题库 百考试题执业医师加入收藏 相关推荐：2010年病理学辅导：软组织肿瘤的治疗 2010年病理学辅导：软组织肉瘤的分级 100Test 下载频道开通，各类考试

题目直接下载。详细请访问 www.100test.com