

骨原发性恶性纤维组织细胞瘤的 MRI 表现及其诊断价值

张景峰, 王仁法, 夏军, 李勇刚, 夏黎明, 王承缘

【摘要】 目的:探讨骨原发性恶性纤维组织细胞瘤(MFH)的 MRI 表现及其诊断价值。**方法:**对 5 例手术病理或穿刺活检证实的骨原发性 MFH 的 MRI 表现、临床及病理学资料进行回顾性分析,并复习相关文献。**结果:**5 例骨原发性 MFH 发生于股骨下端 3 例,发生于眶壁及脊柱各 1 例。MR 平扫肿瘤组织呈不均匀长或稍长 T_1 、长或稍长 T_2 信号,与正常骨组织分界清晰。含纤维组织成分较多的纤维瘤型恶性纤维组织细胞瘤 T_2 WI 则呈低信号强度。静脉注入 Gd-DTPA 后, T_1 WI 脂肪抑制序列肿瘤组织呈明显不均匀强化。**结论:**骨原发性 MFH 少见,易误诊为其他恶性骨肿瘤。MRI 能清楚显示骨原发性 MFH 的病变部位、范围、轮廓以及与邻近组织结构的关系,但没有特异性,其最后确诊需临床、影像和病理三者结合,病理检查是确诊的主要手段。

【关键词】 组织细胞瘤,纤维;骨肿瘤;磁共振成像

【中图分类号】 R445.2; R738.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2005)04-0349-04

Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone: Manifestations and Diagnostic Value of Magnetic Resonance Imaging

ZHANG Jing-feng, WANG Ren-fa, XIA Jun, et al. Department of Radiology, Tongji Hospital, Tongji Medical College, Huazhong University of Science and Technology, Wuhan 430030, P. R. China

【Abstract】 Objective: To investigate the characteristics and diagnostic value of magnetic resonance imaging (MRI) in primary malignant fibrous histiocytoma (MFH) of bone. **Methods:** MRI findings, clinical and pathological manifestations of 5 cases of primary MFH of bone confirmed by surgical pathology or needle biopsy were retrospectively analyzed, and the pertinent literatures were reviewed. **Results:** Of 5 cases of primary MFH of bone, three involved distal femur, one impinged on the orbital wall and one occurred in the spine. On MR plain scan, the tumor tissue showed hypo-intensity or slight hypo-intensity on T_1 -weighted imaging (T_1 WI) and hyper-intensity or slight hyper-intensity on T_2 -weighted imaging (T_2 WI), the signal intensity in which was inhomogeneous, especially on T_2 WI and post-gadolinium T_1 WI. The borderline between tumor and normal bone was usually well-defined, and edema around the lesions was rare. **Conclusion:** Primary MFH of bone is rare and tends to be confused with other malignant skeletal tumors. MRI can display the location, size, contour and structure of the lesions, but it is non-specific. The definite diagnosis depends on the combination of clinical manifestations, imaging findings and pathological features. The pathology is the main method of definite diagnosis.

【Key words】 Histiocytoma, fibrous; Bone neoplasms; Magnetic resonance imaging

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)又称恶性纤维黄色瘤(malignant fibrous xanthoma)、纤维黄色瘤(fibro-xanthoma),是原发于软组织或骨的恶性肿瘤,主要由组织细胞和成纤维细胞组成。1964 年 O'Brien 等首先报道 MFH,1972 年 Feldman 等首次报道原发于骨的 MFH。一般认为原发于骨和软组织的 MFH,其组织结构基本相似,但原发于骨者少见,组织结构较为复杂,对其影像学表现更是缺乏认识,常易误诊为骨肉瘤或纤维肉瘤等^[1,2]。本文搜集 5 例骨原发性 MFH,分析其 MRI 表现,并与手术病理对照,旨在探讨其影像学表现的病理基础及 MRI 对骨 MFH 的诊断价值。

材料与方法

搜集我院 1995 年 12 月~2003 年 11 月有完整 MRI 资料及手术病理结果的骨原发性 MFH 患者 5 例,其中男 3 例,女 2 例,年龄 27~68 岁,平均 41.6 岁,病程 3 个月~4 年,平均 13 个月。5 例患者均以局部疼痛或/和肢体活动受限为首发症状而就诊,3 例患者局部可触及明显的软组织肿块。5 例患者均未检出淋巴结肿大。血碱性磷酸酶(ALP)水平均正常。发病部位:股骨下段 3 例,眶壁 1 例,脊柱 1 例。所有患者手术前均行 MRI 检查,3 例同时行 X 线平片或 CT 检查。1 例发生于眶壁的 MFH 经穿刺活检证实,其余 4 例均经手术病理证实。患者标本均行大体病理及免疫组织化学检查。

结果

3 例原发于长骨的 MFH 均位于干骺端,X 线或

作者单位:430030 武汉,华中科技大学同济医学院附属同济医院放射科

作者简介:张景峰(1973-),男,湖北人,博士研究生,主要从事骨骼肌肉系统疾病的影像诊断与介入治疗研究工作。

CT表现为不规则溶骨性骨质破坏,无骨膜反应,伴周围软组织肿胀或肿块形成。MR平扫肿瘤组织呈长或稍长 T_1 、 T_2 信号,与正常骨组织分界清晰,其内信号不均匀,可见更长 T_1 、 T_2 信号液化坏死区,瘤周未见明显水肿。静脉注入Gd-DTPA后, T_1 WI脂肪抑制序列显示肿瘤组织呈明显不均匀强化。1例原发于右股骨下端的MFH表现为右股骨远端骨质信号异常,呈长 T_1 、稍长 T_2 信号,右胫骨近端亦可见小点、片状长 T_1 、稍长 T_2 异常信号(图1)。1例原发于脊柱的MFH可见多个椎体呈团片状长 T_1 、稍长 T_2 信号,椎管内硬膜外亦可见条带状稍长 T_1 、稍长 T_2 异常信号,邻近的硬脊膜囊受压变形,增强后病变区域呈轻度至中度不均匀强化(图2a~c)。手术后标本肿瘤组织多呈淡黄及灰白色相间,切面质脆呈鱼肉状,并可见出血坏死区,与周围组织分界不清,伴骨皮质及骨膜破坏。镜下观肿瘤主要由成纤维细胞和组织细胞构成,此外还有泡沫细胞、Touton细胞、瘤巨细胞及各类数量不等的炎性细胞等(图2d)。免疫组织化学检查Vimentin、Lysozyme和CD68均呈阳性。

讨论

1. 临床特点

骨恶性纤维组织细胞瘤(骨MFH)。多为原发,亦可继发于畸形性骨炎、骨梗死、多发性骨软骨瘤等。其发病率低,在原发性骨肿瘤中约占1.9%,在恶性骨肿瘤中约占4.0%。好发于中年以上,30~60岁多见,男略多于女。临床病程缓慢,可持续数月至数年,常有疼痛、肿胀、功能障碍及骨折等表现。局部可出现大小不等的肿块,质软、边界不清。多累及长骨骨干及干骺端,发生于股骨下端、胫骨上端者占50%,少数发生于脊柱、颌面骨或其它扁骨。实验室检查一般无异常发现^[3-6]。本组5例患者均以局部疼痛或/和肢体活动受限为首发症状而就诊,3例局部可触及明显的软组织肿块。5例实验室检查均无异常发现。

2. 组织起源与病理学特点

关于骨MFH的组织起源大体有3种意见^[3,4,7]:①起源于组织细胞;②起源于纤维母细胞;③起源于未分化间叶细胞。通过本组4例手术病例镜下的观察,笔者认为骨MFH起源于未分化间叶细胞。该种细胞相当于一种多能干细胞,可以向多方向分化,所以MFH肿瘤细胞可以同时向纤维母细胞、组织细胞、多核巨细胞(Touton细胞)及瘤巨细胞等多方向分化发展,并出现一些中间型及变异型细胞,肿瘤细胞的多样性反映了原始间叶细胞的不同发展分化阶段。根据骨

恶性纤维组织细胞瘤内各种组织含量的多少,分为组织细胞型、纤维瘤型和黄瘤型等三种亚型^[1-3,8]。分化程度不同的纤维母细胞及编织状胶原纤维组成Storiform结构,这是本病的特征性表现。间质中见不到成骨或软骨的成分。近年来,随着免疫组织化学技术的广泛应用,对骨MFH有了新的认识。骨MFH肿瘤细胞均表达Vimentin,并不同程度的表达了Lysozyme、aAT、aACT和CD68^[8]。本组5例免疫组织化学检查Vimentin、Lysozyme和CD68均呈阳性。

3. 影像学表现

骨恶性纤维组织细胞瘤影像学表现复杂多样,单纯溶骨性骨质破坏及周围软组织肿块是其常见和主要的影像学表现,但其形态、范围和程度有较大差异。X线及CT检查显示病变区骨质常呈虫噬样、鼠咬状或地图样溶骨性破坏,边界不清,无残留骨和硬化缘,骨皮质中断缺损、骨膜反应和膨胀性生长罕见。肿瘤穿破皮质后,常形成软组织肿块^[1,2]。肿瘤组织在MR T_1 WI呈低到中等信号强度, T_2 WI呈不均匀性高、低混杂信号强度。 T_2 WI上低信号部分表示纤维性病变,主要由致密胶原纤维构成,细胞成分较少;高信号区表示基质中含有成纤维细胞以及其他类型细胞等较多的细胞成分。静脉注入Gd-DTPA后, T_1 WI脂肪抑制序列显示病变区呈不均匀性强化,周围部分强化明显,中央坏死区无明显强化,但这些表现缺乏特异性^[1-3]。MRI可清楚显示肿瘤对骨外软组织的侵犯情况。本组5例骨MFH患者中,1例原发于右股骨下端的MFH表现为右股骨远端骨质呈长 T_1 、稍长 T_2 信号,右胫骨近端亦可见小点片状长 T_1 、稍长 T_2 信号,这种跨关节的多骨病变文献中未见报道。1例原发于脊柱的MFH可见多个椎体呈团片状长 T_1 、稍长 T_2 信号,椎管内硬膜外亦可见条带状稍长 T_1 、稍长 T_2 信号,邻近硬脊膜囊受压变形,增强后病变区域呈轻度至中度不均匀强化,文献中亦较少报道。

4. 诊断与鉴别诊断

骨原发性MFH的确诊主要根据其组织病理学表现,其组织相必须具备:①存在大量的纤维母细胞与组织细胞以及两者之间的异型过渡形态;纤维母细胞的特征性轮辐状或花瓣状排列具有重要的诊断意义,但这些结构并不是MFH所特有;②Touton细胞及瘤巨细胞是诊断MFH必备的成分,Touton细胞胞浆丰富、均匀、粉红染色,核较多、大小一致呈花环状排列整齐。瘤巨细胞可以是多核或单核,核异型性明显,胞浆嗜碱性呈紫红色。③肿瘤组织内有较多炎性细胞浸润,以淋巴细胞为主,甚至可见淋巴滤泡样结构^[3,8]。

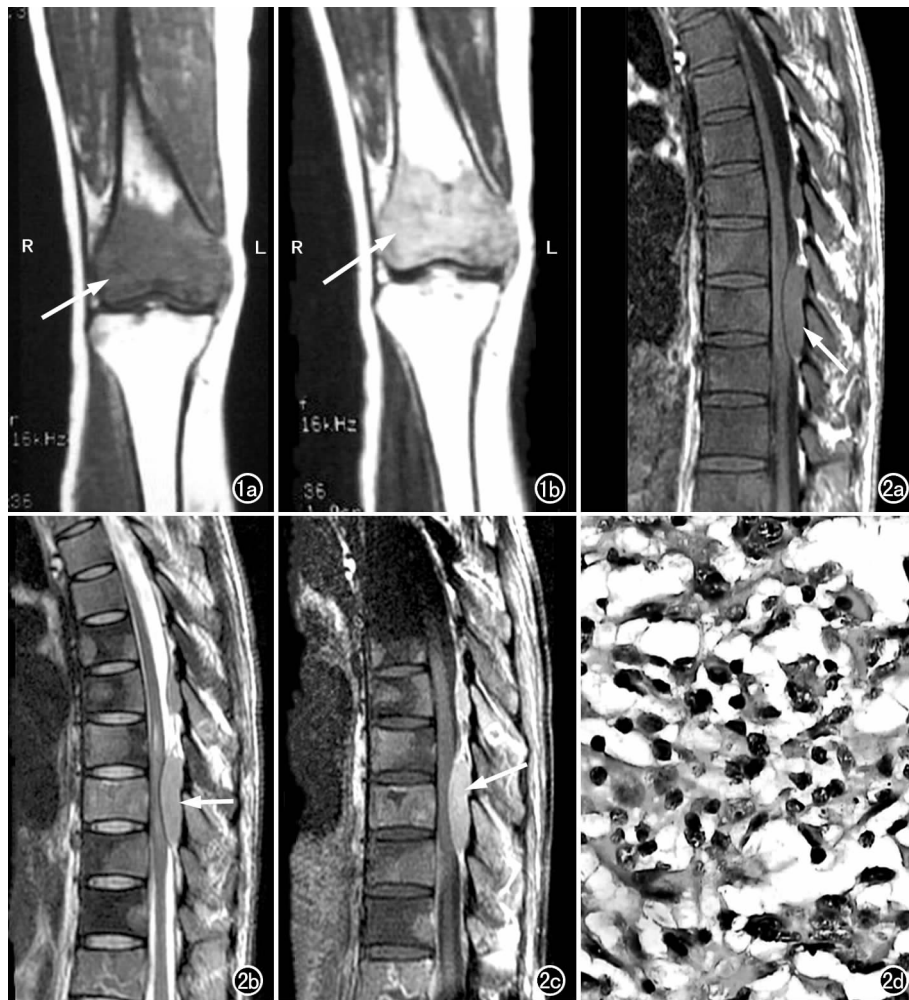


图 1 右股骨下端 MFH。a) 膝关节 MRI 平扫冠状面 T_1 WI, 示右股骨远端骨质呈长 T_1 异常信号(箭), 右胫骨近端亦可见小点片状长 T_1 异常信号; b) 冠状面 T_2 WI 示上述病变区域呈稍长 T_2 异常信号(箭)。图 2 脊柱 MFH。a) MR 平扫矢状面 T_1 WI 示多个椎体呈团片状长 T_1 异常信号。椎管内硬膜外亦可见条带状稍长 T_1 异常信号(箭), 邻近的硬脊膜囊受压变形; b) 矢状面 T_2 WI 示上述病变均呈稍长 T_2 异常信号(箭); c) MR 增强扫描示病变区域呈轻度至中度不均匀强化(箭); d) 病理片镜下示肿瘤主要由成纤维细胞和组织细胞构成, 还有泡沫细胞、瘤巨细胞及各类数量不等的炎性细胞等($\times 400$, HE)。

骨原发性 MFH 需与以下 4 种疾病鉴别。①骨肉瘤: 好发于青少年, 病程进展快, 血清碱性磷酸酶 (ALP) 常升高, 骨膜反应明显, 可见 Codman 三角及放射状骨针。组织学上肿瘤内可见新生瘤性骨样组织, 但无纤维母细胞花瓣状特殊排列, 也无典型之组织细胞。骨 MFH 内未见新生瘤性骨样组织, 只是偶见残存骨组织, 这是从形态上与骨肉瘤相鉴别的关键所在。②骨纤维肉瘤 (Fibrous Sarcoma, FS): 以 30~40 岁多见, X 线表现为溶骨性破坏和软组织肿块影, 骨破坏区边界不清, 软组织肿块相对较少, 骨膜反应少或无, 病理骨折多见。镜下细胞形态相对较一致, 常排列呈束

状, 缺少典型的 Storiform 结构, 无组织细胞样及其它背景细胞。免疫表型: aAT、aACT、CD68、Lysozyme 一般不表达。骨 MFH 属于一种广泛意义范畴的 FS 或称变异型 FS, 而组织细胞样细胞和其它背景细胞的存在成为骨 MFH 区别于 FS 的主要标志。③恶性骨巨细胞瘤: 多见于 30~40 岁, X 线表现为溶骨性破坏, 一般不形成软组织肿块, 肿瘤多呈偏心性、膨胀性生长, 轮廓清晰。镜下可见异型性瘤巨细胞和多核巨细胞, 但缺少纤维母细胞和 Storiform 结构, 可部分表达 Vimentin 和巨噬细胞标记酶^[7]。④溶骨性骨转移瘤: 发病年龄多在 40 岁以上, 常累及骨干而较少累及骨端。病灶往往多发, 骨膜反应和软组织肿块少见。有些瘤细胞 CK、EMA、CEA 呈阳性表达以及临床发现其它脏器有原发肿瘤则有助于鉴别诊断^[4]。本组 1 例发生于脊柱的原发性 MFH, 其影像学表现与脊柱转移瘤十分相似, 但患者年龄仅 33 岁, 应考虑到血液病、骨 MFH 的可能。

总之, 骨原发性 MFH 无论是临床表现和实验室检查, 还是 X 线、CT 及 MRI 表现均无特征性, 其最后确诊需临床、影像和病理三者结合, 病理检查是确诊的主要手段。尽管如此, MRI 检查仍具有独特的优越性, 它不仅能显示骨原发性

MFH 的病变部位、范围、轮廓、肿瘤的组成成分以及与周围组织的关系, 而且对脊柱 MFH 病变的显示更是其他影像学检查所无法比拟的, 从而为临床治疗方案的制订、预后判断以及疗效观察等提供重要依据。

参考文献:

- [1] Link TM, Haeussler MD, Poppek S, et al. Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone: Conventional X-ray and MR Imaging Features [J]. Skeletal Radiol, 1998, 27(10): 552-558.
- [2] 钱学江, 杨效经, 张磊华, 等. 骨恶性纤维组织细胞瘤的 X 线及 MRI 表现 [J]. 实用放射学杂志, 2003, 19(6): 519-521.
- [3] 赵春和, 向国元, 叶学正, 等. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤 [J]. 中华骨科杂志, 1999, 19(1): 43.

- [4] Karantanas AH, Hytiroglou P, Zibis AH, et al. Malignant Fibrous Histiocytoma of the Spine Causing Spinal Neural Foramen Widening[J]. Comput Med Imag Graph, 2000, 24(5):329-332.
- [5] Dalley RW. Fibrous Histiocytoma and Fibrous Tissue Tumors of the Orbit[J]. Radiol Clin North Am, 1999, 37(1):185-194.
- [6] Pimentel J, Fernandes AC, Silva R, et al. Brain Metastases of a Malignant Fibrous Histiocytoma Presenting as an Acute Cerebral

Hemorrhage[J]. Clin Neuropathol, 2001, 20(2):64-69.

- [7] Mori Y, Tsuchiya H, Karita M, et al. Malignant Transformation of a Giant Cell Tumor 25 Years After Initial Treatment[J]. Clin Orthop, 2000, 12(381):185-191.
- [8] 耿艳华, 王昌兴, 陈培辉, 等. 骨恶性纤维组织细胞瘤 13 例临床病理分析[J]. 临床与实验病理学杂志, 2003, 19(2):135-137.

(收稿日期:2004-03-03 修回日期:2004-05-17)

肋骨原始神经外胚叶瘤一例

· 病例报道 ·

彭涛, 陈云涛, 李立

【中图分类号】R814.42; R738.1; R816.8 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2005)04-0352-01

病例资料 患者,男,16岁,发现左侧胸壁包块5个月余,包块逐渐增大。体检:左侧腋前线第7肋间隙有一约4 cm×4 cm包块,局部有压痛,质地较硬,边界清楚,活动度欠佳,无波动,皮肤无红肿。胸片:左第7肋腋段梭形肿大,骨密度不均。CT显示左侧第7肋腋缘处一肿块影,部分区域可见不规则坏死(图1)。后行左第7肋骨肿瘤根治术。

术中见左第7肋骨肿瘤源于肋软骨,约12 cm×8 cm×8 cm大小,侵及肋间肌、壁层胸膜、部分胸壁肌肉。包块向胸腔内突出与左下肺基底段胸膜粘连,第6、8肋未受侵。术后病理诊断:(左第7肋骨)原始神经外胚叶瘤。骨及周围肌组织均见肿瘤,补充切除肋间肌未见肿瘤累及。免疫组化:CD99(+),Syn和NSE少许瘤细胞(+),desmin(-),LCA(-)。术后行化疗7次及放疗1次,化疗期间出现肿瘤转移,现全身多处可见包块隆起,复查胸片提示左侧胸壁巨大软组织肿块影(图2)。B超发现肝脏转移。

讨论 原始神经外胚叶瘤(primitive neuroectodermal tumour, PNET)是一种罕见的发病年龄小的高度恶性肿瘤,由Hart等^[1]于1973年首先提出这一名词,其组织学特征是90%的肿瘤实质由一种类似胚胎神经管原始未分化细胞构成,这些细胞具有多向分化性,包括神经母细胞瘤(neuroblastoma, NB)、非NB的PNET以及特定方向分化的PNET,后者又称为外周性原始神经外胚叶瘤^[2]。2000年WHO将PNET在神经系统新的肿瘤分类中单独列出以区别于其他的胚胎性肿瘤。文献报道非中枢神经PNET有5种主要好发部位:头颈、肩胛骨和腋窝、胸部、腹部、脊柱。患者多无急性病史,病程长,部分见于外伤等诱因,可局部疼痛、功能障碍、无明显发热剧痛等^[2]。PNET的预后很差,且不同的部位预后不同,总病死率约62%^[3],发生于肩胛骨和脊柱的PNET存活率高于其他部位,发生于腹部的预后最差^[4]。PNET在影像上通常无特异性表现,一般可有骨质破坏和软组织肿块,肿块通常较大,可由多种成分构成,包括囊性、坏死、肿瘤内出血以及灶性的钙化^[5],骨质破坏区呈偏心性、溶骨性改变,沿髓腔发展,内见软组织肿瘤新生物,无骨膜反应和瘤骨,不易穿破骺板。肿瘤实质在CT上为稍高密度,在MR的T₁WI上呈等信号或稍低信号,在T₂WI上呈等信号,有报道称其在弥散加权像有一定特征。其病理学



图1 CT增强扫描示左侧第7肋腋缘处一6.0 cm×4.5 cm×11.0 cm大小团块状影(箭),肿块以软组织密度为主,其内可见不连续的壳状及斑点状骨质密度影,部分区域可见不规则坏死。

图2 术后6个月胸片复查,示左侧胸壁巨大软组织肿块影(箭)。

特征为弥漫的原始小细胞,形成 Homer-Wright 菊形团和明显的纤维组织分隔成小叶,菊形团大多是完整的,并有成胶质细胞或神经元分化^[6],免疫组化中NSE阳性有诊断价值。PNET在影像学上缺乏特异性表现,与其他神经源性恶性肿瘤不易鉴别,最后确诊还有赖于病理检查,通过CT和MR的表现结合临床资料可考虑其可能性。

参考文献:

- [1] Hart MN, Earle KN. Primitive Neuroectodermal Tumors of the Brain in Children[J]. Cancer, 1973, 32(4):890-897.
- [2] 杨海涛, 王仁法. 胫骨原始神经外胚层肿瘤一例[J]. 放射学实践, 2003, 18(7):539-540.
- [3] Dick EA, McHugh K, Kimber C, et al. Imaging of Non-Central Nervous System Primitive Neuroectodermal Tumours: Diagnostic Features and Correlation with Outcome[J]. Clin Radiol, 2001, 56(3):206-215.
- [4] Kimber C, Michalski A, Spitz L, et al. Primitive Neuroectodermal Tumours: Anatomic Location, Extent of Surgery, and Outcome[J]. J Pediatr Surg, 1998, 33(1):39-41.
- [5] Pickuth D, Leutloff U. Computed Tomography and Magnetic Resonance Imaging Findings in Primitive Neuroectodermal Tumours in Adults[J]. Br J Radiol, 1996, 69(817):1-5.
- [6] 李勇刚, 王仁法. 脊柱原始神经外胚叶肿瘤一例[J]. 临床放射学杂志, 2004, 23(1):84.

作者单位:610081 成都,成都铁路局中心医院放射科

作者简介:彭涛(1977-),男,四川成都人,医师,主要从事影像诊断工作。

(收稿日期:2004-04-08)