

脊柱囊性血管瘤病二例

陈耀萍, 梁馨予, 张晗玥, 邱士军

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

【中图分类号】 R445.2; R814.41; R738.1 【文献标志码】 D 【文章编号】 1000-0313(2020)12-1641-02

DOI: 10.13609/j.cnki.1000-0313.2020.12.028

开放科学(资源服务)标识码(OSID):



病例资料 患者 1, 女, 16 岁, 2 个月前因运动时摔倒致背部剧烈疼痛、不能活动而入院。专科查体: 被动仰卧位, 右侧腹壁有淡黄色色素沉着, 脊柱生理弯曲存在, Th₈~Th₁₂ 棘突压痛(+). 辅助检查: 血常规、凝血功能、肝肾功能、甲状腺功能、降钙素原、24 小时尿钙及尿磷和 P2 微球蛋白均未见异常。X 线片示胸腰椎及骨盆的骨质密度稍减低, Th₁₂ 的椎体呈楔形改变、骨质密度增高(图 1a)。CT 检查示脊椎及附件内有多发溶骨性骨质破坏, 部分边缘可见轻度硬化边, 部分病灶内可见分隔影。MRI 检查示脊椎及附件内有多发片状、条片状长 T₁、长 T₂ 信号, 增强扫描呈不均匀强化(图 1b~c)。外院 PET-CT 示中轴骨及附肢骨广泛囊状溶骨性骨质改变, 病变区代谢活跃。行 Th₁₂ 椎体和坐骨的活组织检查, 组织病理学检查均未见明显恶性病变(图 1d)。综合患者的影像学表现、骨代谢检查和血液检查结果, 经排它性诊断, 最终诊断为脊柱囊性血管瘤病。

患者 2, 男, 20 岁, 因胸痛五天, 有外伤病史而行胸部 X 线检查, 发现左侧第 4 肋腋部有骨质破坏, 随后入院治疗。专科查体: 主动位, 脊柱生理弯曲存在, 腰背部压痛(+), 叩击痛(+). 辅助检查: 血沉、感染八项、生化 21 项、内分泌检查、风湿相关指标和骨代谢指标均未见明确异常。CT 示双侧

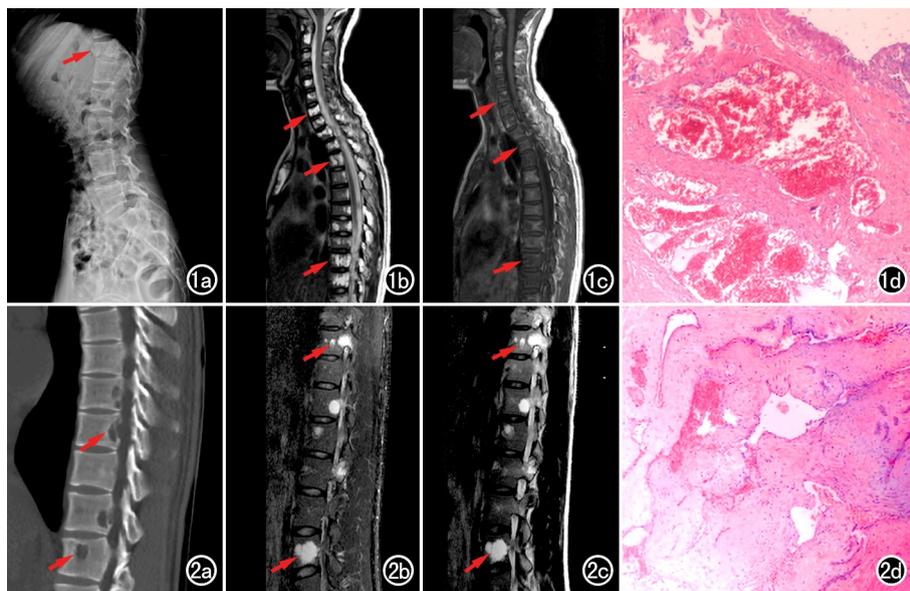


图 1 病例 1。a) X 线片示胸腰椎骨质密度稍减低, Th₁₂ 椎体呈楔形改变(箭), 骨质密度增高; b) MR T₂ WI 示多个胸椎和腰椎的椎体内有片状、条片状稍高信号区(箭); c) MR T₁ WI 示多个胸椎和腰椎的椎体内有片状、条片状稍低信号区(箭), 病灶分布广泛; d) Th₁₂ 椎体活检, 镜下示多个不规则扩张血管, 内壁衬覆扁平内皮细胞, 未见异形性(×200, HE)。

图 2 病例 2。a) CT 示多个椎体及附件内有囊状低密度影(箭), 部分病灶内可见分隔, 病灶边缘清晰, 部分有轻度硬化边; b) MR 压脂序列 T₂ WI 示病灶呈多发大小不等的类圆形高信号(箭), 边界尚清; c) MR T₂ WI 示病灶呈多发大小不等的类圆形高信号(箭); d) Th₁₀ 椎体活检, 镜下示造血增生活跃, 内皮细胞无异形性, 未见明确恶性病变(HE×100)。

肩胛骨、左侧肱骨头、肋骨及 Th₄、Th₉、Th₁₀、T₁₂ 和 L₂ 椎体内可见多发囊状低密度影, 部分病灶内可见分隔, 边缘清楚, 有轻度硬化边(图 2a)。MRI 示脊柱多个椎体及附件区、右侧髌骨关节面下有多发大小不等的类圆形长 T₁、长 T₂ 信号, 病灶在压脂 T₂ WI 上呈高信号, 边界尚清, 增强扫描可见强化(图 2b~c)。行 Th₁₀ 椎体穿刺活检, 镜下显示碎骨及骨髓组织, 造血增生活跃, 粒红比例大致正常, 各阶段细胞可见, 比例未见明显异常, 巨核细胞可见, 散在少量淋巴细胞, 并有少量反应性新生骨, 未见明确恶性病变(图 2d)。结合患者

作者单位: 510405 广州中医药大学第一临床医学院(陈耀萍, 梁馨予, 张晗玥); 510405 广州中医药大学第一附属医院影像科(邱士军)

作者简介: 陈耀萍(1993-), 女, 广东韶关人, 硕士, 主要从事抑郁症脑功能成像研究工作。

通信作者: 邱士军, E-mail: qiu-sj@163.com

症状、相关实验室检查结果及病理表现,诊断为囊性血管瘤病。

讨论 脊柱囊性血管瘤病(spinal cystic angiomatosis, SCA)是一种极为罕见的良性疾病,为主要累及中轴骨骼及附骨的多灶性的血管瘤或淋巴管瘤样病变,部分病例可累及内脏器官,如脾脏、肝脏和肺等,文献报道约 1/4 的病例脾脏可受累^[1]。SCA 的发病机制尚不清楚,部分研究认为本病是由先天性血管畸形所致,或是由于骨内淋巴管的异常存在及增殖不受控制(主要受血管内皮生长因子调控)所致^[2]。病变初期患者一般无明显症状,后期可因继发性的病理性骨折而出现局部疼痛,严重者出现下肢行走困难、脊柱侧凸等表现,部分累及肺部的患者可出现胸腔积液甚至乳糜胸等。SCA 的发病率男性多于女性,平均发病年龄约为 22 岁,有文献报道了 60 岁以后的迟发性病例^[1,3],提示本病或许有 2 个发病高峰。本文 2 例患者均为青少年,均因局部疼痛或外伤后疼痛就诊,且除骨骼外未累及其它脏器。

SCA 是一种良性疾病,通常表现为溶骨性的骨质破坏,因此,少部分病例报道有碱性磷酸酶升高,但大部分实验室检查无异常。其基本病理组织学主要表现为多发囊样扩张的管道状结构,内包含血液或淋巴液,囊壁内衬一层扁平状内皮细胞^[2,4]。SCA 患者情况一般较稳定,部分可自愈,但有少数病情会进展,其预后和并发症因骨质破坏的部位和程度以及内脏受累情况而有很大不同。

SCA 的主要影像学表现为广泛的溶骨性破坏,主要累及椎体及附件^[2-5]。CT 上表现为溶骨性骨质破坏,部分病灶内可夹杂圆点状或条索状骨小梁、呈“栅栏”样改变,边缘可有硬化边,骨皮质一般无破坏,无骨膜反应或周围软组织受累。MRI 上病灶主要表现为多发长 T₁、长 T₂ 信号影,一般无骨髓水肿表现,部分病灶内可含有脂肪成分而出现短 T₁、长 T₂ 信号区,病灶内合并出血时在 MRI 上的信号特点更加混杂^[6],增强扫描病灶一般有轻度强化表现。PET-CT 检查并无特异性,病灶可无代谢活性或表现为非病理性的代谢活性增加。除典型的影像学表现及临床特征之外,SCA 的确诊需要通过骨活检来排除其它病变,有时需多次重复活检才能达到最终诊断。

SCA 主要应与以下疾病进行鉴别。①内分泌疾

病如甲旁亢患者:一般表现为全身多发骨质破坏,临床上有全身酸痛、疲惫无力等表现,且原发性甲旁亢可引起高血钙、低血磷、高尿钙、高尿磷等改变。②朗格汉斯细胞组织增生症:可累及中轴骨,少见累及四肢远端,病变椎体可呈“扁平椎”改变,椎旁软组织肿块不少见。③侵袭性血管瘤病:一般亦为排除性诊断,主要表现为骨组织溶解破坏,全身骨骼均可累及,以肩胛骨、骨盆或下颌骨多见^[7]。此外,还应与转移瘤、磷酸盐尿性间叶瘤和多发性骨髓瘤等疾病进行鉴别。

目前对 SCA 的治疗方法尚无定论,以支持性治疗居多,如骨折固定、并发症的外科治疗等。临床上还可使用双磷酸盐来减少骨溶解、增加骨矿化^[1];放射治疗和干扰素的治疗也有报道,但疗效并不确切^[3]。

总之,SCA 是一种罕见的涉及血管和淋巴系统的疾病,好发于青少年,主要累及中轴骨,表现为广泛溶骨性骨质破坏,实验室检查一般无特殊异常。仔细分析患者的病史和影像学特征有助于提示诊断,但确诊一般需依靠骨活检,并需排除其它病变。

参考文献:

- [1] Kumar V, Meghal T, Sun YH, et al. Systemic cystic angiomatosis mimicking metastatic cancer: a case report and review of the literature[J/OL]. Case Rep Med, 2017; e20175032630. DOI: 10.1155/2017/5032630.
- [2] Najm A, Soltner-Neel E, Le Goff B, et al. Cystic angiomatosis, a heterogeneous condition: four new cases and a literature review[J/OL]. Medicine, 2016, 95 (43): e5213. DOI: 10.1097/MD.0000000000005213.
- [3] Dos-Anjos CS, Borges RMC, Chaves AC, et al. Cystic angiomatosis, pleural effusion and multiple bone lesions mimicking a metastatic malignant neoplasia: a case report[J]. J Med Case Rep, 2019, 13(1):265.
- [4] 袁凯, 黄学成, 江晓兵, 等. 脊柱囊性血管瘤病 1 例报告[J]. 中国脊柱脊髓杂志, 2016, 26(9):862-864.
- [5] Marraoui W, Michel JL, Kemeny JL, et al. Imaging features of systemic cystic angiomatosis[J]. Diagn Interv Imaging, 2015, 96(11): 1211-1213.
- [6] 柳晨, 郑卓肇, 袁慧书, 等. 脊柱囊性血管瘤病的临床病理特征与影像学表现: 2 例报告[J]. 中国医学影像技术, 2011, 27(5):1088-1089.
- [7] 谢小春, 沈金丹, 范光明, 等. 侵袭性血管瘤病一例[J]. 放射学实践, 2019, 34(11):1274-1275.

(收稿日期:2020-01-05 修回日期:2020-04-12)