

## 脂肪硬化性软骨粘液纤维性瘤一例

林伟强, 雷益, 张隐笛, 吕嘉玲, 李顶夫

【关键词】 软骨粘液纤维性瘤, 硬化性; 体层摄影术, X线计算机; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R738.1; R445.2; R814.42 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)02-0230-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.02.026

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



**病例资料** 患者,男,37岁,无明显诱因出现左侧髋关节隐痛30余天,一个月前X线平片意外发现左侧股骨头颈部病变。患者神清,精神、睡眠、胃纳可,大、小便正常,体重无明显变化。患者否认家族遗传性病,家族亦无肿瘤史。

X线平片及CT表现:左侧股骨粗隆区见混杂密度病灶,内见较大范围骨化区(图1),周边见数个低密

度囊变灶,略呈轮辐状排列,边界清楚,局部测得CT值约-128HU(图2)。MRI表现:囊内大量脂肪信号,部分小房可见粘液信号(图3),粘液成分在T<sub>2</sub>WI脂肪抑制图像上呈高信号(图4);增强扫描可见间隔强化(图5)。MRI诊断:良性肿瘤性病变更可能性大。

手术所见:股骨粗隆部骨质明显破坏,囊腔内见少许褐色清亮液体,囊腔壁不光滑,明显硬化,有骨嵴样

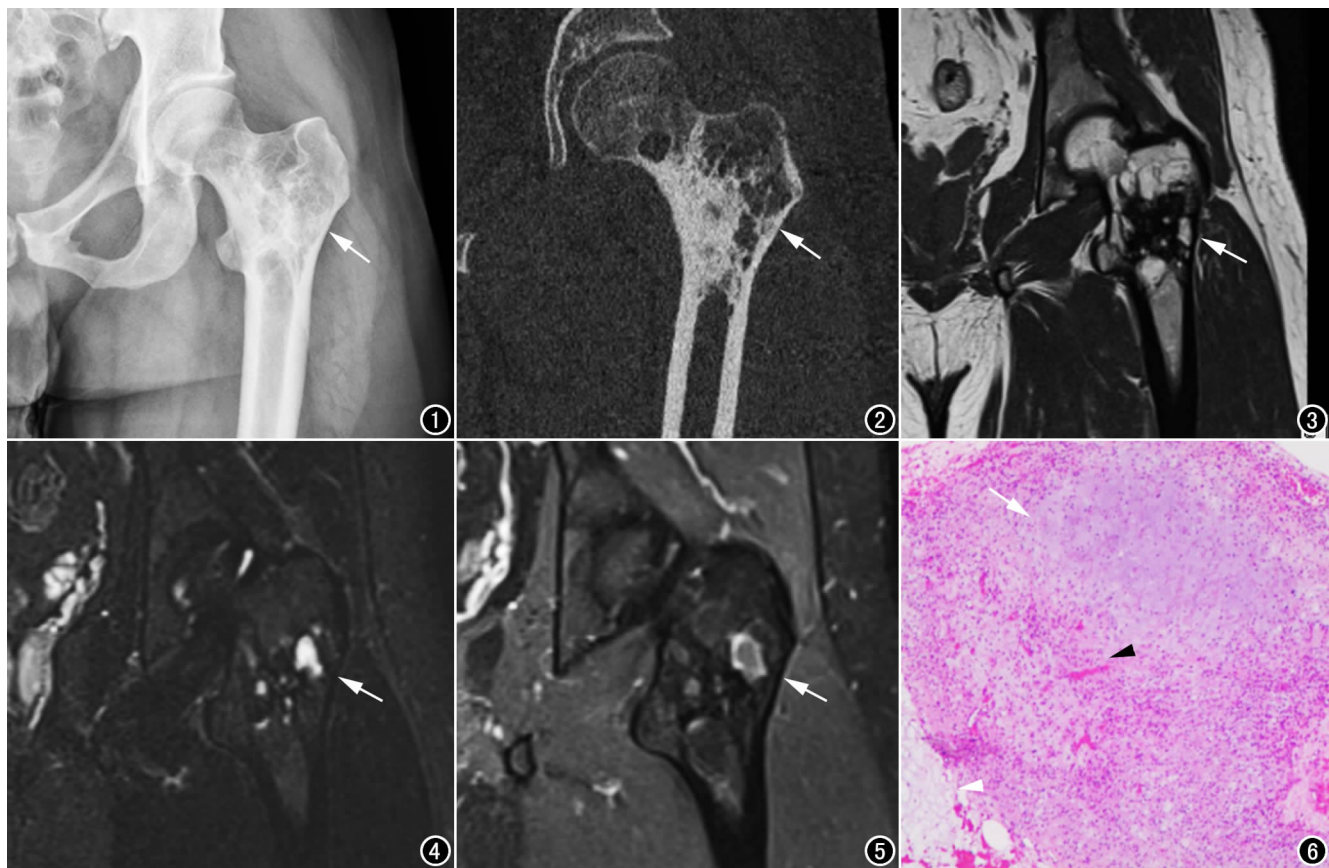


图1 X线平片示左侧股骨粗隆区见混杂密度病灶,内见较大范围骨化区及囊变(箭)。图2 CT冠状面重组图示左侧股骨近段粗隆处大片状骨化密度区,周围见多房样低密度区(箭),局部CT值为-128HU。

图3 冠状面T<sub>1</sub>WI示左侧股骨近段粗隆处可见大片状低信号骨质硬化区及多房状高信号灶(箭)。

图4 冠状面压脂T<sub>2</sub>WI示脂肪成分呈明显低信号,粘液成分呈稍高信号(箭)。图5 冠状面增强MRI示病灶间隔强化(箭)。图6 镜下病理示粘液成分(白箭头)、软骨组织(白箭)及纤维增生(黑箭头)。

作者单位:518000 广东,深圳市第二人民医院放射科

作者简介:林伟强(1993-),男,广东人,住院医师,主要从事骨骼肌肉疾病的影像诊断工作。

通讯作者:李顶夫,Email:1772792403@qq.com

改变。病理:送检破碎骨组织,骨小梁成熟、部分增宽,可见粘液成分、软骨组织及纤维增生,病理诊断为脂肪硬化性软骨粘液纤维瘤(图6)。

**讨论** 脂肪硬化性粘液纤维性肿瘤(liposclerosing myxofibrous tumour, LSMFT)是一种罕见的良性骨肿瘤样病变,好发于股骨粗隆间,大多数为意外发现,病变持续时间从几周到10年不等<sup>[1]</sup>。Ragsdale<sup>[2]</sup>认为 LSMFT 的组织学表现较为复杂,包括脂肪瘤区、编织骨、假 Paget's 和缺血性骨、纤维和黏液纤维区、类似于纤维发育不良的曲线状和环形骨等囊性改变。LSMFT 的影像学表现和发病部位具有特征性。X 线平片上多表现为不同程度的中央密度减低和周围硬化症的骨质破坏区;而 CT 上可显示病变内更低密度的脂肪成分;MR 多序列成像能更详细的体现病变内的粘液成分及不成熟脂肪成分,其在 T<sub>2</sub>WI 上呈更高的信号强度<sup>[1,3]</sup>,由于钙化的存在,部分病变在 T<sub>2</sub>WI 上信号不均匀<sup>[4,5]</sup>。

LSMFT 在影像学上需与骨纤维异常增殖症(fibrous dysplasia of bone, FDB)、非骨化性纤维瘤(non-ossifying fibroma, NOF)、骨内脂肪瘤等鉴别。

FDB 是一种骨生长发育性疾病,影像学表现主要由病变的纤维组织、骨样组织和新生骨小梁的比例决定,密度/信号差异较大。LSMFT 应与单骨单发纤维成分型 FDB 相鉴别。在 X 线平片及 CT 上, FDB 主要表现为囊状透亮区,硬化边少见;而 LSMFT 的硬化边范围较广;在 MRI 上, FDB 在压脂序列上并未提示脂肪成分的存在,而 LSMFT 的脂肪成分是其特征之一; FDB 可发生病理性骨折,致骨关节畸形,而 LSMFT 暂未见合并病理性骨折的报道。

NOF 是由少量胶原纤维和巨噬细胞组成的少见良性肿瘤,病灶长轴与骨髓腔长轴一致,多见于干骺端,不累及干骺线。LSMFT 应与不典型皮质型 NOF 相鉴别。NOF 主要呈凹向髓腔的局限性低密度灶,边缘锐利,髓腔侧边缘可见半弧形硬化边,而 LSMFT 硬化边范围较为广泛;在 CT 上, NOF 可见残余骨嵴,内无钙化等成分,但 LSMFT 内可见钙化;在 MRI 上, NOF 信号比较均匀,而 LSMFT 信号相对混杂不均。

Milgram<sup>[6]</sup>描述骨内脂肪瘤的三个进化阶段表现:早期病变(I和II期)含大量脂肪组织,退化的病变

(III期)通常含少量残余脂肪,及继发性钙化和囊肿形成。在 MRI 上,骨内脂肪瘤含成熟的脂肪成分,不含粘液成分,故压脂序列上脂肪信号明显均匀降低;而 LSMFT 含粘液成分,且所含脂肪成分不成熟,故在压脂序列上信号呈不均匀降低,可以此排除脂肪瘤<sup>[7,8]</sup>。

因溶骨性骨质破坏及复杂结构的特性, LSMFT 易被误诊为恶性肿瘤<sup>[2]</sup>。Kransdorf 等<sup>[1]</sup>认为该病存在 10% 的恶变可能; Ragsdale<sup>[2]</sup>指出 LSMFT 恶性比率约为 16%,但至今尚未明确论证其真实性。LSMFT 的纤维不典型增生可能表现为不典型退行性改变,也可能被误诊为恶性肿瘤<sup>[9]</sup>,但 LSMFT 其实是一种生长缓慢的骨病变,术后也暂无转移或复发现象。

LSMFT 在国内外报道罕见,其诊断依赖于影像学表现、穿刺活检和组织病理学特征。

#### 参考文献:

- [1] Kransdorf MJ, Murphey MD, Sweet DE. Liposclerosing myxofibrous tumor; a radiologic-pathologic distinct fibro-osseous lesion of bone with a marked predilection for the intertrochanteric region of the femur[J]. *Radiology*, 1999, 212(3): 693-698.
- [2] Ragsdale BD. Polymorphic fibro-osseous lesions of bone: an almost site-specific diagnostic problem of the proximal femur[J]. *Hum Pathol*, 1993, 24(5): 505-512.
- [3] Murphey MD, Carroll JF, Flemming DJ, et al. From the archives of the AFIP: benign musculoskeletal lipomatous lesions[J]. *Radiographics*, 2004, 24(5): 1433-1466.
- [4] Jung WC, Yong SL, Ju HL, et al. Lipoesclerosing myxofibrous tumor in tibia—a case report and review of the literature[J]. *Korean J Pathol*, 2005, 39(3): 207-210.
- [5] ODwyer HM, Al-Nakshabandi NA, Saliken J, et al. Liposclerosing myxofibrous tumour[J]. *Eur J Radiol Extra*, 2005, 55(3): 83-87.
- [6] Milgram JW. Intraosseous lipomas with reactive ossification in the proximal femur. Report of eight cases[J]. *Skeletal Radiol*, 1981, 7(1): 1-13.
- [7] Gilkey FW. Liposclerosing myxofibrous tumor of bone[J]. *Hum Pathol*, 1993, 24(11): 1264.
- [8] Nomikos GC, Murphey MD, Kransdorf MJ, et al. Primary bone tumors of the lower extremities[J]. *Radiol Clin North Am*, 2002, 40(5): 991-1011.
- [9] Bertoni F, Arias LF, Alberghini M, et al. Fibrous dysplasia with degenerative atypia[J]. *Arch Pathol Lab Med*, 2004, 128(7): 794-796.

(收稿日期:2018-08-08 修回日期:2018-09-19)