

原发性骨恶性纤维组织细胞瘤的影像学分析

陈平有, 杜恩甫, 李丹, 仇俊华, 母华国

【摘要】 目的:探讨原发性骨恶性纤维组织细胞瘤(BMFH)的临床及影像学特点。方法:回顾性分析经手术病理证实的 13 例原发性 BMFH 的临床及 X 线片、CT、MRI 表现,总结不同影像学检查方法的应用价值。结果:13 例中,男 8 例,女 5 例,40 岁以上 10 例;长骨骨端 11 例,长骨干 1 例,髌骨 1 例。13 例 X 线和 CT 表现为溶骨性骨质破坏,其中 6 例病灶边缘有轻度骨硬化,7 例骨质破坏区间夹杂粗细不等的骨嵴,骨膜反应 1 例。全部病例均见超过骨破坏范围的软组织肿块。MRI 表现为 T₁WI 等-低信号,T₂WI 以等信号为主,间有片状短 T₂ 和长 T₂ 信号,增强扫描病变不均匀强化。结论:原发性 BMFH 以中老年男性多见,好发于长骨骨端。X 线平片为首诊方法,CT 和 MRI 对显示病灶范围及病变细微结构价值大。骨破坏区内粗大骨嵴、超过骨破坏范围的软组织肿块及骨膜反应少见是原发性 BMFH 的影像特点,有助于诊断与鉴别诊断。

【关键词】 骨肿瘤;恶性纤维组织细胞瘤;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

【中图分类号】 R814.42; R445.2; R738.1 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2009)12-1341-04

Clinical and Imaging Analysis of Primary Malignant Fibrous Histiocytoma of Bone CHEN Ping-you, DU En-fu, LI Dan, et al. Department of Radiology, Taihe Hospital of Yunyang Medical College, Shiyang 442000, P. R. China

【Abstract】 **Objective:** To evaluate the clinical and imaging characters of primary malignant fibrous histiocytoma of bone (BMFH). **Methods:** The clinical data, and plain film, CT and MRI findings of 13 patients with primary BMFH confirmed surgically and pathologically were retrospectively analyzed, and the applied values of these different imaging methods were summarized. **Results:** Of the 13 patients, 8 were men and 5 were women with the ages above 40 years old in 10 cases. The tumors were located in ends of long bone in 11 cases, diaphysis in 1 case, and ilium in 1 case. The common imaging appearances on the plain film and CT were osteolytic bone destructions, of which 6 cases had sclerotic margins, 7 cases had various bony at destruction, and 1 case had periosteal reaction. The extraosseous soft tissue masses were observed in all cases. MRI showed iso-hypointensity on T₁-weighted image and heterogeneous signal on T₂-weighted image, and heterogeneous enhancement was found within the lesions. **Conclusion:** The primary BMFH usually involved middle-old men, and the ends of long bone are the most frequently involved. Plain film is the first choice and taken as essential means of diagnosis. CT and MRI are very helpful in showing the extent and details of the disease but not specific. The imaging character of primary BMFH is osteolytic bone destructions with various bony crest and a large soft tissue mass but without remarkable periosteal reaction.

【Key words】 Bone tumor; Malignant fibrous histiocytoma; Tomography, X-ray computed; Magnetic resonance imaging

骨恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma of bone, BMFH)由 Feldman 于 1972 年首次报道,为少见的骨恶性肿瘤,占原发恶性骨肿瘤的 2.2%~3.17%^[1],其临床及影像学表现缺乏特异性,术前容易误诊。本文总结分析经手术病理证实的 13 例原发性 BMFH 患者的临床及影像学资料,旨在提高对本病的认识和术前诊断能力。

材料与方 法

本组 13 例,男 8 例,女 5 例,年龄 21~74 岁,平均

46 岁。13 例中 40 岁以上 10 例,占 76.9%。全部患者均有局部疼痛及软组织肿块,局部触痛及压痛明显,病程 1~11 个月。实验室检查血沉增快 5 例,碱性磷酸酶增高 4 例。

13 例均摄 X 线平片,其中 9 例行 CT 检查,6 例行 MRI 检查。检查仪器采用德国 AGFA Compact-plus 计算机 X 线成像系统、美国 GE Light-speed 16 层 CT 机和美国 GE Signa 0.5T 或 3.0T 磁共振仪。CT 检查采用轴面连续扫描,层厚 2 mm。MRI 采用常规自旋回波(spin echo, SE)序列行矢状面、冠状面、轴面 T₁WI、T₂WI 成像及冠状面抑脂 T₂WI 成像,层厚为 4 mm,层间距为 1 mm。

全部病例外科手术,术后均行病理组织学检查。

作者单位:442000 湖北,郧阳医学院太和医院放射科(陈平有、杜恩甫、仇俊华、母华国),病理科(李丹)

作者简介:陈平有(1965-),男,湖北丹江口人,主任医师,主要从事骨关节影像诊断及血管介入工作。

结果

1. 病变部位

13例病变全部为单发,其中股骨7例(下端5例、骨干1例、近端1例),胫骨4例(上端3例、下端1例),肱骨远端1例,髌骨1例。

2. X线平片和CT表现

发生于长骨骨端的11例均表现为斑片状不规则偏心性溶骨性骨质破坏,边缘清楚或部分模糊,病变轻微膨胀7例,边缘骨硬化5例,6例骨质破坏区内见粗细不一的骨嵴及斑片状、斑点状钙化,部分骨皮质破坏消失4例(图1a~c、2)。股骨中段1例表现为不规则片状骨质破坏,其内见条状骨嵴和片状骨硬化,骨髓腔略膨胀,骨皮质呈虫噬样破坏,局部皮质断裂,周围见

平行状骨膜反应(图3)。髌骨1例表现为地图样骨质破坏,密度较均匀,边缘部分模糊。13例均见巨大软组织肿块(图1d),范围大于骨质破坏区,股骨中段1例软组织肿块内见斑片状、斑点状钙化(图3b、c)。

3. MRI表现

MRI检查6例,均表现为骨端局限性异常信号和软组织肿块。骨质改变为 T_1 WI呈等-低信号(图1e), T_2 WI以等信号为主(图1f),其中4例 T_2 WI信号不均匀,其间夹杂片状、囊状低信号(骨嵴、骨化或钙化)和高信号(坏死液化);周围软组织肿块呈分叶状,信号不均匀,其内见片状更长 T_1 、更长 T_2 信号(坏死液化);增强扫描病变呈不均匀强化。

4. 病理表现

13例病理均诊断为恶性纤维组织细胞瘤。大体



图1 股骨下端原发性BMFH。a) X线正位片,示右股骨下端斑片状不规则骨质破坏,边缘模糊(箭),内见粗细不一的骨嵴及片状钙化; b) X线侧位片,示右股骨下端不规则骨质破坏,内见骨嵴(箭); c) CT轴面平扫,示股骨下端偏内侧骨质破坏(箭),骨皮质轻微膨胀且部分消失,边缘部分硬化,内见骨性间隔及小片状钙化,未见骨膜反应; d) CT冠状面MPR,示软组织肿块较大(箭),未见钙化; e) MRI冠状面 T_1 WI,示病变呈等-低信号,软组织肿块信号不均匀(箭); f) MRI冠状面抑脂 T_2 WI,示病变以等信号为主,内见片状低信号和高信号影(箭),软组织肿块信号不均匀; g) 病理片,示肿瘤细胞呈多形性。



图2 左胫骨下端原发性BMFH。X线平片示胫骨下端骨质破坏,轻微膨胀,边缘硬化,内见粗大骨性间隔及片状钙化,未见骨膜反应。图3 股骨骨干原发性BMFH。a) X线平片,示左股骨中段不规则骨质破坏,内见条状骨嵴和片状骨硬化,有平行状骨膜反应及范围大于骨破坏区的软组织肿块(箭);b) CT轴面平扫,示股骨干片状骨破坏,内见骨性间隔及小片状钙化,皮质外见少许平行状骨膜反应(箭);c) CT轴面平扫,示软组织肿块较大(箭),内见点状、片状钙化。

肿瘤呈灰白、鱼肉或棕色,内有出血、坏死及囊性变。镜下瘤细胞呈多形性,见成纤维细胞、组织细胞样细胞、肌纤维母细胞、原始间充质细胞等(图1g)。

讨论

1. 原发性BMFH的病因及临床表现

按发病来源BMFH被分为原发性和继发性,前者占原发恶性骨肿瘤的2.2%~3.17%,继发性较原发性少见^[1-3]。原发性BMFH男性多于女性,各年龄段均可发病,但以中老年人多见,好发于四肢长骨,尤其是股骨下端和胫骨上端。临床常有局部疼痛、肿胀、功能障碍及骨折等表现,大多数可触及肿块。本组40岁以上10例(76.9%),男女比例为1.6:1,11例病变位于长骨骨端,其中8例位于股骨下端和胫骨上端(61.5%),与文献报道一致^[1-3]。

2. 原发性BMFH的发生与病理特点

多数学者认为原发性BMFH来源于多能分化的骨内原始间充质细胞,并向幼稚组织细胞、纤维母细胞和肌纤维母细胞方向分化^[1,2]。镜下肿瘤细胞由成纤维细胞、组织细胞样细胞、肌纤维母细胞、原始间充质细胞、多核瘤巨细胞及黄色瘤细胞等构成,这些细胞成份在不同病例、同一病例不同病理阶段或同一肿瘤的不同部位,其数量、比例和排列均有很大差异^[2]。原发性BMFH肿瘤细胞的多形性、异形性,使得病理上不易与骨肉瘤、骨纤维肉瘤等鉴别,需要借助于免疫组化区别^[1,2,4]。

3. 原发性BMFH的影像学表现

原发性BMFH的影像学表现复杂,几乎具有原发性恶性骨肿瘤的所有征象。①骨质破坏:是原发性BMFH的主要影像表现,其形态与病变发生部位有一定的相关性^[5,6]。破坏区边缘清楚锐利或模糊,可有硬化边,本组6例病变边缘有硬化,占46.2%。骨皮质破坏呈局限性,合并骨折时骨皮质断裂。②骨性间隔(骨嵴):是原发性BMFH的特征性表现,对诊断帮助较大。表现为骨破坏区内走向不定的多发骨性分隔,特点是粗大或粗细不一,多见于长骨骨端或干骺部病变^[3,6]。本组7例,占53.9%,病理证实为正常骨组织。因此我们认为骨性间隔为病变破坏骨骼时残留的骨组织,可能与病变多中心破坏有关。③硬化及钙化:有学者认为原发性BMFH不具备产生肿瘤骨的能力,病变在病理和影像学上不应该出现瘤骨和钙化^[2]。但不少学者^[2,3,5,6]在骨质破坏区内见到钙化和边缘骨硬化,并认为散在于骨破坏区内的硬化及钙化可能与肿瘤胶原成份化生有关,边缘骨硬化可能是反应性骨增生。本组钙化7例,边缘硬化6例,分别占53.9%和46.2%。BMFH大体多有出血、坏死^[1],因此骨破坏区内的钙化也可能与肿瘤出血坏死有关。④软组织肿块:是原发性BMFH的常见表现,特点是肿块较大,范围大于骨破坏区^[5,6]。本组13例均具有此影像特点。有学者^[2]认为原发性BMFH软组织肿块内无瘤骨或钙化,并作为与骨肉瘤、软组织肉瘤的鉴别依据之一。但部分学者^[3,6,7]在肿块内观察到了钙化,本组也有1例出现钙化。因此原发性BMFH的软组织肿块可以出现钙化,其原因可能与肿块囊性坏死有关。⑤骨膜反应:本组股骨中段1例合并骨折,在骨折处观察到平行状骨膜反应,另12例没有发生骨折者均未观察到骨膜反应。因此,我们认为原发性BMFH骨膜反应非常少见,常出现在病理性骨折后。与文献观点一致^[2,3,5,6]。

4. 不同检查技术对原发性BMFH的诊断价值

X线平片作为骨肿瘤常规诊断方法,仍是原发性BMFH首诊方法,对显示病变部位、大小、结构及形态具有不可忽视的价值^[6]。CT具有高的密度分辨力,在显示病变范围、边缘、软组织肿块方面明显优于X线平片,对显示破坏区内骨嵴、钙化及边缘骨硬化也较X线平片敏感,是X线平片的重要补充。

原发性BMFH瘤组织结构复杂,常有出血坏死及残留骨、钙化或硬化,其MRI表现随肿瘤组织成份的变化而变化,因此该病的MRI表现没有特异性,对诊断与鉴别诊断无显著意义^[8]。但MRI的高组织分辨力对显示骨破坏范围,软组织肿块具有特殊的价值。MRI显示的骨质侵蚀范围往往大于X线平片和CT,并可发现跳跃式病灶;超过骨质破坏范围的软组织肿块是原发性BMFH的特征之一,对诊断有较大意义,X线平片、CT虽能显示其范围和密度,但远不及MRI清楚。

5. 原发性BMFH的鉴别诊断

超过骨破坏范围的软组织肿块、破坏区内粗细不一的骨嵴、骨膜反应少见以及中老年发病是原发性BMFH的诊断与鉴别诊断要点。发生于长骨骨端的原发性BMFH应与溶骨型骨肉瘤、骨巨细胞瘤鉴别,溶骨型骨肉瘤青少年多见,骨皮质破坏及骨膜反应明显,骨膜三角及软组织内肿瘤骨常见;骨巨细胞瘤中青年多见,膨胀性破坏明显,皮质菲薄,少有骨硬化,骨嵴细而均一,无骨膜反应和软组织肿块。发生于长骨骨干的原发性BMFH应与尤文氏肉瘤鉴别,后者常见于

少年儿童,常有发热及白细胞升高,骨皮质呈筛孔样或花边样缺损,可见广泛葱皮样骨膜反应。

总之,原发性BMFH的影像学缺乏特异性表现,术前确诊有一定困难^[8],但影像检查是必须的。笔者认为,长骨骨端或干骺部偏侧性溶骨性骨质破坏、大于骨破坏范围的软组织肿块及骨膜反应少见是原发性BMFH的基本影像特点,骨破坏区内粗细不一的骨嵴是原发性BMFH的特征性表现,有助于诊断与鉴别诊断,但确诊有赖于病理组织学及免疫组化检查。

参考文献:

- [1] 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].临床及实验病理学杂志,2003,19(2):135-137.
- [2] 卢仁羿.骨恶性纤维组织细胞瘤的影像学特点[J].中国骨肿瘤骨病,2003,2(3):157-160.
- [3] 彭加有,樊长姝.骨原发性恶性纤维组织细胞瘤影像诊断[J].实用医学影像杂志,2006,7(1):30-32.
- [4] 郭华,熊焰,农琳,等.33例恶性纤维组织细胞瘤病理学重新诊断评估[J].北京大学学报(医学版),2008,40(4):374-379.
- [5] 王宏德,吴洁.骨原发性恶性纤维组织细胞瘤的临床X线分析(附18例报告)[J].实用放射学杂志,2000,16(8):478-480.
- [6] 肖建宇,叶兆祥,王淑丽,等.原发性骨恶性纤维组织细胞瘤的影像学诊断[J].中华肿瘤杂志,2005,27(6):364-368.
- [7] 李玉清,丁建平,张泽坤,等.骨恶性纤维组织细胞瘤的影像表现[J].临床放射学杂志,2008,27(1):77-80.
- [8] Link TM, Haussler 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.

(收稿日期:2009-05-07 修回日期:2009-06-01)

SCI 收录的《中国神经再生研究(英文版)》(NRR) 杂志征订及组稿

NRR 杂志由中国卫生部主管,中国康复医学会主办,中国科学出版社出版,《中国神经再生研究(英文版)》杂志社编辑。主要发表神经再生领域应用基础及临床研究的专业性学术期刊。NRR 杂志为月刊,CN 5422/R,ISSN 1673-5374,国际发行代号 M8761,CODEN:NRREBM。

NRR 杂志从 2008 年 1 月已被科学引文索引(SCI)、美国生物学文摘数据库(BP)、美国《化学文摘》(CA)、荷兰《医学文摘库/医学文摘》(EM)、SCOUPS 数据库、波兰《哥伯尼索引》(IC)、中国科技论文统计源期刊、中国科学引文数据库等多家国内外著名数据库收录。

2009 年 NRR 杂志出版重点:神经损伤修复过程中原位神经干细胞以及移植的神经干细胞的作用及其机制研究,神经组织工程、神经退行性疾病组织形态学变化以及中医药对神经细胞、神经组织再生过程中生理、病理及组织结构变化影响的相关研究。NRR 关注全球范围内具有创新性的抑制、促进或影响神经再生结构变化相关机制的研究,以及由此而发生的一系列功能变化及其相互关系。作为 SCI 收录期刊,NRR 杂志以面向国际、立足国际为宗旨,以创办好学科界专家公认的学术期刊为不懈的工作目标。

订阅汇款:110004 沈阳 1234 邮政信箱 网站:www.sjzsyj.com 电话:024-23380579