

颅骨骨纤维异常增生症一例

胡云地, 王仁法

【中图分类号】R814; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2006)03-0324-01

病例资料 患者,男,37岁。一年前发现右侧颞顶部包块隆起,质硬,无压痛,未予处理。近1个月来出现头昏头痛,呕吐及肢体瘫痪等不适。体检发现右侧颞顶部约4 cm×3 cm质硬隆起,较固定。实验室检查阴性。

X线平片:右侧额顶部骨质破坏吸收,其间密度不均匀(图1)。**CT扫描:**平扫示右侧额顶骨部分骨质吸收破坏,周围见稍低密度肿块,其内密度不均匀,肿块大部分位于颅内,相邻脑组织受压推移(图2);增强扫描示肿块强化不明显(图3)。术前诊断:①脑膜瘤;②颅骨肿瘤性病变。

手术所见:切开头皮及颞肌,见颅骨已被侵蚀,局部隆起,颅骨钻孔形成骨瓣后,见颅骨肿瘤与骨瓣粘连紧密,分离肿瘤与周围脑组织,完整切除肿块,肿块约6 cm×5 cm×5 cm大小,质硬,血供一般,骨瓣一并去除,送病检。

肿块中央切片,见大量成熟的骨纤维组织,未见明显的异型细胞(图4)。病理诊断为骨纤维结构不良,异常增生。

讨论 骨纤维异常增生症也称骨纤维结构不良,是一种骨纤维异常增生性病变,病因至今不明。目前多数学者认为系由原始间叶组织发育异常,骨内纤维异常增生所致。有单发和多发两种,后者常合并有皮肤色素沉着和内分泌障碍,称为Al-bright综合征,多见于10~30岁,好发于颅骨、肋骨和脊柱。

颅骨骨纤维异常增生症的病变范围较大,轻重悬殊,常分为3类:①囊型,主要表现为颅面骨呈局限性或广泛性的圆形、椭圆形单囊或多囊改变;②硬化型,常见于颅面骨及颅顶骨,表现为膨胀性的骨质增生硬化,以外板膨出多见;③混合型,具有以上两种表现,广泛的骨质增生同时伴有骨质破坏,有时在圆形或椭圆形透光区周围及骨疏松区内有骨质增生硬化现象。以上分型中单纯的囊型或硬化型均较少见,此病大多呈混合状表现。

影像学表现:骨纤维异常增生症囊型主要表现为圆形或椭圆形单囊或多囊性的骨质破坏,周围有硬化,伴有骨质膨胀,硬化型表现为广泛或局限的膨胀性骨质硬化。混合型则具有以上两型之表现。颅骨骨纤维异常增生症常表现为颅骨内外板的不规则膨胀性增厚,其内合并卵圆形或多囊状透光区。

鉴别诊断:①畸形性骨炎(Paget氏病),如病变位于颅骨且无合并骨质疏松,则很难与骨纤维异常增生症相鉴别;②脑膜瘤,当脑膜瘤侵蚀颅骨内外板,导致颅骨破坏,进而穿透颅骨突出于皮下时,需与之鉴别。由于脑膜瘤大多富血供,故CT增强扫描时可见肿瘤明显强化,与骨纤维异常增生症易鉴别;③骨巨细胞瘤,常呈肥皂泡样改变,有骨性分隔,骨质破坏后可向软

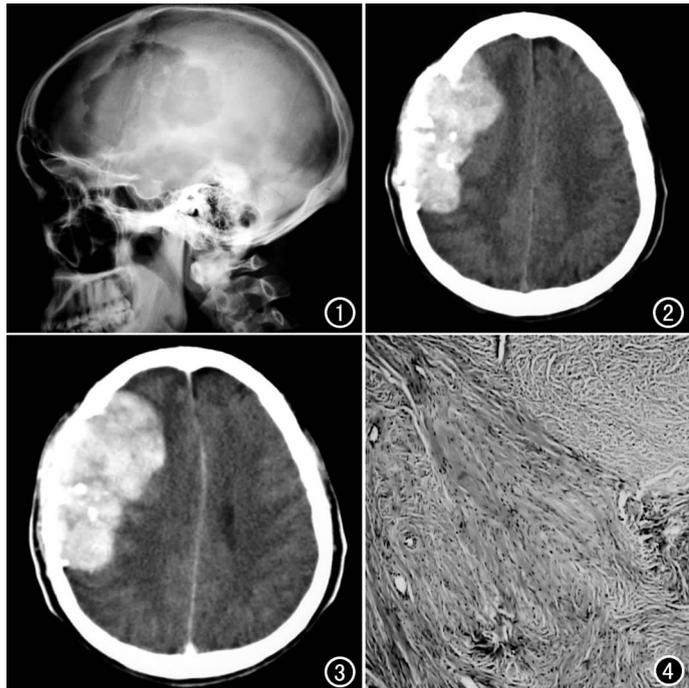


图1 X线平片示右侧额顶部骨质破坏吸收,其间密度不均匀。图2 CT平扫示右侧额顶骨部分骨质吸收破坏,周围见稍低密度肿块,其内密度不均匀,肿块大部分位于颅内,相邻脑组织受压推移。图3 增强扫描示肿块强化不明显。图4 肿块中央切片见大量成熟的骨纤维组织,未见明显的异型细胞。

组织内生长,也有明显的膨胀性,但一般边缘清晰,无明显增生及硬化环,有助于鉴别。

由于本病例病灶主要呈向颅骨内板内侧生长,较少见,同时忽略了CT增强没有明显强化的现象,故术前没有作出准确的诊断,最后确诊只有依靠病检。

参考文献:

- [1] 魏文洲,李俊,陈喜兰,等. 颅面骨骨纤维异常增生症的高分辨CT诊断[J]. 中国医学影像技术, 1999, 15(5): 351-352.
- [2] 郁万江,刘志华,徐爱德,等. 骨纤维异常增生症18例CT分析[J]. 医学影像学杂志, 1996, 6(3): 129-131.
- [3] 王玉凯. 骨肿瘤X线诊断学[M]. 北京: 人民卫生出版社, 1995. 289-295.
- [4] 李坤成. 比较神经影像学[M]. 北京: 科学技术文献出版社, 2002. 309-310.
- [5] 兰宝森. 中华影像医学(头颈部卷)[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2002. 33-35.

(收稿日期: 2005-01-19 修回日期: 2005-03-10)