

## 全身多发软骨瘤病合并左下肢畸形(Ollier 病)恶变一例

佟海燕

【中图分类号】R814.41; R738.3; R682.6 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2012)12-1422-01

**病例资料** 患者,女,23岁。患者1岁时发现全身多发骨性凸起,未行治疗。随年龄增长,双侧肋骨、双侧肩胛骨凸起多发大小不等肿物,并伴有四肢畸形改变,功能受限。于2010年10月初自觉左小腿下段肿物明显增大,约8cm×20cm,伴有疼痛。左侧膝部膨大。胸片、左小腿正侧位X线片示双侧肋软骨呈不规则膨大,膨大的边缘可见钙化、骨化影。双侧肩胛骨、右肱骨上段、左侧盆腔、左股骨近端及远端、左侧胫腓骨形态失常,较对侧变短,骨皮质变薄,部分皮质不连续,胫腓骨两端及股骨下端呈膨胀性骨质破坏区,部分边缘可见硬化,干骺端呈喇叭口扩张,内可见斑点状及条状钙化或骨化斑,周围软组织肿胀(图1、2)。患者诊断为全身多发软骨瘤病,左胫腓骨畸形(Ollier病)。

2011年4月6日外院全身骨扫描提示为多发内生软骨瘤病表现,其中左侧肩胛骨、右肱骨上段、左侧盆腔、左股骨近端及远端、左胫骨近端及远端骨代谢活跃并骨质形态改变,不排除恶变可能。手术过程中可见胫骨中下段一膨隆型肿物,大小约7cm×15cm,肿物呈灰白色鱼肉样改变,肿物为实性肿物,质硬。沿肿物水肿带边缘逐层剥离,显露软骨样改变瘤体,内层涌出胶冻样液体,伴有大量黑色坏死瘤组织。术后病理:见少量退变的软骨肉瘤组织伴出血及炎症渗出,见退变的软骨样组织,伴纤维组织增生玻璃样变性,淋巴细胞、中性粒细胞为主炎性细胞浸润,肉芽肿性炎,结合病史可符合多发软骨瘤病合并左小腿畸形恶变(图3)。

**讨论** 多发性内生性软骨瘤早在1899年首先由Ollier描述,故称之Ollier病。较少见,具有遗传性倾向,其特点为多发,常合并肢体的畸形。该病好发于少年,表现为局部肿胀或肿块,肢体短缩弯曲、变形,并随生长发育加重。病变广泛,可发生于髓发生腔、皮质和骨膜,其中以发生于髓腔的内生性软骨瘤多见,Ollier病是伴有软骨发育障碍、肢体畸形的多发性软骨瘤。软骨瘤不一定是内生的,也可能是混合。如果仅有数个软骨瘤而无肢体畸形,则不宜称Ollier病。

Ollier病以单侧发病倾向,但不能仅以单侧发病来限定Ol-

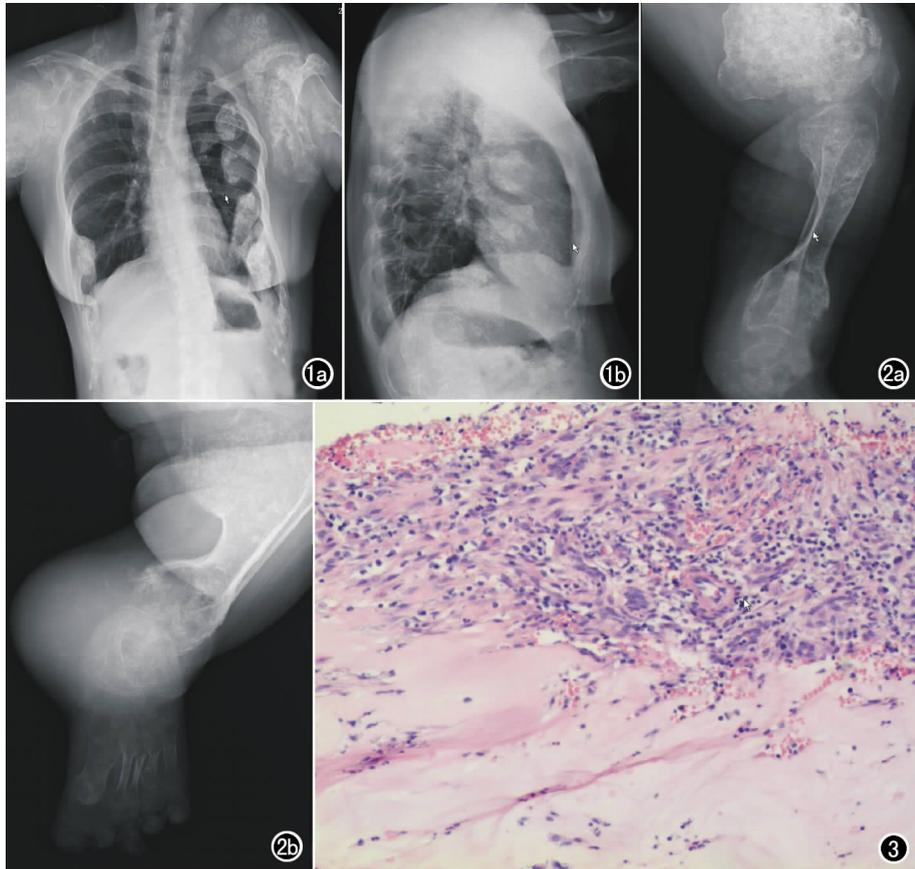


图1 双侧肋软骨、双侧肩胛骨、右侧肱骨呈不规则膨大,膨大的边缘可见钙化、骨化影。a) 正位片; b) 侧位片。图2 左侧胫腓骨及部分足跗骨形态失常,较对侧变短,骨皮质变薄,部分皮质不连续,胫腓骨两端及股骨下端呈膨胀性骨质破坏区,部分边缘可见硬化,干骺端呈喇叭口扩张,内可见斑点状及条状钙化或骨化斑,周围软组织肿胀。a) 正位片; b) 侧位片。图3 病理片示符合多发软骨瘤病合并左小腿畸形恶变。

lier病。本病例就是双侧肋骨、双侧肩胛骨,单侧下肢发病,股骨、胫骨发育障碍引发膝外翻畸形,两下肢长短不一(悬殊11cm)。多发性内生性软骨瘤可累及骨干、干骺端、骨骺,病变可向骨的四周呈膨胀性生长,以至形成骨质缺损。该病可恶变,恶变率约5%~20%。本病例病理为软骨瘤恶变。鉴别较为困难,须从临床、X线诊断及病理检查三方面结合考虑。软骨瘤恶变的指征为近期瘤体增大较快、长骨内生性软骨瘤穿破骨皮质等,位于骨盆、胸骨、肋骨或四肢长骨或椎骨等处的软骨瘤易恶变。

**参考文献:**

- [1] 丘钜世,黄兆民,韩士英.骨关节肿瘤学:病理与临床影像三结合[M].北京:科学技术文献出版社,2006:94-100.
- [2] 软组织与骨肿瘤病理学和遗传学,世界卫生组织肿瘤分类及诊断标准系列[M].人民卫生出版社,2006:281-282.

(收稿日期:2011-11-07 修回日期:2011-11-28)

作者单位:100841 北京,北京海军机关门诊部放射科

作者简介:佟海燕(1966-),女,山东青岛人,副主任医师,主要从事骨肿瘤、乳腺诊断工作。