

确识别斑块的分布和特征,判断狭窄程度,进行危险评估,指导临床选择合适的治疗方案,可以作为筛选冠心病高危患者的有效方法。

[参考文献]

- [1]侯志辉,吕滨. 冠状动脉 CT 成像对急性冠状动脉事件的预测价值[J]. 中华放射学杂志,2012,46(4):382-384.
- [2]中华放射学杂志心脏冠状动脉多排 CT 临床应用协作组. 心脏冠状动脉多排 CT 临床应用专家共识[J]. 中华放射学杂志,2011,45(1):9-16.
- [3]朱玉春,王建良,吴志娟,等. 平均心率、心率波动和心率变异性对 64 层螺旋 CT 冠脉成像质量的相关性分析[J]. 中国 CT 和 MRI 杂志,2012,10(1):46-49.
- [4]Hong C, Becker CR, Huber A, et al. ECG-gated reconstructed multi-detector row CT coronary angiography: effect of varying trigger delay on image quality[J]. Radiology, 2001, 220(3): 712-717.
- [5]中国成人血脂异常防治指南制定联合委员会. 中国成人血脂异常防治指南[J]. 中华心血管病杂志,2007,35(5):390-419.
- [6]Schroeder S, Kopp AF, Baumbach A, et al. Noninvasive detection and evaluation of atherosclerotic coronary plaques with multislice computed tomography[J]. J Am Coll Cardiol, 2001, 37(5): 1430-1435.
- [7]Mark DB, Berman DS, Budoff MJ, et al. ACCF/ACR/AHA/NASCI/SAIP/SCAI/SCCT 2010 expert consensus document on coronary computed tomographic angiography: a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents[J]. Circulation, 2010, 121(22): 2509-2543.
- [8]田作军,周玉兰,邓宇,等. “三高”因素与冠心病临床发作之间的关联[J]. 国际医药卫生导报,2010,16(18):2197-2201.
- [9]赖红梅,彭辉. 64 排多层螺旋 CT 冠状动脉成像比较稳定性与不稳定性心绞痛患者冠状动脉粥样硬化斑块特征[J]. 临床内科杂志,2011,28(5):319-321.
- [10]黄旭东,赖海辉,程传虎. 应用 64 排螺旋 CT 检测合并糖尿病的冠心病患者冠状动脉粥样硬化斑块特点[J]. 临床放射学杂志,2012,31(1):37-40.
- [11]Kwon YS, Jang JS, Lee CW, et al. Comparison of Plaque Composition in Diabetic and Non-Diabetic Patients With Coronary Artery Disease Using Multislice CT Angiography[J]. Korean Circ J, 2010, 40(11): 581-586.
- [12]Rana JS, Dunning A, Achenbach S, et al. Differences in prevalence, extent, severity, and prognosis of coronary artery disease among patients with and without diabetes undergoing coronary computed tomography angiography: results from 10 110 individuals from the CONFIRM (COronary CT Angiography Evaluation For Clinical Outcomes): an International Multicenter Registry[J]. Diabetes Care, 2012, 35(8): 1787-1794.
- [13]Ibebuogu UN, Nasir K, Gopal A, et al. Comparison of atherosclerotic plaque burden and composition between diabetic and non diabetic patients by non invasive CT angiography[J]. Int J Cardiovasc Imaging, 2009, 25(7): 717-723.
- [14]European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation, Reiner Z, Catapano AL, et al. ESC/EAS Guidelines for the management of dyslipidaemias: the Task Force for the management of dyslipidaemias of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Atherosclerosis Society (EAS)[J]. Eur Heart J, 2011, 32(14): 1769-1818.
- [15]张延杰. Framingham 心脏研究历史与现状[J]. 中华高血压杂志, 2003,11(5):404-405.

骨韧带样纤维瘤 5 例影像表现并文献复习

Imaging features of desmoplastic fibroma of bone: report of 5 cases and literature review

尤壮志,于静红,吴春利,秦润生

(内蒙古医科大学第二附属医院放射科,内蒙古 呼和浩特 010030)

YOU Zhuang-zhi, YU Jing-hong, WU Chun-li, QIN Run-sheng

(Department of Radiology, Inner Mongolia Medical University No.2 Hospital, Huhhot 010030, China)

[摘要] 目的:分析骨韧带样纤维瘤(Desmoplastic fibroma of bone,DF)的临床及影像学特点,提高对该病的影像学认识。材料和方法:回顾分析 5 例术后病理证实的 DF 的临床及影像学资料,结合文献资料复习。患者术前均行 X 线检查,2 例行 MRI 检查,1 例行 CT 检查。结果:5 例 DF 中,病变位于肱骨干上段 2 例,股骨粗隆部 1 例,股骨远端 1 例,髌骨 1 例。X 线表现为囊样骨质破坏 2 例,溶骨性骨质破坏 1 例,地图样骨质破坏边缘硬化 1 例,侵蚀样骨质破坏并大量斑片状、根须状瘤骨形成及巨大软组织肿块 1 例。2 例行 MRI 检查可见病变区呈等长 T₁WI、等短 T₂WI 为主的不均匀信号,1 例见自肱骨干向外延伸的根须状低信号瘤骨形成。结论:DF 是一种罕见的具有局部侵袭性的良性骨肿瘤,X 线表现复杂,分型方法不一,诊断具有一定难度,需与 MRI 检查及临床表现综合考虑,其中以“小梁型”更为罕见,但其 X 线及 MRI 表现具有较为特征的影像征象,结合临床可以诊断。

[关键词] 骨肿瘤;纤维瘤;放射摄影术;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像

[中图分类号] R738.1;R730.262;R814.41;R445.2 **[文献标识码]** B **[文章编号]** 1008-1062(2013)12-0899-04

骨韧带样纤维瘤(Desmoplastic fibroma of bone,DF)是一种罕见的具有局部侵袭性的良性骨肿瘤,国内外文献多为

个案报道,本病临床术前确诊率低,病理学诊断也存在一定困难。作者回顾 5 例经术后病理证实的 DF 患者的临床及影

[收稿日期] 2013-06-24;**[修回日期]** 2013-08-18

[作者简介] 尤壮志(1969-),女,内蒙古赤峰人,副主任医师。

影像学资料,结合文献资料复习,对其临床、病理及影像学表现进行分析,以提高对本病的认识,探讨影像学诊断价值。

1 资料和方法

1.1 一般资料

收集 2000—2012 年经手术病理证实的 DF 患者 5 例,病变位于肱骨干上段 2 例,股骨粗隆部 1 例,股骨远端 1 例,髂骨 1 例,均为单发。男 2 例,女 3 例,年龄 20~42 岁,中位年龄 34 岁,病程 2 月~2 年,主要临床表现为患部疼痛不适或触及肿物,伴或不伴有活动轻度受限,1 例发生于外伤骨折术后,其他无明显诱因。

在中国科技期刊全文数据库(CNKI 中国知网)中,以主题词“韧带样纤维瘤”和“骨”查阅 1980—2013 年有关 DF 的研究文献,分析国内患者的发病年龄、性别、部位及影像学表现特点。

1.2 检查方法

5 例患者均行 X 线检查,2 例行 MRI 检查,1 例行 CT 检查。X 线检查设备采用 Siemens DR X 线摄片机或 AGFA compact plus CR 摄片机。MRI 检查设备采用 GE 1.5T MR 扫描机。检查序列:FSE T₁WI 冠状位,TR 540 ms,TE 11 ms;FSE T₂WI 矢状位,TR 3 000 ms,TE 91 ms;FSE T₂WI 横断位,TR 3 000 ms,TE 76 ms;质子密度(PD)加权成像,TR 2 200 ms,TE 25 ms。层厚 4 mm,层间距 0.3 mm。CT 检查设备采用 GE 16 层螺旋 CT 机,常规平扫,层厚 3 mm。

2 结果

2.1 影像表现

X 线平片中 5 例病变范围不等。1 例发生于股骨干远端,骨折术后 1.5 年,表现为溶骨性骨质破坏,边界不清,骨皮质部分中断缺损,侵及周围软组织,未见骨膜增生(图 1)。2 例呈囊状骨质破坏,有膨胀性改变,境界清晰,无明显硬化边,

发生于髂骨伴有骨嵴,不侵及软组织,未见钙化(图 2,3)。1 例发生于肱骨干,呈地图样骨质破坏,边缘硬化,病变范围较大,约侵及骨干 1/2(图 4)。1 例发生于肱骨干上段,呈侵蚀低密度骨质破坏,并见斑片状高密度瘤骨,骨皮质不规则增厚,自骨皮质向外延伸的根须状瘤骨形成,呈放射状伸入周围软组织内,周围软组织见巨大肿块影,此例病变范围大,长约 10 cm,但未侵及肱骨头关节面(图 5)。

MRI 检查 2 例,肱骨干 1 例病变区呈等长 T₁WI、等短 T₂WI 为主的不均匀信号,周围软组织肿块内见自肱骨干向外延伸的点条状或根须状低信号瘤骨形成。股骨干远端 1 例见以等 T₁WI 和等 T₂WI 信号为主的骨肿瘤,其内混杂有少量的小环形短 T₁WI 和小囊状长 T₂WI 信号,压脂后呈高信号(图 6~8)。发生于髂骨的 1 例行 CT 检查呈膨胀性骨质破坏,部分皮质中断,未见钙化及软组织肿胀(图 9)。

2.2 病理表现

光镜下见肿瘤组织含有大量的胶原纤维,形成交织的波状条带,基质中含有均匀一致的成纤维细胞,无异型性及核分裂(图 10,11)。

2.3 文献复习

查阅 1980—2013 年中国知网上的国内 DF 相关文献,选出患者临床资料较完整并有影像学资料的共 36 篇,共报道 102 例 DF。102 例患者中,男 64 例,女 38 例,年龄 2~71 岁,平均(28.3±8.8)岁,其中 2~18 岁 17 例,19~40 岁 58 例,40 岁以上 27 例。除 2 例发生于脊柱累及两个椎体外,其余均为单骨发病。其中 69 例于四肢长骨发病,股骨 36 例,肱骨 9 例,胫骨 8 例,桡骨 6 例,腓骨和尺骨各 5 例。中轴骨脊柱 4 例,骶骨 2 例,坐骨 3 例,髂骨 6 例,颅骨 6 例,下颌骨 2 例,肋骨 5 例,肩部锁骨和肩胛骨各 1 例,短骨跖骨和掌骨各 1 例,跟骨 1 例。表现为边界较清晰的囊状骨质破坏 54 例;表现为边界模糊的溶骨性骨质破坏 24 例;表现为大量根须状瘤骨形成 9 例,且均发生于长骨;表现以骨皮质边缘性侵蚀为特征,病灶境界清晰但不规则,周围见反应性硬化共 15 例。

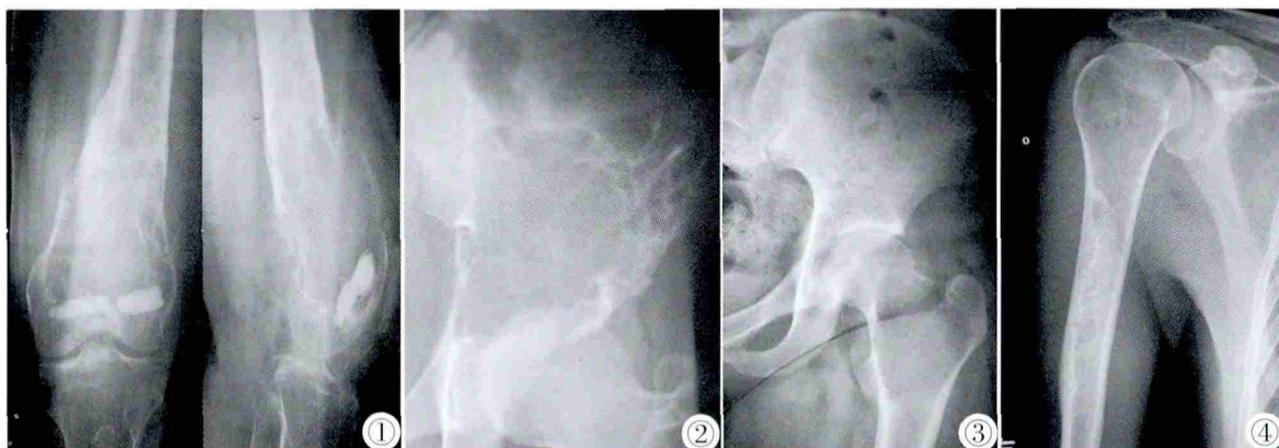


图 1 X 线平片见股骨干远端溶骨性骨质破坏,边界不清,骨皮质部分中断缺损,侵及周围软组织,未见骨膜增生。图 2 X 线平片见左侧髂骨囊状骨质破坏,皮质膨胀性改变,境界清晰,无明显硬化边,伴有骨嵴。图 3 X 线平片见左股骨粗隆部囊状骨质破坏,皮质膨胀,无硬化边,无骨嵴。图 4 X 线平片见肱骨干中上段骨质呈地图样骨质破坏,边缘硬化。

Figure 1. X-ray showed distal femur bone dissolve, edge blurred, extended into the surrounding soft tissue, no periosteal proliferation. Figure 2. X-ray plain film big cystic destruction of left ilium, with trabeculae inside, well defined margin, without sclerosis. Figure 3. X-ray plain film cystic lesion at left trochanter of femur, well defined margin, without sclerosis and trabeculae. Figure 4. X-ray plain film map-like erosion of upper humerus with sclerotic margin.

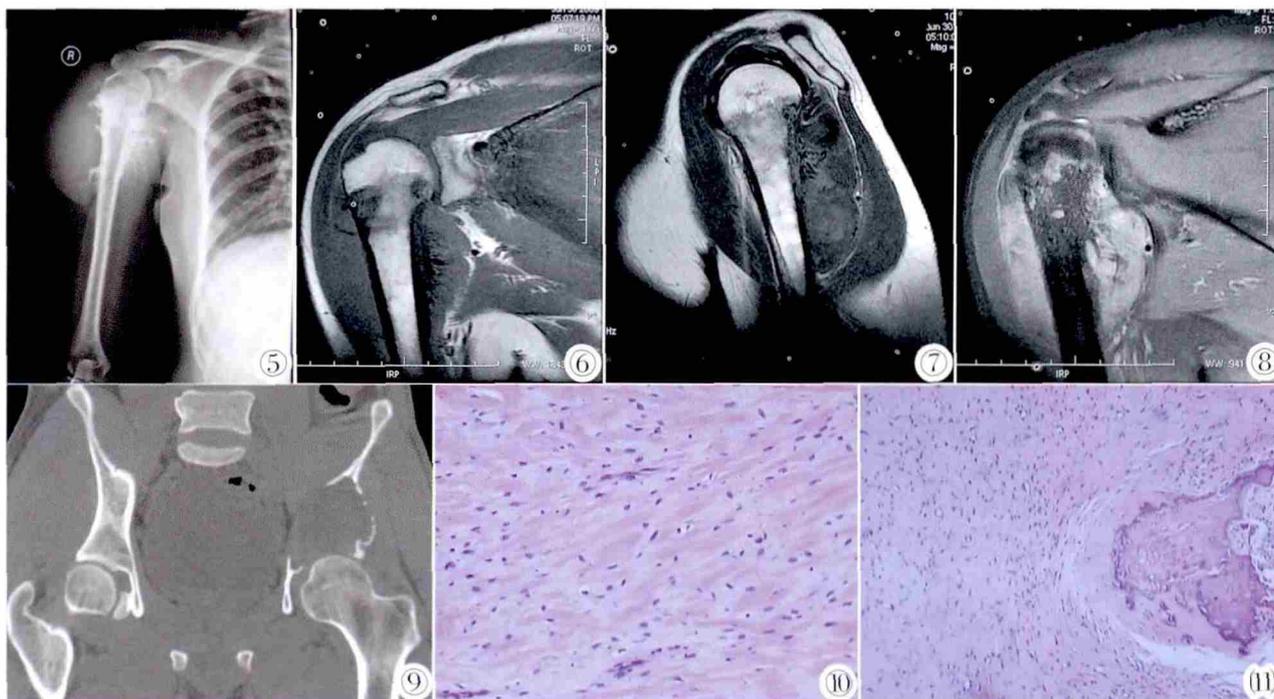


图 5 X 线平片见肱骨干上段骨质侵蚀破坏, 可见斑片状和根须状延伸入软组织内的低密度瘤骨, 周围见巨大软组织肿块影。图 6 T_1WI 示肱骨干上段病变呈以等低信号为主的混杂信号, 周围软组织肿块呈等信号, 并见低信号的根须状瘤骨。图 7 T_2WI 示肱骨干病变呈以等信号为主的混杂信号影, 软组织肿块呈等信号, 内见低信号的根须状瘤骨影。图 8 质子加权可见肱骨干病变呈等低信号, 软组织肿块呈等信号, 瘤骨呈低信号。图 9 CT 冠状重建见左侧髂骨囊状低密度破坏区, 皮质中断缺损, 达关节面, 软组织无肿块。图 10, 11 肿瘤含有大量胶原纤维, 形成交织的波状条带, 基质中含有均匀一致的成纤维细胞。

Figure 5. X-ray plain film erosion of upper humerus, patchy and root-like tumor bone extended into the big soft tissue mass. **Figure 6.** MRI- T_1WI showed bone erosion in the upper part of humerus low signal, soft tissue mass and root-like tumor bone in low signal. **Figure 7.** MRI- T_2WI showed humeral bone erosion in the upper part in mixed low signal, soft tissue mass and root-like tumor bone in low signal. **Figure 8.** MRI-proton weighted sequence showed the humerus lesions and soft tissue and root-like tumor bone in low signal. **Figure 9.** CT-coronal reconstruction showed cystic bone destruction of left ilium, no soft tissue mass. **Figure 10, 11.** The tumor contains a large number of collagen fibers, the form of wave band, the matrix contains uniform fibroblasts.

3 讨论

DF 又名骨硬纤维瘤或骨成纤维性纤维瘤、骨促结缔组织增生性纤维瘤等, 是一种骨内少见的且具有局部侵袭力的原发良性骨肿瘤。1958 年由 Jaffe 报道 5 例并正式命名后, 至 1995 年文献报道总数仅为 162 例^[1]。WHO 于 1993 年对 DF 重新定义为: 一种具有局部侵袭性的良性肿瘤, 以产生大量胶原纤维、细胞含量少、核呈卵圆形或椭圆形为特征。

3.1 流行病学

文献报道^[2]DF 的发病率较低, 占良性骨肿瘤的 0.3%。可发生于任何年龄, 据国外学者统计^[3-4], 30 岁以前占 75%, 50 岁以后仅占 6%, 无明显的性别差异, 临床表现不典型^[5]。作者复习 1980—2013 年中国知网上的国内相关文献, 临床资料较完整的 102 例报道中, 2~71 岁均有发病, 男性发病较女性多, 约为 1.68:1, 19~40 岁的占 56.8%, 19 岁以下及 40 岁以上的均不足 30%。

3.2 发病机制

到目前为止, DF 的发病机制仍不明确。Shindle 等^[6]认为 DF 的病因可能与外伤和体内激素平衡的影响有关, 有外伤史者占 22%~50%。本组和文献资料的 102 例中, 有明确外伤史者仅为 4 例, 多数无明显诱因发病。

Hauben 等^[7]对 13 例成纤维细胞性纤维瘤患者行免疫组织化学检测, 发现 β -连环蛋白均为阴性。Leithner 等^[8]通过免疫组织化学方法, 发现 80 例 DF 患者中均有组织蛋白-D 的表达, 推测组织蛋白-D 可能与肿瘤的侵袭性有关。

3.3 临床和病理表现

DF 起病隐匿, 病程缓慢, 从几个月至数年不等, 临床症状不显著, 常表现为无痛或轻度疼痛的肿块形成、患肢活动轻度受限而就诊, 或因病理性骨折而偶然发现。组织病理学为一种不同程度的致密或成熟的纤维组织, 在不同视野之间, 成纤维细胞和胶原纤维的比例各不相同, 细胞呈梭形, 平行排列, 无异型性和核分裂现象^[9]。DF 病理学诊断需结合影像检查和临床资料进行鉴别诊断。虽然 DF 组织学和临床病程转归均属良性肿瘤, 但具有局部侵袭性和术后易复发的特点, 国外文献报道复发率可高达 25%~75%^[10], 国内外均有术后恶变倾向的个案报道。

3.4 影像学表现

本病 X 线表现多种多样, 主要表现为溶骨性、膨胀性或压迫吸收性骨质破坏, 膨胀性生长有的可见硬化边, 溶骨性破坏或可见骨膜增生, 侵及局部组织可形成软组织肿块, 软组织肿块内可见病理性钙化或瘤骨形成, 颇具恶性骨肿瘤的特点。

目前临床常用的 X 线分型有 2 种方法。部分学者将发生在四肢长骨的 DF X 线分为 2 型。王林森等^[1]将其 X 线表现归纳为 4 种类型:囊样型、溶骨型、小梁型、骨旁型,国内文献作者多用此分型方法。文献复习的 102 例中,表现以囊状破坏为主的 54 例,发生在长骨干骺端较多,其他部位如扁骨也有此影像表现,具有良性骨肿瘤或肿瘤样病变的特点,骨皮质膨胀,边缘可见硬化,病灶内可见粗大紊乱骨嵴,一般无软组织肿块形成。颅骨 6 例均呈囊状破坏,其中杜霞等^[11]报道的 5 例颅骨 DF 多发生于顶骨和额骨,以板障内膨胀性骨质破坏伴有粗大结节样钙化为 CT 特征表现。以溶骨性破坏为主的文献报道有 24 例和本组 1 例,无特定的发病部位,破坏区境界不清,可见骨膜反应,侵及周围组织形成软组织肿块。文献复习的 102 例中,仅有 9 例和本组 1 例的 X 线表现具有“小梁型”典型特点。病灶表现为侵蚀斑片状骨质破坏,边界模糊,大量根须状瘤骨形成伸入软组织内,并见软组织内肿块影。本组因“小梁型”罕见,临床及放射科医生对根须状影像特点认识不足,而根须状瘤骨与骨肉瘤的放射状骨膜增生及针状瘤骨影像表现类似,误诊为恶性骨肿瘤——高分化骨肉瘤。符合“骨旁型”X 线特点 15 例,本组 1 例,以骨皮质边缘性侵蚀为特征,病灶境界清晰但不规则,周围见反应性硬化,此型常见软组织肿块影。

近年来,国外有关于本病 MRI 表现的报道,但尚无系统性研究。文献复习的 102 例中,MRI 表现报道较少,一般 MRI 表现为病灶境界较为清晰, T_1WI 呈中等信号, T_2WI 呈混杂信号影。程勇等^[12]报道 9 例 DF 的 MRI 表现,MRI 所见大致与成纤维组织良性肿瘤相似,在各型中的信号表现也基本一致。 T_1WI 显示病灶边缘清晰,信号较均匀; T_2WI 以低、等信号占优势,粗测的结果是,其面积均超过病变部分的 75%。有学者考虑这可能与该肿瘤内部各部位的组织像存在差异有关,肿瘤组织内一般成纤维细胞成分较少,大部分为胶原纤维,部分发生玻璃样变^[13]。本组中 2 例行 MRI 检查,病变区呈等长 T_1WI 、等短 T_2WI 为主的不均匀信号,“小梁型”周围软组织肿块见点条状或根须状的低信号瘤骨。 T_1 、 T_2 加权均以等低信号为主,范围超过病变部分的 75%甚至更多,与程勇等报道的非常相似。

3.5 诊断和鉴别诊断

X 线检查可以显示病变骨质破坏的类型及范围、是否有骨膜反应、软组织肿块及肿块内钙化或骨化征象,是该病的首选检查方法。“小梁型”在 X 线上病变范围较大,可达骨干的 1/2,并有骨皮质侵蚀破坏及软组织肿块的形成,尤其是大量的肿瘤性骨小梁形成树根状的典型征象,具有一定的特征性,结合 MRI 的等低信号表现,可首先考虑 DF。

“囊样型”和“溶骨型”的 X 线表现变化较大,与其他良性骨肿瘤或肿瘤样病变甚至恶性骨肿瘤表现相似,不具有特异

性,难以确诊,还需与 MRI 检查和病理表现综合分析来诊断。本病的 MRI 表现多以等低信号为主,低信号范围超过病变区域的 75%, T_2WI 呈等低信号表现的骨肿瘤并不多见,此征象应具有一定的鉴别诊断价值。具有此改变的骨肿瘤中,需与骨纤维结构不良、非骨化性纤维瘤、骨平滑肌肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤等鉴别,临床需要通过术前穿刺活检组织学检查来鉴别诊断。

总之,DF 是一种由成纤维细胞及胶原纤维组织形成的、具有局部侵袭性和易复发性特点的罕见的良性骨肿瘤,X 线表现复杂多样,诊断具有一定难度,需与 MRI 检查综合考虑,但结合术前骨穿刺组织学活检和临床表现可以做出诊断。

[参考文献]

- [1]王林森,黄兆民,王玉堂,等. 骨韧带样纤维瘤(附 15 例分析)[J]. 中华放射学杂志,1995,29(10):695-699.
- [2]Apaydin M, Gelal F, Avcı A, et al. Desmoplastic fibroma in humerus[J]. J Med Imaging Radiat Oncol, 2008, 52(5): 489-490.
- [3]Bohm P, Krober S, Greschniok A, et al. Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications[J]. Cancer, 1996, 78(5): 1011-1023.
- [4]Inwards CY, Unni KK, Beabout JW, et al Desmoplastic fibroma of bone[J]. Cancer, 1991, 68(9): 1978-1983.
- [5]Barbasha V, Karabakhtsian R, Aisner S, et al. Desmoplastic fibroma of the rib [J]. Arch Pathol Lab Med, 2002, 126 (6): 721-722.
- [6]Shindle MK, Khanna AJ, McCarthy EF, et al. Desmoid tumor of the spinal canal causing scoliosis and paralysis [J]. Spine, 2002, 27(12): 304-307.
- [7]Hauben EI, Jundt G, Cleton-Jansen AM, et al. Desmoplastic fibroma of bone: an immunohistochemical study including beta-catenin expression and mutational analysis for beta-catenin [J]. Hum Pathol, 2005, 36(9): 1025-1030.
- [8]Leithner A, Gapp M, Radl R, et al. Immunohistochemical analysis of desmoid tumours [J]. J Clin Pathol, 2005, 58 (11): 1152-1156.
- [9]马云秀. 骨韧带样纤维瘤临床病理观察[J]. 现代肿瘤医学,2012,20(1):136-137.
- [10]Takazawa K, Tsuchiya H, Yamamoto N, et al. Osteosarcoma arising from desmoplastic fibroma treated 16 years earlier: a case report[J]. J Orthop Sci, 2003, 8(6): 864-868.
- [11]杜霞,焦俊,王波,等. 颅骨韧带样纤维瘤的影像学表现[J]. 临床放射学杂志,2013,32(2):441-442.
- [12]程勇,牛艳坤,廖昕,等. 骨韧带样纤维瘤的影像学表现分析(附 12 例报告)[J]. 中国医学影像技术,2006,22(1):125-128.
- [13]段刚,陈卫国,黄信华. 骨硬纤维瘤 1 例[J]. 中国医学影像技术,2004,20(5):694.