

侵袭性血管瘤病一例

谢小春, 沈金丹, 范光明, 李珀, 魏娜

【关键词】 侵袭性血管瘤病; 体层摄影术, X 线计算机; 磁共振成像; 病理学

【中图分类号】 R814.42; R445.2 【文献标识码】 D 【文章编号】 1000-0313(2019)11-1274-02

DOI:10.13609/j.cnki.1000-0313.2019.11.021

开放科学(资源服务)标识码(OSID):

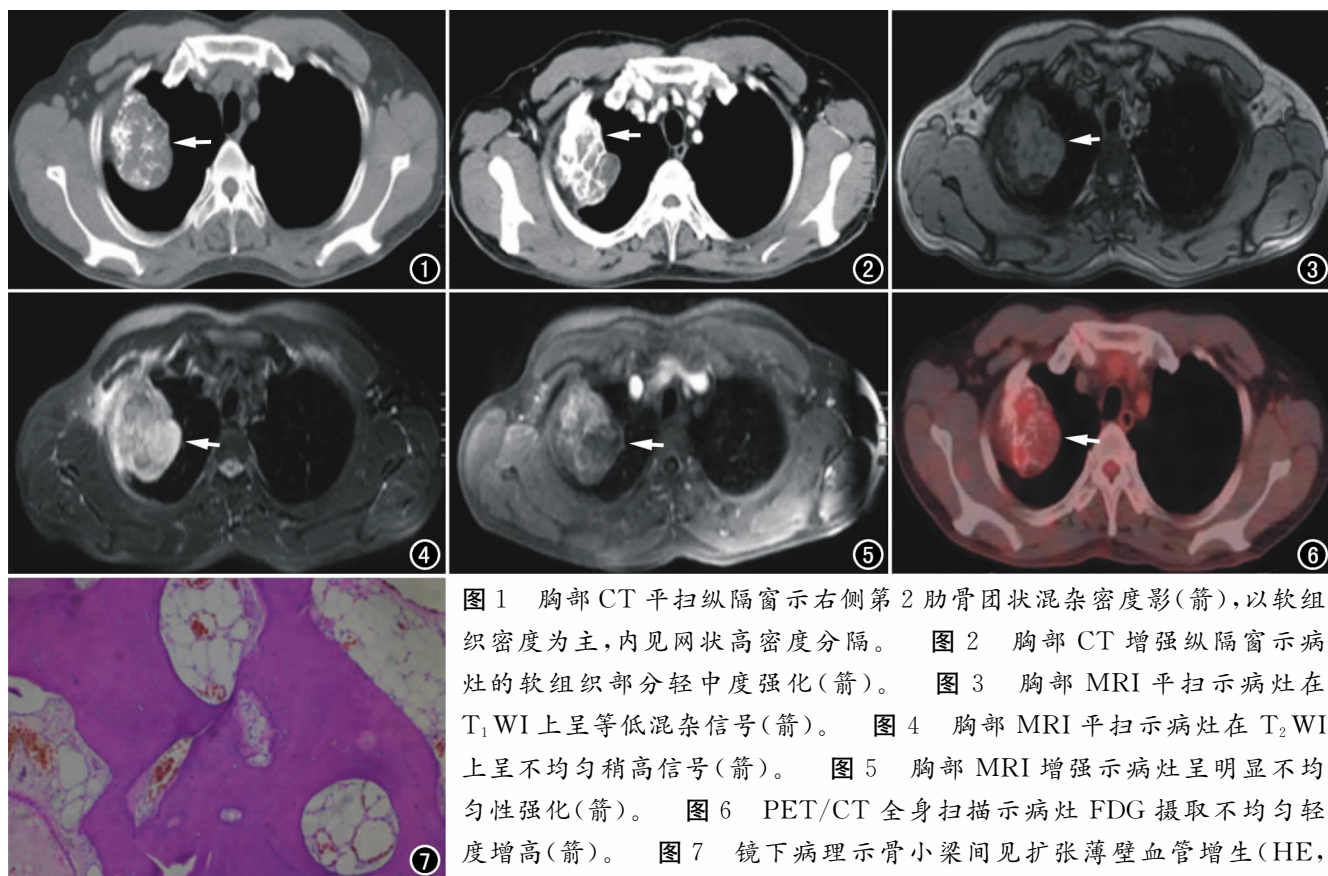


图 1 胸部 CT 平扫纵隔窗示右侧第 2 肋骨团状混杂密度影(箭),以软组织密度为主,内见网状高密度分隔。图 2 胸部 CT 增强纵隔窗示病灶的软组织部分轻中度强化(箭)。图 3 胸部 MRI 平扫示病灶在 T_1 WI 上呈等低混杂信号(箭)。图 4 胸部 MRI 平扫示病灶在 T_2 WI 上呈不均匀稍高信号(箭)。图 5 胸部 MRI 增强示病灶呈明显不均匀性强化(箭)。图 6 PET/CT 全身扫描示病灶 FDG 摄取不均匀轻度增高(箭)。图 7 镜下病理示骨小梁间见扩张薄壁血管增生(HE, $\times 100$)。

病例资料 患者,男,41 岁。因体检发现右侧第二肋骨占位 1 月余入院。查体:胸廓无畸形,右上肺呼吸音稍低,余未见异常。实验室检查:血常规、血生化、肿瘤标记物均未见异常。胸部 CT 平扫:右侧第 2 前肋呈膨胀性骨质破坏,可见大小约 $5.0\text{ cm} \times 4.9\text{ cm} \times 5.8\text{ cm}$ 团状混杂密度影,边缘呈分叶状,以软组织密度为主,内见多发条片状骨样分隔影。病灶边缘清晰,突向右侧胸腔,周围未见骨膜反应(图 1)。CT 增强:病灶的软组织部分轻中度强化(图 2)。胸部 MRI 平

扫:右侧第 2 前肋占位,其内信号不均,以等或短 T_1 稍长 T_2 信号为主(图 3、4)。MRI 增强:病灶呈明显不均匀性强化(图 5)。全身 PET/CT:右侧第 2 前肋病变 FDG 摄取不均匀轻度增高(图 6)。术前诊断软骨来源肿瘤,具有一定侵袭性,考虑内生软骨瘤可能性大。于 2018 年 8 月在我院行肋骨肿瘤切除术,术中见病灶位于右侧第二肋骨,呈膨胀性向胸腔内生长,质硬无活动,邻近右肺上叶轻度受压,右上肺尖段部分组织与病灶粘连,实变。分离粘连,剥离第二肋,将病变肋骨及肿瘤一并切除。镜检:骨小梁结构中断,部分见死骨形成,在骨小梁间见扩张薄壁血管增生(图 7)。病理诊断:(右侧第二肋骨肿瘤)考虑侵袭性血管瘤病,肿瘤侵及肺组织。

讨论 侵袭性血管瘤病,又称为大块骨质溶解症

作者单位: 550004 贵阳,贵州医科大学(谢小春); 550004 贵阳,贵州医科大学附属医院核医学科(沈金丹),病理科(李珀、魏娜); 550003 贵州,贵州中医药大学第二附属医院放射科(范光明)

作者简介: 谢小春(1991—),女,贵州凤冈人,硕士研究生,住院医师,主要从事 PET/CT 诊断工作。

通讯作者: 沈金丹, E-mail: 859754243@qq.com

(massive osteolysis, MOL), 是以单纯骨组织溶解破坏而无成骨的一组症候群。好发于儿童、青少年及老年人,男多于女,可发生于全身任何骨骼^[1],以肩胛骨、下颌骨或骨盆多见,发生在肋骨较少见。最早由 Jackson 于 1983 年首先报道,是极为罕见的特异性骨吸收性疾病,至今其病因及发病机制不明^[2],可能与血管或淋巴组织增生导致渐进性骨溶解、吸收有关,小部分患者在发病前可有局部受外伤的诱因。本病临床上很罕见,目前全世界报道 200 余例,可单发,亦可多发,病程进展缓慢,早期不易引起重视,后常因局部疼痛、病理性骨折或功能障碍而就诊。本例因体检发现,未诉明显不适。MOL 的病理学特点主要表现为溶骨而无新生骨及骨膜反应出现,无瘤细胞形成及恶变表现,早期以骨小梁减少、髓腔扩大、毛细血管或毛细淋巴管瘤样扩张为主要特征,晚期主要表现为髓腔内纤维组织增生,最后骨质完全消失,仅留下一薄层纤维组织包绕髓腔^[3-4]。此病在组织学上虽呈良性,但有侵袭破坏周围关节或软组织的趋势,故称侵袭性血管瘤病。本例术后病理示骨小梁结构中中断,部分见死骨形成,在骨小梁间见扩张的薄壁血管增生。符合上述病理特点。

影像学表现:发生于长骨者骨溶解吸收其残端逐渐变细消失呈笔尖状;发生于不规则骨的病灶均表现为骨缺损或骨消失,不具特征性^[5]。CT 观察骨质吸收及邻近组织结构更清楚。本例 CT 示病变肋骨呈膨胀性骨质破坏,骨皮质变薄,内见多发网状高密度分隔影,考虑为残存的骨嵴。MRI 比 CT 及 X 线平片能更清楚显示病变的范围及周围软组织受累情况。本例显

示受累骨质在 T_1WI 上为等低混杂信号,在 T_2WI 上为不均匀的高信号,信号的不同可能与纤维组织和血管瘤组织所占比例有关。增强后病灶明显不均匀强化,提示病灶内血供丰富。PET/CT 显示病变骨 FDG 摄取不均匀性增高。

MOL 的诊断基本上是排除性的,只有在彻底的生化筛查和排除感染性、肿瘤性和创伤性疾病之后,综合临床、影像及病理学资料才能作出诊断。目前尚无公认的治疗方法,临床常使用药物、放疗和外科手术等方法治疗。MOL 的预后具有不可预知性,少部分患者的骨破坏呈自限性,大多数患者的病情呈进展性,合并胸腔积液、脊柱病变以及合并周围软组织、脏器损害的患者预后差。本病需与骨血管瘤病、恶性溶骨性骨肿瘤、创伤后骨质溶解症及内生软骨瘤等相鉴别。

参考文献:

- [1] 邱大胜,陈宪. 大块骨质溶解症一例[J]. 放射学实践,2002,17(2):178.
- [2] 余捷,邱乾德. 外伤性骨质溶解症一例[J]. 放射学实践,2009,24(3):319.
- [3] 刘书中,周熹,宋桢,等. Gorham-Stout 综合征临床特征分析[J]. 中国实验诊断学,2016,20(8):1346-1348.
- [4] Liu Y, Zhong DR, Zhou PR, et al. Gorham-Stout disease: radiological, histological, and clinical features of 12 cases and review of literature[J]. Clin Rheumatol, 2016, 35(3):813-823.
- [5] 赵震奇,王学建,郭晓山,等. 大量骨质溶解症的影像学表现(附四例报告)[J]. 中华放射学杂志,2000,34(10):714-716.

(收稿日期:2019-01-09 修回日期:2019-03-19)