

• 骨骼肌肉影像学 •

颅骨骨纤维异常增殖症的 CT 和 MRI 诊断

陈晓丽, 王振常, 鲜军舫

【摘要】 目的:探讨 CT 和 MRI 对颅骨骨纤维异常增殖症的诊断及鉴别诊断价值。**方法:**对 18 例经病理证实为颅骨骨纤维异常增殖症的 15 例 CT 和 8 例 MRI 进行回顾性分析。**结果:**18 例中单骨型 10 例(占 55.6%),多骨型 8 例(占 44.4%);CT 表现为“磨玻璃状”6 例(占 40%),呈“丝瓜络状”9 例(占 60%),病变累及视神经管 11 例、圆孔 6 例、卵圆孔 2 例、翼管 5 例、眶上裂 5 例、眶下裂 5 例;6 例(占 75%)MRI 表现为 T₁WI、T₂WI 以低信号为主的混杂信号,增强后呈不均匀强化;2 例(占 25%)MRI 表现为 T₁WI 等信号、T₂WI 低信号,信号均匀,增强后均匀强化。**结论:**CT 是诊断本病的主要方法,MRI 可帮助观察病灶周围骨髓腔和软组织情况。

【关键词】 骨纤维异常增殖症; 颅骨; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R681.1; R602 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)08-0888-04

CT and MRI Diagnosis of Fibrous Dysplasia of the Skull CHEN Xiao-li, WANG Zhen-chang, XIAN Jun-fang. Department of Radiology, Beijing Tongren Hospital, Capital Medical University, Beijing 100730, P. R. China

【Abstract】 Objective: To discuss the value of CT and MRI in diagnosing and differentiating fibrous dysplasia of the skull. **Methods:** Fifteen CT images and eight MR images were analyzed retrospectively in 18 cases with fibrous dysplasia of the skull proved pathologically. **Results:** Ten of 18 cases (55.6%) were of monostotic type, and the others (44.4%) were of polystotic type. CT manifestations were divided into two types: “ground-glass” type (40%) in six of 15 cases, and “sponge ground-flesh” type (60%) in nine of 15 cases. Canal of optic nerve, foramen rotundum, foramen ovale, pterygoid canal, supraorbital fissure and infraorbital fissure were involved in 11, 6, 2, 5, 5, 5 cases respectively. Six of all the 8 (75%) MRI examinations displayed inhomogeneous signal intensity (mainly hypointensity) on both T₁WI and T₂WI, and revealed inhomogeneous enhancement. Only two of the 8 (25%) MRI examinations showed homogeneous signal intensity on T₁WI and hypointensity on T₂WI, and presented homogeneous enhancement. **Conclusion:** CT is the main imaging examination procedure for diagnosing this disease and differentiating it from other osteal diseases, and MRI helps to observe the medullary and the parenchymal changes.

【Key words】 Fibrous dysplasia; Skull; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

骨纤维异常增殖症(fibrous dysplasia of bone, FDB)是一种原因不明的骨病变,多于 3~15 岁时发病。临床分单骨型、多骨型和骨纤维异常增殖综合征(即 Albright 综合征)三型。病变进展缓慢,多骨型 2/3 患者 10 岁前多无症状,单骨型患者可于 20~30 岁后才出现症状,也可无任何症状因外伤后行 X 线平片或 CT 检查时偶然发现。此病可以累及全身各骨,颅骨是好发部位之一,关于颅骨 FDB 报道较少,CT 有一些报道^[1-4],MRI 报道极少。本文对 2006 年 4 月~2008 年 6 月我院经手术病理证实的 18 例颅骨 FDB 的 CT(15 例)和 MRI(8 例)影像学特征进行回顾性分析,旨在探讨该病的诊断、鉴别诊断及其 CT 和 MRI 的应用价值。

材料与方法

18 例中男 6 例(占 33.3%),女 12 例(占 66.7%),

年龄 8~57 岁,平均 26 岁。以单侧或双侧视力下降就诊者 8 例,以鼻塞、头痛就诊者 2 例,以发现颅面部肿物或局部隆起就诊者 7 例,以听力下降伴耳鸣就诊者 1 例。18 例均经手术病理证实。

CT 检查采用 Siemens Somatom Plus 4 CT 扫描仪,分别以听眦线及其垂直线为基线行横断面、冠状面扫描,骨算法重建(窗宽、窗位分别为 2000 HU 或 4000 HU、200 HU 或 700 HU)。横断面采用螺旋扫描,层厚根据检查部位不同分别为:视神经管 CT 层厚为 1 mm,眼眶 CT 层厚为 2 mm,鼻窦 CT 层厚为 3 mm。冠状面为单层扫描:层厚也根据部位不同而分别为 1 mm、2 mm、3 mm。

MRI 检查采用 GE Signa 1.5T MR 扫描仪,横断面、冠状面、矢状面扫描,层厚 4 mm(或 6 mm)、层间距 0.5 mm(或 1 mm),平扫后行 Gd-DTPA 增强扫描。扫描范围根据扫描部位而定,限于眼眶或包括全组副鼻窦。

18 例中 10 例行 CT 检查,3 例行 MRI 检查,5 例先后行 CT 和 MRI 检查,获得 CT 图像共 15 例、MRI

图像共 8 例。

结 果

1. 发病部位及分布

18 例中单骨型 10 例(占 55.6%),发生于蝶骨 6 例、筛骨 3 例、上颌骨 1 例;多骨型 8 例(占 44.4%):累及蝶骨 8 例、额骨 6 例、筛骨 5 例、颞骨 3 例、上颌骨 2 例、枕骨斜坡 1 例。

2. CT 表现

15 例 CT 均表现为受累骨骼局部或弥漫性骨膨大、变形、骨髓腔密度增高,病变区密度较均匀呈“磨玻璃状”(图 1) 6 例(占 40%),密度高低不均匀呈“丝瓜络状”(图 2) 9 例(占 60%)。病变累及颅底自然孔道并导致其狭窄者:视神经管(图 1) 11 例、圆孔 6 例、卵圆孔 2 例、翼管 5 例、眶上裂 5 例、眶下裂 5 例。

3. MRI 表现

3 例只行 MRI 检查的病例中,1 例病变较局限、仅累及蝶骨体左侧前床突,信号均匀呈等 T_1 短 T_2 信号,增强扫描均匀强化;另 2 例亦累及蝶骨,但范围较广泛、信号不均匀,于低信号中可见更低信号,增强后

未强化。5 例先后行 CT 和 MRI 检查的病例中,1 例表现为病变密度或信号均匀,增强后 T_1 WI 呈轻度均匀强化,相邻脑膜增厚、强化;其余 4 例均密度或信号不均匀, T_1 WI(图 3)和 T_2 WI(图 4)上表现为以低信号为主的混杂信号,即在长 T_1 、短 T_2 (T_1 WI、 T_2 WI 均为低信号)的病变内可见条片状等 T_1 稍长 T_2 信号。增强后 T_1 WI 呈不均匀强化(图 5),平扫时的长 T_1 、短 T_2 区域轻度强化,等 T_1 、稍长 T_2 信号区域明显强化。

讨 论

1. CT、MRI 影像学特征与其病理基础

FDB 的典型病理表现为异常增生的纤维组织代替正常骨组织(图 6),纤维组织中含增生的纤维母细胞、束状和漩涡状胶原纤维及编织状骨小梁,病变边缘骨小梁和正常骨小梁移行^[5]。其 CT 和 MRI 特征表现为受累骨膨大、骨髓腔密度增高或信号减低、均匀或不均匀,病变沿骨生长方向延伸、与正常骨组织无明确分界,无骨膜反应和软组织肿块。CT 上密度或 MRI 上信号因病变区所含纤维组织、骨组织、骨小梁的量或比例及成熟程度不同而有所差异。多数作者根据 CT

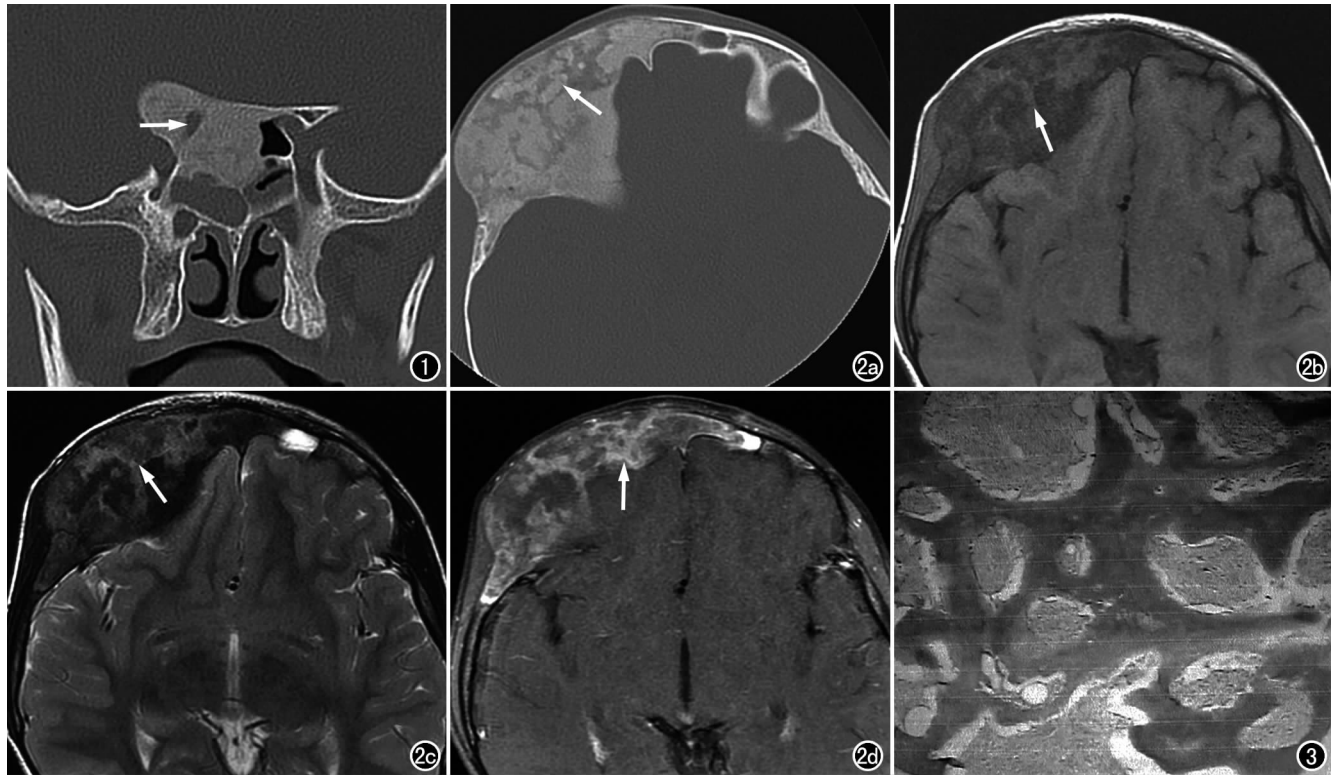


图 1 冠状面 CT 骨窗示蝶骨病变密度均匀呈“磨玻璃状”,右侧视神经管狭窄(箭)。图 2 颅骨 FDB。a) 横轴面 CT 骨窗,示右侧额骨膨大、内部密度不均匀呈“丝瓜络状”(箭)、累及眼眶顶壁及左侧额骨、与周围正常骨组织无明显分界; b) MR 横轴面 T_1 WI,示右侧额骨膨大、以低信号为主、夹杂等信号(箭); c) MR 横轴面 T_2 WI,示右侧额骨病变亦以低信号为主,其内可见斑片状高信号(箭); d) MR 横轴面增强 T_1 WI,示病变不均匀强化(箭)。图 3 HE 染色病理切片,示病变区异常增生的纤维组织代替正常骨组织。

上病变密度高低及均匀程度分为磨玻璃状、丝瓜络状和硬化型三种,以前两种多见,硬化型少见且多见于中老年就诊者。病变区纤维成分较多、骨质成分较少且二者构成比例较均匀一致时呈磨玻璃状改变,骨质成分多、纤维成分少而构成比例一致时呈硬化型,病变内各个区域纤维成分和骨质成分构成比例不一致时则表现为高低密度混杂的丝瓜络状,高密度区病理组织学上为结构异常的骨质较多的病灶,低密度区主要以纤维成分为主。本病有特征性的 CT 表现,影像学定位和定性诊断并不困难,因此 MRI 表现的文献报道很少。本组病例中行 MRI 检查 8 例,病变多表现为长 T_1 、短 T_2 信号,信号均匀或不均匀(即以低信号为主的混杂信号)。由于病变不同区域内纤维组织、骨小梁和细胞成分比例不同而信号强度不同,可通过其 MRI 信号特点推测其病理成分^[6,7]:骨质多的区域(钙化、骨化或硬化性反应骨)信号最低、无强化,纤维组织内胶原纤维成分多的区域呈中等低信号、轻度强化,纤维组织内不成熟纤维细胞相对较多的区域血运较丰富可为等 T_1 、稍长 T_2 信号,增强扫描呈明显强化。如果病变内出现坏死液化区,则 T_1 WI 呈低信号, T_2 WI 呈高信号;如合并出血则 T_1 WI 呈高信号,病灶内残存的骨髓组织 T_1 WI 上亦呈高信号,脂肪抑制技术可将其与出血区分开来。

2. 好发部位及易累及的自然孔道

关于颅骨 FDB 好发部位文献报道结果不一,蝶骨、筛骨、额骨是公认的好发部位。本组病变显示单骨型多于多骨型,好发部位为蝶骨,其次为额骨、筛骨,而颞骨、上颌骨、枕骨少见。虽然多为单骨型,但病灶常不局限而是沿骨的生长方向延伸、与正常骨组织无明显分界。颅骨 FDB 的症状体征、易累及的自然孔道以及是否需要手术治疗与发病部位密切相关:颅骨 FDB 本身可不引起任何症状;发生于额骨、枕骨、上颌骨者通常只表现为局部膨隆或肿块、颜面不对称,一般不需要手术治疗;发生于筛骨者可引起鼻塞、头痛,而颞骨病变可引起外耳道狭窄及听力减退,发生于蝶骨者易累及的颅骨自然孔道最多,往往使其内走行的血管神经受压引起相应症状和体征,这些情况均需手术治疗以缓解症状和恢复功能。临床上颅骨 FDB 最常累及的颅骨自然孔道是单侧或双侧的视神经管,可引起视神经受压导致视力下降甚至失明,其次为圆孔、翼管,其他也可累及眶上、下裂、卵圆孔等。

3. 合并症和并发症

除 Albright 综合征患者外,FDB 一般无其它合并症,极少数病例可合并动脉瘤样骨囊肿,可能与 FDB

外伤后并发动静脉漏有关。发生于颅骨的 FDB 继发阻塞性鼻窦炎、中耳炎较常见,鼻窦炎可侵入眼眶和/或相邻的脑膜引起眼眶内炎症^[8]和/或脑膜炎,中耳炎也可侵犯颅内引起脑膜炎。本组病例中 1 例出现相邻脑膜增厚、强化,推测可能是由于 FDB 并发鼻窦炎后引起颅内感染所致。FDB 恶变少见,但最常发生于颅面部,恶变依次为骨肉瘤、纤维肉瘤、软骨肉瘤及恶性纤维组织细胞瘤,恶变的征象为虫蚀样骨破坏、硬化边缘消失、骨皮质破坏中断及软组织肿块影等。MRI 除了较准确显示 FDB 病变范围外,还可提示有无合并症或并发症的存在,并帮助确定手术方案。

4. 鉴别诊断

颅骨 FDB 主要与以下疾病进行鉴别。①骨化性纤维瘤:是一种起源于纤维组织的良性骨肿瘤,病理上主要由骨母细胞镶边的板层骨小梁组成、病变边缘部病变骨小梁与周围正常骨小梁分界清楚但包膜不明显;影像学表现上,以髓腔为中心向四周膨胀性生长、边界清楚、周边可有蛋壳样钙化^[9];②扁平肥厚型脑膜瘤:发生于颅底特别是蝶骨大翼区的扁平肥厚型脑膜瘤易误诊为 FDB,脑膜瘤的骨质改变以骨质增生、肥厚为主,骨皮质肥厚、边缘毛糙、模糊,而 FDB 的受累骨以骨膨大为主,骨皮质较薄、边缘多清晰、锐利;③畸形性骨炎:颞骨 FDB 还应与畸形性骨炎鉴别,后者好发于中老年人,病理改变为初期以骨质破坏为主,缓解期破坏停止、成骨继续进行,典型 CT 表现常出现在修复期成骨过程中,可出现活动期以骨吸收为主的海绵型及修复期以成骨为主的硬化型改变,颅骨板障明显增宽,内外板不规则增厚,当颅骨外板还有疏松性变化时,内板就可硬化,此为畸形性骨炎最重要的特征表现。

5. CT 和 MRI 诊断价值

对于发生于颅骨的 FDB,CT 有其重要且特殊的诊断价值:①较 X 线平片敏感性高,且在显示病变的细节、边界和累及范围上明显优于 X 线平片,特别是观察眼眶、副鼻窦和中耳受累情况时;②FDB 的 CT 表现有特征性,有助于判断骨病变的性质;③清楚显示病变侵犯颅骨自然通道的情况,如视神经管、圆孔、翼管、眶上、下裂、卵圆孔等。MRI 显示骨质改变不如 CT,但因对脂肪信号敏感、软组织分辨率高,可观察病变内及周围骨髓腔和软组织情况,对判断病变范围、有无合并症、并发症或恶变、确定治疗方案及评价手术治疗后病变及其周围结构的变化有重要价值,是 CT 的补充检查方法。

参考文献:

[1] 杨本涛,汪卫中,王振常,等. 颞骨纤维异常增殖症 HRCT 研究

- [J]. 临床放射学杂志, 2003, 22(10): 835-839.
- [2] 卓建平. 颅面部骨纤维异常增殖症的 CT 诊断及预后估计[J]. 淮海医药, 2001, 19(3): 213.
- [3] 刘衍桂, 唐清涛. 颅骨骨纤维异常增殖症的 CT 诊断[J]. 齐鲁医学杂志, 2000, 15(3): 197.
- [4] 魏文洲, 李俊, 陈喜兰, 等. 颅面骨纤维异常增殖症的高分辨率 CT 诊断[J]. 中国医学影像技术, 1999, 15(5): 351-352.
- [5] 曾培尧, 高振华, 于华龙. 骨化性纤维瘤和骨纤维异常增殖症的影像学比较[J]. 中国临床医学影像杂志, 2004, 15(11): 640-643.

- [6] 耿敬标, 李文进, 柏根基. 骨纤维异常增殖症的影像学表现[J]. 临床放射学杂志, 2006, 25(6): 551-553.
- [7] 郭海博, 蔡幼铨, 梁燕. 骨纤维异常增殖症 MRI 和 CT 表现[J]. 中国医学影像学杂志, 2004, 12(2): 118-119.
- [8] 陈博宇, 王超英, 尚耀东. 颅骨骨纤维异常增殖症伴炎性变并眶内骨膜下脓肿一例[J]. 华北国防医药, 2007, 19(1): 78-79.
- [9] 常青林, 于冬, 兰宝森. 鼻及鼻窦骨化性纤维瘤 CT 诊断[J]. 实用放射学杂志, 1997, 13(11): 657-659.

(收稿日期: 2008-10-23 修回日期: 2008-12-15)

脐膨出伴下腔静脉罕见畸形一例

• 病例报道 •

赫瑞, 朱铭

【中图分类号】R445.2; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2009)08-0891-01

病例资料 患者, 男, 5 岁。生后发现脐部隆起 6 h。查体: 脐部见一肿块, 直径约 8 cm×6 cm, 表面有囊膜包裹。遂行脐膨出修补术。术中发现囊内容物为末端回肠及回盲部, 近端回肠穿孔。切除穿孔扩张的部分末端回肠及回盲部肠段, 行回肠升结肠端端吻合后回纳, 手术未涉及肝脏。术后病理: 脐膨出囊壁为水肿的纤维组织。“末端回肠”浆膜层纤维索性炎性渗出及出血。

术后 5 年复查, 腹部超声检查示: 腹壁包块部位见软组织内数个不均匀低回声区, 包膜不明显。肝脏斜径 114 mm, 实质回声尚均匀, 肝静脉系统、第二肝门区较正常偏左下, 胆囊较正常偏左上。腹部增强 CT 示肝内血管走行异常, 肝右叶前段肝静脉向腹侧汇入异常腔静脉, 部分肝静脉回流至腹主动脉旁下腔静脉, 奇静脉稍扩张。胆囊位置偏后。CT 诊断: 肝内血管异常, 下腔静脉畸形, 胆囊位置异常。腹部 MRI 证实部分肝静脉与下腔静脉异常交通, 下腔静脉畸形。CT 及 MRI 均行最大密度投影法(maximum intensity projection, MIP)重组。CT 重组图像显示两支肝静脉回流至腹主动脉旁下腔静脉(图 1), 肝右叶前段一支肝静脉向前汇入与右心房相连的异常下腔静脉(图 2); MRI 重组图像还显示两支下腔静脉间存在交通(图 3)。

讨论 脐膨出是一种先天性腹壁发育不全, 在脐带周围发生缺损, 腹腔内脏脱出于体外的畸形。由于胚胎期发育成腹前壁的 4 个襞(头襞、2 个侧襞及尾襞)在脐部未融合导致内脏未回纳入腹腔^[1]。约 70% 的脐膨出新生儿伴有其他先天性畸形, 其中约 15% 合并心血管畸形^[2]。脐膨出会抑制体静脉系统发育, 从而导致下腔静脉发育不良^[3]。Gorenstein 等曾报道过 13 例脐膨出病例, 其中 11 例伴有下腔静脉畸形^[4]。但本例下腔静脉畸形类型过去从未报道过。

CT 与 MRI 作为无创性检查手段, 已逐步取代 DSA 诊断下腔静脉畸形。通过注射对比剂及 MIP 重组可有效评估血管情

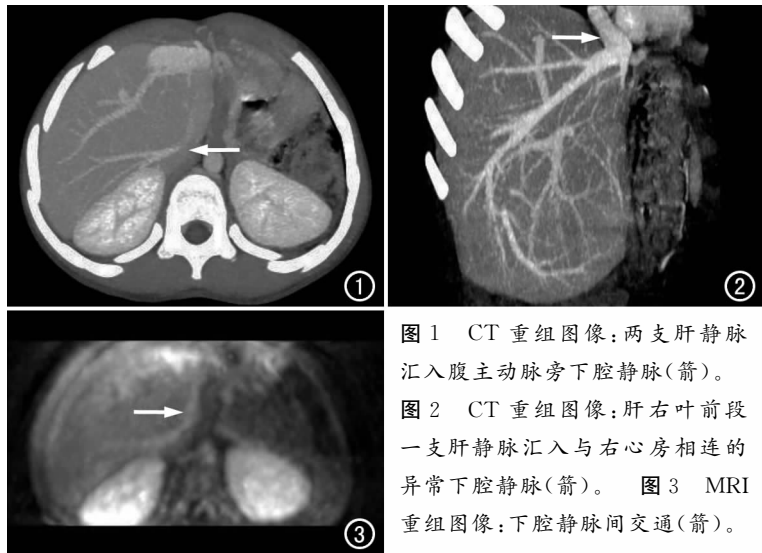


图 1 CT 重组图像: 两支肝静脉汇入腹主动脉旁下腔静脉(箭)。

图 2 CT 重组图像: 肝右叶前段一支肝静脉汇入与右心房相连的异常下腔静脉(箭)。图 3 MRI 重组图像: 下腔静脉间交通(箭)。

况。本例患者生后行脐膨出一期修补术, 术中证实肝脏并未膨出。术后 5 年复查发现肝内血管异常、胆囊位置异常及下腔静脉畸形, 考虑为脐膨出伴发育畸形。下腔静脉畸形可导致术中误伤, 对于心导管检查操作也带来一定困难。若通过 MRI 等无创性影像学检查手段明确下腔静脉异常连接, 可避免术中血管损伤, 而且对于心导管插管方式及部位有一定参考价值。

参考文献:

- [1] Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, et al. Gastroschisis and Omphalocele: Treatments and Long-term Outcomes [J]. *Pediatr Surg Int*, 2008, 24(2): 167-73.
- [2] Stoll C, Alembik Y, Dott B, et al. Omphalocele and Gastroschisis and Associated Malformations [J]. *Am J Med Genet A*, 2008, 146A(10): 1280-1285.
- [3] Antoniou EE, Matsuoka S, Mori K, et al. Anomalous Inferior Vena Cava in Association with Omphalocele: a Case Report [J]. *Pediatr Radiol*, 1995, 25(4): 265-266.
- [4] Gorenstein A, Meyer S, Schiller M. Inferior Vena Cava Anomalies Associated with Giant Omphalocele—a Proposed Classification [J]. *Z Kinderchir*, 1983, 38(6): 380-382.

(收稿日期: 2009-03-11)

作者单位: 200127 上海, 上海交通大学医学院附属上海儿童医学中心放射科

作者简介: 赫瑞(1984—), 男, 辽宁沈阳人, 硕士研究生, 主要从事小儿影像诊断学工作。

通讯作者: 朱铭, E-mail: zhuming58@vip.sina.com