

原发性骨髓纤维化一例

• 病例报道 •

吴文泽, 易长虹, 杜新华

【中图分类号】R551.3; R814 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)11-0852-02

原发性骨髓纤维化是一种极少见的疾病。我院收治 1 例, 经活检病理证实, 且有完整影像学资料, 现报道如下。

病例资料 患者, 女, 44 岁, 头昏、乏力 2 年。既往无血液病及家族性贫血史, 有血吸虫肝硬化及脾切除史。体检: 发育正常, 营养中等, 重度贫血貌; 巩膜无黄染; 皮肤无瘀点、瘀斑; 眼睑、口唇、甲床苍白; 左颈部可扪及黄豆大淋巴结; 心、肺正常; 肝肋下 3cm, 剑突下 5cm, 质软, 无触痛; 骨盆、脊柱骨压痛阳性; 双下肢轻度浮肿; 神经系统未见异常。实验室检查: RBC $1.57 \times 10^{12}/L$, Hb 47g/L, WBC $9.4 \times 10^9/L$, N 47%, L 36%, 血小板 $46 \times 10^9/L$, 白蛋白 3.5g/L, 球蛋白 2.9g/L, 血沉 95mm/h, 本周蛋白定性检查阴性。肝、肾功能正常。末梢血涂片可见中幼红细胞、晚幼红细胞、早幼粒细胞、泪滴形细胞。B 超: 肝大、肝硬化、门静脉高压。

X 线平片: 颅盖骨、脊柱、骨盆、双侧肋骨、锁骨、肱骨中上段、股骨中上段显示诸骨形态、大小均未见异常, 但骨质密度普遍增高, 其间夹杂虫蚀状“米粒”、“瓜子”大小低密度区, 其长轴与骨干长轴一致, 颅底蝶鞍及颌骨骨质硬化不明显, 尺、桡骨, 胫、腓骨、手足小骨未见异常改变(图 1、2)。腰椎、骨盆 MRI: 腰、骶椎、骨盆、双股骨中上段弥漫分布斑片状长 T_1 、短 T_2 信号

灶, 其间夹杂少许稍长 T_1 、长 T_2 信号灶(图 3、4)。

骨髓象: 骨髓有核细胞、粒系、红系增生均减低, 未见巨核细胞, 散在血小板少见。骨髓活检纤维母细胞弥漫增生, 粒、红、巨三系细胞均明显减少, 骨小梁增多, 骨小梁被纤维组织侵蚀(图 5)。诊断为原发性骨髓纤维化。

讨论 本病系少见的原因不明的骨髓增生性疾病, 其病变为骨髓组织的间质异常增生, 特别是成纤维细胞的增生, 导致大量网蛋白在骨髓腔内沉积和胶原质形成, 最终产生骨髓纤维化、骨质硬化和骨髓造血功能丧失, 在脾脏、肝脏、淋巴结内的髓外造血组织可见髓样增生。临床以进行性幼粒细胞、幼红细胞样贫血和肝、脾大为特征^[1]。多见于 40 岁以上患者, 起病缓慢。常见的影像表现为骨质硬化, 其次是与骨质硬化混合存在的小片骨质破坏, 可在密度增高的骨松质内出现颗粒状透亮区, 大如“瓜子”, 小如“米粒”, 边缘模糊, 其长轴与骨干长轴一致^[2], 而骨膜新骨增生及骨膜下骨吸收则非常少见。因有大量纤维组织和骨小梁弥漫增生, 所以在 MRI T_1WI 、 T_2WI 上均为低信号灶^[3]。骨髓象示骨髓有核细胞增生减低; 粒系增生减低, 中性杆状核阶段比例减少, 嗜酸性粒细胞可见; 红系增生减低, 以中晚幼红细胞为主, 部分细胞脱核障碍, 成熟红细胞可

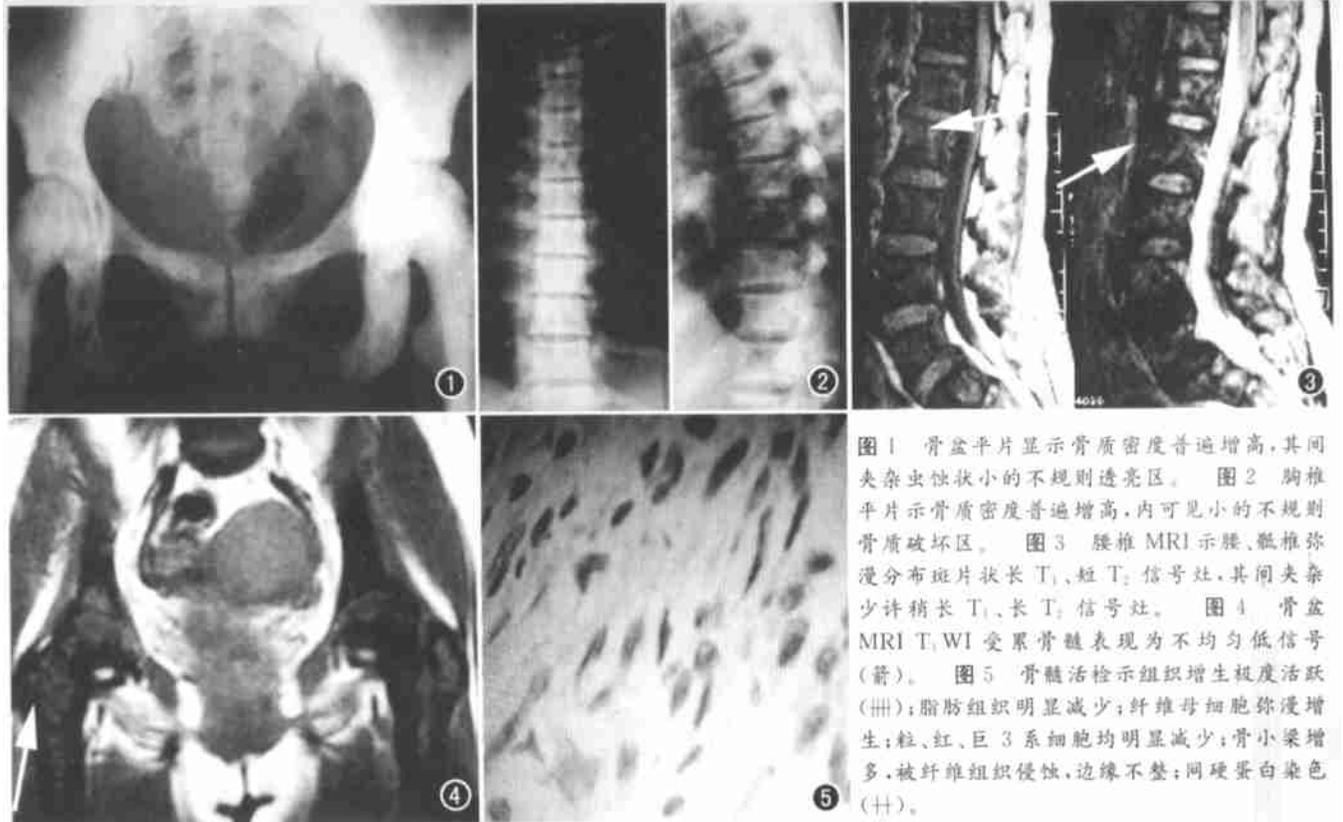


图 1 骨盆平片显示骨质密度普遍增高, 其间夹杂虫蚀状小的不规则透亮区。图 2 胸椎平片示骨质密度普遍增高, 内可见小的不规则骨质破坏区。图 3 腰椎 MRI 示腰、骶椎弥漫分布斑片状长 T_1 、短 T_2 信号灶, 其间夹杂少许稍长 T_1 、长 T_2 信号灶。图 4 骨盆 MRI T_1WI 受累骨髓表现为不均匀低信号(箭)。图 5 骨髓活检示组织增生极度活跃(卅); 脂肪组织明显减少; 纤维母细胞弥漫增生; 粒、红、巨 3 系细胞均明显减少; 骨小梁增多, 被纤维组织侵蚀, 边缘不整; 网硬蛋白染色(卅)。

作者单位: 434020 湖北, 荆州市中心医院影像中心

作者简介: 吴文泽(1972~), 男, 主治医师, 主要从事研究骨肌的影像诊断与介入治疗工作。

见,泪滴样细胞占 20%;未见巨核细胞,散在血小板少见。骨髓活检可见骨髓活组织增生极度活跃(卅),脂肪组织明显减少,纤维母细胞弥漫增生,粒、红、巨三系均明显减少,骨小梁增多,骨小梁被纤维组织侵蚀,边缘不整。根据临床特点、血液学检查、影像学表现及骨髓检查诊断该病例不难。

本病的影像诊断需与下列疾病鉴别:①石骨症:全身骨骼普遍硬化,骨皮质、松质、骺板和髓腔完全不能分辨,髌骨有“晕轮”,椎体呈“夹心蛋糕”样改变,长骨呈杵状硬化,“骨中骨”表现颇具特征,无肌腱、韧带钙化。②氟骨症:可有广泛肌腱、韧带钙化,骨膜羽毛状钙化,可有氟斑牙和处于氟病流行区等为鉴别点。③成骨性骨转移:有小斑片状骨硬化,较局限,不对

称,有原发肿瘤病史,结合临床加以鉴别不难。④骨髓铁质储存过多:因贫血性疾病而反复输血的患者,过多的铁质容易滞留于骨髓等器官内,此时其骨髓 MRI 表现与原发骨髓纤维化类似,应结合临床加以鉴别^[2]。

参考文献:

- [1] 脾切除治疗原发性骨髓纤维化[J]. 中国普通外科杂志, 1998, 7(2): 127-128.
- [2] 曹来宾. 实用骨关节影像诊断学[M]. 济南: 山东科学技术出版社, 1998. 493-495.
- [3] 江浩. 骨与关节 MRI[M]. 上海: 科学技术出版社, 1999. 413.

(2003-04-07 收稿 2003-06-16 修回)

• 病例报道 •

贲门失弛缓症合并膈上食管巨大憩室一例

韩新巍, 马波, 李永东

【中图分类号】R571; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2003)11-0853-01

病例资料 患者,男,53岁,吞咽困难30余年,精神紧张时加重。半年来饭后平卧引起呛咳和严重胸骨后烧灼感。胃镜检查:食管距门齿约38cm处右前壁见一直径3.5cm的巨大憩室,食管粘膜粗糙,贲门呈持续收缩状,食管内有大量液体。X线钡餐透视:食管下段呈鸟嘴状狭窄,上端扩张呈白萝卜根状改变,膈上5cm处可见一巨大憩室突向右肺野呈球状,内有液平(图1)。螺旋CT:胸段食管明显扩张,以下胸段明显,右下胸腔脊柱旁见巨大囊状阴影与扩张的食管相通,内见气-液平面。食管腔内可见大量滞留液和气-液平面(图2)。诊断:贲门失弛缓症合并膈上食管憩室。

讨论 食管憩室为与食管腔相通的囊袋状突出,是一种常见病。它的分类较复杂,目前对分类看法也不一致。按发生机制不同,可以分为牵引性憩室、内压性憩室、牵引内压性憩室和腔内憩室等;按发生部位不同,可分为咽食管憩室、食管中段憩室和膈食管憩室。牵引性憩室多是由周围炎症侵及邻近食管壁,当炎症愈合后产生瘢痕和粘连,瘢痕收缩将食管壁向外牵拉形成牵引性憩室,其囊壁包括食管壁的全层和一部分瘢痕组织。其典型表现为基底较宽的、尖端指向前方或前外方的尖顶帐篷状突出^[1]。内压性憩室是因为食管有一些解剖学上的薄弱区缺少肌纤维,加上某些后天的因素导致食管内压力增高,均可导致局部管壁向薄弱区突出而形成内压性憩室。膈上食管憩室又称食管下段憩室,较罕见,一般位于膈上5~6cm处,多发生于食管右后壁,憩室呈边缘光滑的圆形突出,早期由于食管憩室肌层仍存在,故大小可以改变,晚期肌

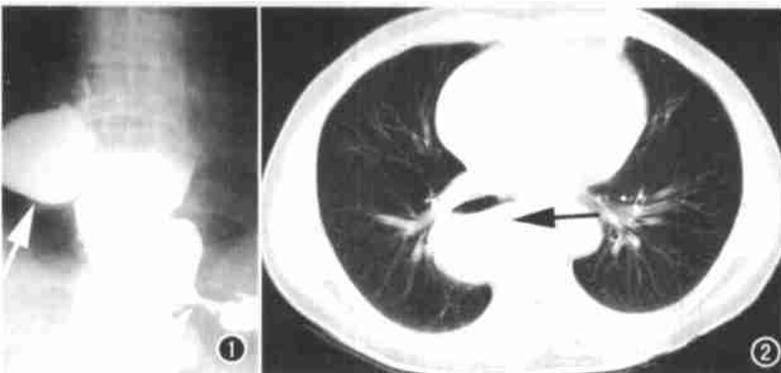


图1 食管钡透。食管下段鸟嘴状狭窄(箭),上段扩张(箭),憩室内有液平。图2 SCT肺窗。憩室突向右肺,憩室内可见气-液平面。

层萎缩,憩室扩大,可下垂于膈上,常可见对比剂滞留^[2]。常伴有裂孔疝、贲门失弛缓症和食管广泛痉挛等动力学异常的表现,因贲门失弛缓可使食管压力增高导致憩室不断扩大,当贲门失弛缓解除后,憩室可以不再发展甚至回缩。本例食管憩室患者晚于贲门失弛缓症出现(5年前钡餐示有轻度贲门失弛缓症表现,未发现食管憩室)并随贲门失弛缓症加重而变大,考虑贲门失弛缓症为其促发因素,提示此种憩室的治疗应从解除其促发因素做起,解除贲门痉挛,降低食管内压力,不应只单纯治疗憩室。

参考文献:

- [1] 荣独山,王快雄,张镇南,等. X线诊断学[M]. 上海: 科学技术出版社, 1993. 23-30.
- [2] 陆海容,梁俊生,王超,等. 食管巨大憩室一例报道[J]. 实用放射学杂志, 2001, 17(12): 900.

(2003-05-09 收稿)

作者单位: 450052 郑州, 郑州大学第一附属医院放射科
作者简介: 韩新巍(1958~), 男, 郑州人, 主任医师, 博士, 主要从事影像诊断与介入治疗。