

## MR 3D-VIBE 序列对儿童局灶性纤维软骨发育不良的诊断价值

娄路馨, 于爱红, 程晓光, 程克斌, 李新民

**【摘要】 目的:**探讨 MR 水激发三维容积内插梯度回波(3D-VIBE)序列对儿童局灶性纤维软骨发育不良(FFCD)的诊断价值。**方法:**回顾性分析 14 例经病理证实的 FFCD 患儿的临床及 MRI 表现,全部病例均采用 3D-VIBE 序列进行扫描。**结果:**14 例中 8 例病变位于胫骨(近段 7 例,中段 1 例),2 例位于股骨远段,4 例位于尺骨远段。以病理结果为最终诊断标准,MRI 正确诊断 FFCD 14 例,诊断符合率为 100%(14/14)。FFCD 的 3D-VIBE 序列表现:7 例胫骨及 1 例股骨病变表现为楔形骨质凹陷,1 例胫骨病变表现为螺旋状骨质凹陷;尺骨远段病变表现为尺骨远段桡侧不规则骨质凹陷。所有病变在骨质凹陷或缺损区均可见低信号的条带状纤维结构(线状 2 例,索条状 3 例,扁索条状 5 例,带状 4 例)。在病理显示软骨化生的 9 例病例中,MRI 图像上 8 例(88.9%,8/9)可见软骨成分。8 例胫骨及 1 例股骨病变的骨质凹陷区和骨干皮质增厚,4 例尺骨病变均未见皮质增厚。**结论:**MR 3D-VIBE 序列可清晰显示 FFCD 的发病部位、形态、纤维条带结构和软骨成分,对 FFCD 有很高的诊断价值。

**【关键词】** 纤维软骨发育不良; 儿童; 磁共振成像; 3D-VIBE 序列

**【中图分类号】** R681.3; R445.2 **【文献标识码】** A **【文章编号】** 1000-0313(2019)01-0075-04

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.01.015

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



**Diagnosis of focal fibrocartilaginous dysplasia in children by MR 3D-VIBE sequence** LOU Lu-xin, YU Ai-hong, CHENG Xiao-guang, et al. Department of Radiology, Beijing Jishuitan Hospital, Beijing 100035, China

**【Abstract】 Objective:** To investigate the value of MR 3D-VIBE sequence in diagnosis of focal fibrocartilaginous dysplasia (FFCD) in children. **Methods:** The clinical data and MR findings in 14 cases of FFCD confirmed by pathology were analyzed retrospectively. All cases were examined with 3D-VIBE (3 dimension volume interpolated breath-hold examination) sequence on a Siemens 1.5T magnetic resonance scanner. **Results:** Eight lesions were located in the tibia, 2 in the distal femur and 4 in the distal ulna. The diagnosis accuracy of MRI was 100% (14/14) compared with pathological results. Eight lesions in the tibia and femur cases were characterized by wedge-shaped bone defect and one lesion as helical bone defect in the tibia. Lesions in the ulna were characterized by irregular bone defects in the distal radial side of the ulna. All cases had low signal of fibrous structure in the defect area. Eight lesions showed high signal of cartilage component (88.9%, 8/9). There were 8 lesions in the tibia and 1 lesion in the femur showing thickened cortex. **Conclusion:** MR 3D-VIBE is a valuable sequence in diagnosis of FFCD, which can clearly display the location, shape, fibrous band and cartilage of the lesion.

**【Key words】** Focal fibrocartilaginous dysplasia; Child; Magnetic resonance imaging; 3D-VIBE sequence

局灶性纤维软骨发育不良(focal fibrocartilaginous dysplasia, FFCD)由 Bell 等<sup>[1]</sup>于 1985 年首次报道,是一种发生于儿童长骨的良性病变,常引起长骨骨

干弯曲和肢体短缩畸形。由于该病罕见,很容易误诊,因此探讨该病的最佳影像检查方法和影像表现对疾病的正确诊断、治疗具有非常积极的作用<sup>[2]</sup>。MRI 没有辐射,适用于儿童疾病的检查,其中 MR 水激发三维容积内插梯度回波(3 dimension volume interpolated breath-hold examination, 3D-VIBE)序列是应用于肌骨系统的新技术,其层厚薄、分辨率高,可以任意角度

作者单位:100035 北京,北京积水潭医院放射科

作者简介:娄路馨(1980—),女,河北石家庄人,博士研究生,副主任医师,主要从事肌骨影像诊断工作。

通讯作者:于爱红, E-mail: imaging2008@sina.com

基金项目:北京市卫生系统高层次卫生技术人才培养项目(2009-02-03;2013-3-033)

重建,尤其适用于软骨和纤维结构的显示。本文旨在探讨 3D-VIBE 序列在儿童 FFCD 中的诊断价值。

## 材料与方法

### 1. 病例资料

搜集我院 2013—2017 年经病理证实的 FFCD 患儿 14 例,其中男 8 例,女 6 例,年龄 4~63 个月,平均年龄 25.1 个月,中位年龄 22.5 个月,回顾性分析其临床资料及 MR 图像,临床资料包括性别、年龄、病史、病程、专科查体情况和病理结果。

### 2. 检查方法

嘱患儿家属检查前一晚让患儿晚睡。患儿于检查前 1 h 口服适量 6.5% 水合氯醛,熟睡后进行检查。MRI 检查采用 Siemens 1.5T Espree 磁共振扫描仪,8 通道体部线圈或柔线圈。患儿取仰卧位,患肢尽量摆放在检查床中心,尽量减少弯曲。

3D-VIBE 序列扫描参数:TR 14 ms,TE 6 ms,翻转角 15°,视野 200 mm×200 mm~300 mm×300 mm,层厚 0.7 mm。脂肪抑制技术采用水激发脂肪抑制,其它常规扫描序列包括轴面 T<sub>1</sub>WI、T<sub>2</sub>WI 及 T<sub>2</sub>WI 脂肪抑制序列,冠状面或矢状面 T<sub>1</sub>WI 及 T<sub>2</sub>WI 脂肪抑制序列。

将采集到的 3D-VIBE 序列图像传送 Siemens 工作站进行后处理,对原始图像沿病灶方向进行斜冠状面或斜矢状面重建。

### 3. 图像分析

在不提供病史和病理结果的情况下,由 2 位具有丰富肌骨系统疾病诊断经验的副主任医师共同阅片、观察,取得一致意见,做出诊断。观察内容包括病灶部位、形态及信号特征,皮质改变、病灶凹陷程度和骨髓水肿情况。并将诊断结果和术后病理结果进行对照分析。

## 结 果

14 例患儿中下肢畸形 10 例,其中胫骨畸形 8 例(左侧 5 例,右侧 3 例),股骨畸形 2 例(左侧 1 例,右侧 1 例);前臂畸形 4 例,均发生在右侧尺骨。1 例患儿下肢畸形于出生时发现,7 例下肢畸形于患儿学走路时发现。1 例前臂畸形于外伤后发现。14 例患儿病程为 4 个月~3 年。

专科查体:下肢内翻 15°~30°,短缩 0.5~3.5 cm;上肢尺偏 20°~45°,短缩 1.0~3.5 cm。病理结果:镜下可见纤维组织增生(100%,14/14)、软骨化生(64.3%,9/14)、骨化(14.3%,2/14)、钙化(28.6%,4/14)、滑膜组织(21.4%,3/14)和脂肪组织(14.3%,2/14)。

MRI 表现:以病理结果为金标准,MRI 正确诊断 FFCD 14 例,诊断符合率为 100%。14 例均可见纤维条带结构;在病理显示软骨化生的 9 例病例中,MRI 图像上 8 例(88.9%,8/9)可见软骨成分。

14 例中 8 例病变位于胫骨(近段 7 例,中段 1 例),2 例位于股骨远段,4 例位于尺骨远段。3D-VIBE 表现:7 例胫骨近段及 1 例股骨远段病变表现为楔形骨质凹陷,开口朝向膝关节(图 1),1 例股骨病变呈底部宽大的骨质凹陷(图 2),1 例胫骨中段病变表现为螺旋状骨质凹陷。4 例尺骨远段病变均表现为尺骨远段桡侧不规则骨质凹陷或缺如(图 3),其中 1 例伴桡骨小头脱位。所有病例在骨质凹陷或缺损区均可见低信号的条带状纤维(线状 2 例,索条状 3 例,扁索条状 5 例,带状 4 例),自骨质凹陷缺损区向干骺端斜向走行,纤维条带越靠近骨质凹陷区变得越粗或越厚(图 1~3)。8 例病例在骨质凹陷区可见与骺软骨信号相似的较高信号(图 3)。8 例胫骨及 1 例股骨病变的骨质凹陷区和骨干皮质增厚(图 1),4 例尺骨病变均未见皮质增厚。髓腔缩窄程度为 30%~80%。其他常规 MRI 序列表现:所有病例均可见不规则形骨质凹陷,均不能显示纤维条带和明确软骨信号。6 例病灶相邻的骨干内可见骨髓水肿,1 例胫骨病变合并股骨远段内侧髁、胫骨平台内侧的骨髓水肿。

## 讨 论

局灶性纤维软骨发育不良是一种发生于儿童的罕见疾病,多年来国内文献仅有数篇报道,英文文献报道不足 100 例<sup>[3]</sup>。由于 FFCD 常引起幼儿肢体短缩、侧弯、脱位等畸形,因此早期正确诊断对于临床治疗至关重要<sup>[4,5]</sup>。国内外文献中涉及此病的检查方法包括 X 线、CT 和 MRI 检查<sup>[6-8]</sup>。X 线检查应用较为普遍,但是其不能显示非骨化结构,对疾病细节的显示较差,对于不典型病例容易误诊。CT 检查有辐射,不适宜作为首选检查方法。MRI 检查无创伤、无辐射,是诊断儿童疾病的优选检查方法。近年来,随着 MRI 新技术的发展,3D 成像序列的应用越来越广泛,并逐渐推广应用于肌骨系统。关于 3D-VIBE 序列对于 FFCD 的诊断价值,国内外文献尚未见报道。

### 1. 3D-VIBE 序列的成像原理和特点

3D-VIBE 序列是一种优化的 3D 梯度回波 T<sub>1</sub>WI 脂肪抑制序列,它采用各向同性或者类似各向同性空间分辨率的 3D 射频扰相梯度回波序列进行数据采集,得到容积数据,其 TR 及 TE 时间很短,翻转角小;同时联合应用并行采集技术,对 K 空间相位编码排序和重建算法进行优化,从而得到信噪比和分辨率均很高的图像。3D-VIBE 序列的水激发技术采用二项式

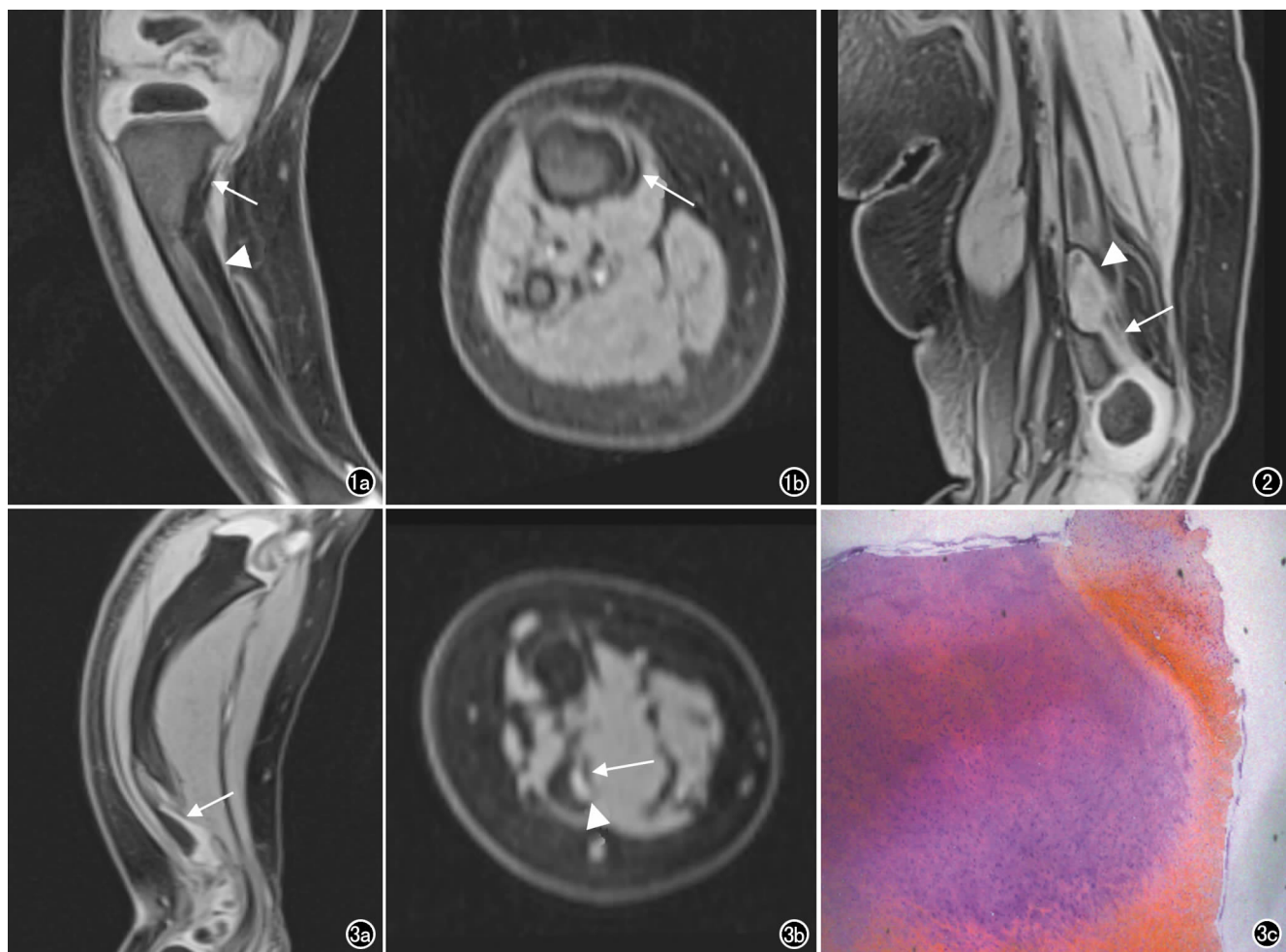


图 1 右侧胫骨 FFCD 患儿,男,年龄 16 个月,发现右小腿内翻畸形并逐渐加重 8 个月。a) 3D-VIBE 序列斜冠状面图像示右侧胫骨近段内侧局部骨质凹陷,可见低信号纤维条带(箭),病变远侧皮质增厚(箭头); b) 轴面图像示呈弧形带状的纤维条带结构(箭)。 图 2 左侧股骨 FFCD 患儿,女,年龄 12 个月,发现双下肢不等长 4 个月,左下肢无力。3D-VIBE 序列斜矢状面图像示左侧股骨远段前内侧骨质凹陷,凹陷较深,底部宽大(箭头),内见低信号纤维条带结构(箭)。 图 3 右侧尺骨 FFCD 患儿,男,75 个月,三年前外伤后发现右前臂短缩弯曲畸形。a) 3D-VIBE 序列斜矢状面图像示右侧尺骨弯曲畸形,可见不规则骨质凹陷和纤维条带结构(箭); b) 轴面图像示带状纤维条带结构(箭),相邻的较高信号为软骨成分(箭头); c) 术后病理图像示纤维组织增生和软骨化生( $\times 100$ , HE)。

配置的激发脉冲,仅对与水对应的频率进行激发,脂肪抑制的效果较常规序列更好。

3D-VIBE 序列在肝脏、脑及乳腺的 MRI 检查中应用较为广泛,目前在肌骨系统主要用于关节软骨和肩袖<sup>[9,10]</sup>。由于 3D-VIBE 序列为容积扫描,层厚仅 0.7 mm,采集所得图像可以进行任意方向重建,因此能够从最佳角度显示病变细节。在 3D-VIBE 序列图像上,软骨成分呈较高信号,软骨下骨质、含有脂肪的骨髓及关节液均为低信号,因此软骨与骨、肌肉、纤维成分形成了良好的对比,有利于病变细节的显示。

## 2. 3D-VIBE 序列对 FFCD 的诊断价值

3D-VIBE 序列图像的层厚只有 0.7 mm,对比常规序列可以非常清晰地显示病灶形态。本组下肢病变

多表现为楔形骨质凹陷(80%, 8/10),位于胫骨近段内侧或股骨远段内侧,尖端指向膝关节远侧的髓腔,开口朝向膝关节。病灶凹陷程度不同,占髓腔比例从 30% 到 80% 不等。凹陷程度较深、下肢内翻程度较大的患者,需警惕发生病理性骨折的风险。本组 1 例(10%, 1/10)下肢病变形态不典型,病灶位于胫骨中段,自近段后侧向远段外侧呈螺旋状走行的凹槽,常规 MRI 序列难以清晰显示病变形态、分布,3D 序列薄层连续观察可清晰显示病变走行,为临床确诊和手术方案的选择提供有利信息。本组 1 例胫骨病变合并腓骨头脱位,此患儿出生时即存在下肢内翻畸形,内翻程度大、肢体严重畸形可能是导致腓骨头脱位的原因。本组上肢病变 4 例均发生于尺骨远段,骨质凹陷程度均较下

肢病变更深、更宽,形态不规则,上肢短缩也较下肢更明显,可能与上肢畸形较下肢更不易被发现,从而病程更长有关<sup>[5,11-13]</sup>。本组 1 例上肢病变并发桡骨头脱位,此患者病程最长,达 3 年之久。

本组下肢病变多存在皮质增厚(90%,9/10),表现为病灶底部和骨干皮质增宽,呈条带状低信号。胫骨病变病灶远侧的骨干皮质增厚,1 例股骨病变表现为病灶近侧的骨干皮质增厚。另 1 例病程较短的股骨病变未见皮质增厚,此外,全部上肢病变均未见皮质增厚,因此笔者推测皮质增厚与肢体应力增加有关,并非病变固有特征。

组织病理学上,FFCD 的主要成分为纤维软骨和移行纤维组织或致密肌腱样纤维组织,软骨细胞可出现退变和骨化<sup>[14,15]</sup>。本组 14 例病变在 MRI 常规序列中均未见纤维条带结构,而纤维条带结构在 3D-VIBE 序列中均得以清晰显示。纤维条带粗细、宽窄各不相同,但均表现为越靠近病灶凹陷区越粗、越厚,越靠近干骺端越细。3D 序列中软骨成分在低信号皮质和髓腔的衬托下呈相对高信号,和骺软骨相似,但较肌肉组织信号略高,比较容易辨识。

3D-VIBE 序列为 T<sub>1</sub>WI 成像,因此对于骨髓水肿的显示不及常规 T<sub>2</sub>WI 脂肪抑制序列敏感。本组 6 例病灶邻近髓腔可见骨髓水肿,1 例胫骨病变、膝内翻患者存在膝关节内侧水肿,仅在 T<sub>2</sub>WI 脂肪抑制序列中可见,表现为股骨远段内侧和胫骨平台骨髓水肿,考虑与膝关节内翻、内侧关节间隙变窄致内侧应力增加有关。

部分 FFCD 患者可自愈,发生于股骨和上肢、病情不缓解或加重以及影响关节功能的患者主张行外科切除治疗<sup>[8,15-18]</sup>。FFCD 的鉴别诊断主要包括 Blount 病、佝偻病性肢体内翻、骨髓炎、外伤后畸形愈合、半肢骨骺发育不良等<sup>[8]</sup>。

综上所述,MR 3D-VIBE 序列可清晰显示 FFCD 的发病部位、形态、纤维条带结构和软骨成分,对 FFCD 有很高的诊断价值。

#### 参考文献:

- [1] Bell SN, Campbell PE, Cole WG, et al. Tibia vara caused by focal fibrocartilaginous dysplasia. Three case reports[J]. J Bone Joint Surg Br, 1985, 67(5): 780-784.
- [2] 夏冰, 刘福云, 郭永成, 等. 儿童局灶性纤维软骨发育不良误诊分析[J]. 临床误诊误治, 2015, 28(7): 33-35.
- [3] 李新民, 蒋雯, 程克斌, 等. 儿童局灶性纤维软骨发育不良的影像

特征[J]. 中国骨与关节杂志, 2017, 6(8): 582-586.

- [4] Eren A, Cakar M, Erol B, et al. Focal fibrocartilaginous dysplasia in the humerus[J]. J Pediatr Orthop B, 2008, 17(3): 148-151.
- [5] Nakura A, Kawabata H, Tamura D, et al. Focal fibrocartilaginous dysplasia in the ulna with the radial head dislocation: a case report and literature review[J]. J Pediatr Orthop B, 2016, 26(1): 41-47.
- [6] Meyer JS, Davidson RS, Hubbard AM, et al. MRI of focal fibrocartilaginous dysplasia[J]. J Pediatr Orthop, 1995, 15(3): 304-306.
- [7] Ringe KI, Schirg E, Rosenthal H, et al. Unilateral tibia vara in a toddler caused by focal fibrocartilaginous dysplasia[J]. J Radiol Case Rep, 2009, 3(9): 14-17.
- [8] Pavone V, Testa G, Riccioli M, et al. The natural history of focal fibrocartilaginous dysplasia in the young child with tibia vara[J]. Eur J Orthop Surg Traumatol, 2014, 24(4): 579-586.
- [9] Tian CY, Shang Y, Zheng ZZ. Glenoid bone lesions: comparison between 3D VIBE images in MR arthrography and nonarthrographic MSCT[J]. J Magn Reson Imaging, 2012, 36(1): 231-236.
- [10] 田春艳, 郑卓肇. 水激发三维 VIBE 肩关节 MR 造影对 Bankart 病变的评价[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(2): 244-247.
- [11] Gottschalk HP, Light TR, Smith P. Focal fibrocartilaginous dysplasia in the ulna: report on 3 cases[J]. J Hand Surg Am, 2012, 37(11): 2300-2303.
- [12] Verhoeven N, De Smet L. Focal fibrocartilaginous dysplasia in the upper limb: case report and review of the literature[J]. Genet Couns, 2013, 24(4): 373-379.
- [13] Smith NC, Carter PR, Ezaki M. Focal fibrocartilaginous dysplasia in the upper limb: seven additional cases[J]. J Pediatr Orthop, 2004, 24(6): 700-705.
- [14] Kim CJ, Choi IH, Cho TJ, et al. The histological spectrum of subperiosteal fibrocartilaginous pseudotumor of long bone (focal fibrocartilaginous dysplasia)[J]. Pathol Int, 1999, 49(11): 1000-1006.
- [15] Choi IH, Kim CJ, Cho TJ, et al. Focal fibrocartilaginous dysplasia of long bones: report of eight additional cases and literature review[J]. J Pediatr Orthop, 2000, 20(4): 421-427.
- [16] Khanna G, Sundaram M, El-Khoury GY, et al. Focal fibrocartilaginous dysplasia: curettage as an alternative to conservative management or more radical surgery[J]. Skeletal Radiol, 2001, 30(7): 418-421.
- [17] Dusabe JP, Docquier PL, Mousny M, et al. Focal fibrocartilaginous dysplasia of the tibia: long-term evolution[J]. Acta Orthop Belg, 2006, 72(1): 77-82.
- [18] Thabet AM, Belthur MV, Herzenberg JE. Spontaneous resolution of angular deformity of the distal femur in focal fibrocartilaginous dysplasia: a case report[J]. J Pediatr Orthop B, 2010, 19(2): 161-163.

(收稿日期: 2018-04-10 修回日期: 2018-05-31)