

儿童骨良性纤维组织细胞瘤的影像诊断

陈旺强, 卢华君, 陈久尊, 陈博, 周胜法, 何家维, 程建敏

摘要: 目的 探讨儿童骨良性纤维组织细胞瘤(benign fibrous histiocytoma, BFH)的临床及影像诊断。方法 回顾性分析7例儿童BFH的临床及影像资料。结果 3例BFH发生在股骨干骺端, 3例在胫骨干骺端, 1例生在肱骨。临床上患者以局部疼痛为主, 持续数月甚至数年(平均5个月), 大部分患者疼痛同病理性骨折没有联系, 影像上病灶呈分叶状溶骨性破坏, 其内可见骨性分隔, 边缘大部分有厚薄不一的硬化边, 或没有硬化边, 本组病例均位于长骨干骺端, 均局限于骨内, 无骨膜反应及软组织肿块, 1例术后复发。结论 20岁以下BFH患者可能被低估了。儿童及青少年患者影像表现类似但有别于非骨化性纤维瘤伴不可解释的疼痛应该考虑为骨BFH。

关键词: 儿童; 骨肿瘤; 骨纤维组织细胞瘤; 体层摄影术; X线计算机; 磁共振成像

中图分类号: R738.1 R445 文献标识码: A 文章编号: 1674-4152(2014)05-0796-03

Imaging diagnosis of benign fibrous histiocytoma of bone in children CHEN Wang-qiang, LU Hua-jun, CHEN Jiu-zun et al. Department of Radiology, the Second Affiliated Hospital of Wenzhou Medical University, Wenzhou 325005, Zhejiang, China

Abstract: Objective To study the clinical and imaging diagnosis of benign fibrous histiocytoma (BFH) of bone in children. **Methods** Clinical and imaging findings of 7 patients with BFH of bone were analyzed retrospectively. **Results** BFH occurred in the distal femoral metaphysis ($n=3$), tibial metaphyseal ($n=3$) and humerus metaphyseal ($n=1$). The local pain lasting for months, even years (mean 5 months), was the most common complaint of patients. The pains were not associated with pathological fracture. The focuses presented osteolytic destruction with a lobular arrangement, with the bone separation in them, with or without harden edge. The lesions were lytic and sharply demarcated with a sclerotic rim and fine trabeculations. The reported cases were located in the metaphysis of the long bones. The tumour was restricted to bone, without periosteal or soft tissue reaction. One case was with recurrence. **Conclusion** Benign fibrous histiocytoma is probably underestimated among patients less than 20 years of age. This diagnosis should be considered in any child or teenager who is similar to but different from the non-ossifying fibroma accompanied by unexplainable pain or a rapid growing.

Key words: Children; Bone tumor; Benign fibrous histiocytoma of bone; Tomography; X-ray computed; MRI

骨良性纤维组织细胞瘤(benign fibrous histiocytoma, BFH)是一种罕见的骨肿瘤, 约占所有良性骨肿瘤的1%^[1]。BFH也称为黄色纤维瘤、纤维黄瘤或原发性黄瘤^[2-5]。临床上患者疼痛可持续数月甚至数年^[3-4]。通常大家认为其发生在20岁以上的患者^[6-7]。同非骨化性纤维瘤的鉴别主要是依靠临床, 因为两者的组织学特征一致^[7]。BFH诊断标准对于患者的年龄是非常严格的, 很少诊断20岁以下患者, 国内外关于儿童BFH的文献报道甚少^[8-10]。本文回顾性分析儿童或青少年BFH 7例, 探讨其临床、影像学特点。

1 资料与方法

1.1 临床资料 搜集2005年1月—2012年8月我院7例儿童BFH, 男5例, 女2例, 年龄7~17岁, 平均11岁。7例临床上均表现为局部疼痛明显, 病程3 d~4年, 平均5月。2例有摔倒的外伤病史, 经询问患者外伤前有长短不一的疼痛史。肿瘤均进行手术切除, 其中1例2次复发共做了3次刮除术。

1.2 影像学检查方法 X线和CT检查: 6例行X线、

5例行CT检查和2例行MRI检查。CT检查: 采用brilliance 16排螺旋CT扫描机, 矩阵 512×512 , 视野(FOV)为 $(25 \text{ cm} \times 25 \text{ cm}) \sim (35 \text{ cm} \times 35 \text{ cm})$, 层厚、层间距均为2 mm或5 mm, 120 kV, 200~400 mA, 扫描时间1 s, 行横轴位扫描及矢状位或冠状位重建。MR检查: 采用PHILIPS T5/NT 1.5TMR扫描仪。肱骨采用矩阵 256×256 , FOV $210 \times 212 \text{ cm}$, 层厚3.3 mm, 层间距3.0 mm, TSE序列T₁WI (TR 470 ms, TE 20.0 ms)、T₂WI (TR 4000 ms, TE 82 ms)及T₂WI (TR 4000 ms, TE 28 ms) STIR序列。膝关节采用膝线圈, 矩阵 256×256 , FOV $30 \times 30 \text{ cm}$, 层厚5 mm, 层间距5.5 mm, TSE序列T₁WI (TR 617 ms, TE 15 ms)、T₂WI (TR 3638 ms, TE 100 ms)及T₂WI (TR 3176 ms, TE 100 ms) STIR序列。

2 结果

本组7例发生于7~17岁间, 多发生在四肢长骨干骺端, 其中胫骨干骺端3例(胫骨上段2例、胫骨下段1例), 股骨干骺端3例, 肱骨骨干1例。3病灶呈分叶状, 2例类圆形, 2例骨折病例病灶形态显示欠清。6例均未见膨胀性改变, 1例轻度膨胀。

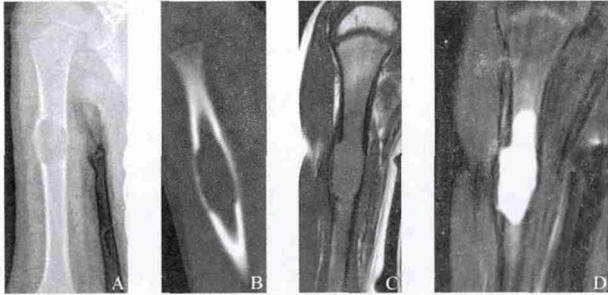
2.1 X线及CT表现 本组6例行X线, 5例行CT检查, 1例无硬化环(见图1~2), 4例伴有硬化环, 3例内见骨性分隔影(结合CT, 其中1例为骨嵴的投

作者单位: 325005 浙江省温州医科大学第二附属医院放射科
(陈旺强, 陈久尊, 陈博, 周胜法, 何家维, 程建敏), 儿科(卢华君)

通讯作者: 程建敏, E-mail: chengjm@wzhealth.com

影)。均无骨膜反应。病灶大小为(3.6 cm×2.2 cm×1.8 cm)~(7.2 cm×2.5 cm×1.6 cm)不等。

2.2 MR表现 2例BFH同时行MR检查:1例位于肱骨骨干上段,信号均匀T₁WI呈较低信号,T₂WI呈高信号,STIR序列示病灶旁髓腔内及周缘软组织内反应性水肿信号影(见图1)。另一例位于胫骨上段,T₁WI呈等信号,T₂WI及T₂WI压脂像呈稍高及较高混杂信号,边界清楚,周围示低信号的硬化环,内有低信号骨性分隔影。



注:患者,男,7岁,诊断:骨良性纤维组织细胞瘤(黄色纤维瘤);图1A~图1B示右肱骨上段囊性膨胀性骨质破坏,病灶未见明显硬化边,其内未见骨性分隔及骨嵴,呈较均匀低密度灶;图1C~图1D示T₁WI呈较低信号,STIR序列呈高信号,STIR序列病灶旁髓腔内及周缘软组织内反应性水肿信号影。

图1 骨良性纤维组织细胞瘤MR表现

2.3 手术及病理所见 手术见较多深褐色、鱼肉样及淡黄色脂肪样病灶,质软,肿瘤呈分叶状,有硬化环,可有骨性分隔。病理以梭形纤维样细胞为主要成分,呈车轮状、席纹状及编织状排列,其间散在数量不等的泡沫细胞及多核巨细胞,1例中间型病例其细胞生长活跃,部分细胞有轻度异型,但未见明显病理性核分裂及瘤巨细胞。

3 讨论

良性纤维组织细胞瘤系发生于躯体软组织的肿瘤,原发于骨内者报道较少^[7,10]。发生于骨内的BFH仍有很多争议,很多作者认为它不一定是个独立的疾病^[4]。部分争执源于病理学者对什么组织可以确定BFH缺乏一致^[4]。事实上BFH究竟是一个真正的肿瘤,一个发育性缺陷,还是一个反应性过程,并没有达成一致意见^[4]。BFH被认为是一个自限性发育过程,不会恶变和转移,可是BFH有局部侵袭性,病灶刮除术后可能复发^[3],本组一病例复发2次共3次手术。临床上病人常有局部疼痛,持续数月甚至数年^[3-6]。疼痛可以由病理性骨折引起,但是仔细询问,大部分病人骨折前有几个星期的疼痛史。病灶局部可以有触痛,但是软组织肿块常不明显,病灶局部常不明显膨胀,邻近关节未见功能障碍。

影像学表现骨BFH经常发生在脊柱、肋骨、骨盆^[1,8-9,11]或长管状骨的骨干或干骺端^[3,7]。有些学者报道肿瘤好发于膝关节周缘的股骨、胫腓骨^[10]。BFH为边缘清楚的溶骨性破坏区,没有钙化或骨化,边缘没有骨膜反应^[4,6],但边缘有时伴有明显的硬化边或没有硬化边,局部骨皮质稍膨胀,肿瘤生长缓慢^[5-6,10],

病灶多呈分叶状,边缘可见骨嵴,其内可见骨性分隔影,MR信号可均匀或不均匀,T₁WI呈稍低或等信号,T₂WI呈稍高甚至高信号。传统X线BFH的影像表现类似非骨化性纤维瘤,但CT示BFH有更明显的硬化边或没有硬化边,邻近皮质的病灶可以有骨膜反应^[3-4],MR STIR序列周缘髓腔及周缘软组织甚至可以有反应性水肿。

很多学者认为骨BFH不应该同非骨化性纤维瘤鉴别,因为两者组织学上是相同的,但是临床上及影像学上两者不同。疼痛是BFH的主要症状,20岁以上的年龄是BFH同干骺端的纤维性病变如非骨化性纤维瘤鉴别的重要因素^[6]。非骨化性纤维瘤几乎总是发生于20岁以下的患者,是一个生长发育缺陷,有一个自限性的发育过程。临床上非骨化性纤维瘤大部分时间没有临床症状,除非发生病理性骨折,然而BFH常常因为疼痛而就诊,常持续几个月^[4,6]。非骨化性纤维瘤可随着骨骼的成熟而退变。比较大的非骨化性纤维瘤才进行外科手术,经常是在病理性骨折后。此外,这两个病变在临床上是不一样的,BFH有局部侵袭性,可以复发。

笔者不赞同骨BFH的诊断标准严格限定患者的年龄。事实上本组都发生在儿童或青少年,他们有长时间的临床症状。疼痛大部分时间是局部的深在的疼痛,不以晚上为主,不伴有局部关节功能障碍。有时患者对消炎药反应良好。每个患者在手术后疼痛消失,这种现象不好完全归因于病理性骨折。本组大部分病变有明显的完整或不完整硬化边,抑或没有硬化边,这与非骨化性纤维瘤的影像表现不一样。我们认为BFH的诊断标准忽视了20岁以下的患者。因此影像上类似但有别于非骨化性纤维瘤的年轻患者伴有不可解释的疼痛或病灶生长迅速时,要考虑BFH的诊断^[3]。

鉴别诊断:骨BFH应该同骨纤维、软骨粘液样纤维瘤、骨巨细胞瘤、嗜酸性肉芽肿、恶性纤维组织细胞瘤、甲状旁腺功能亢进鉴别。儿童及青少年源自骨骺及干骺端BFH最困难的鉴别诊断是骨巨细胞瘤,后者总是好发于干骺端,但在骨骼成熟前病灶很少生长在骨骺,在15岁前的儿童和青少年骨巨细胞瘤是一种罕见的肿瘤,特别是在软骨仍在生长期。这些骨巨细胞瘤可以和良性纤维组织细胞瘤有同样的组织学特征;诊断通常仅依靠小片骨巨组织的典型组织学特点来鉴定^[6]。

治疗与预后:病灶内刮除或边缘切除,预后较好,少数复发^[7],但多次复发并软组织浸润者建议截肢。本组随访1例2次复发,共进行了3次刮除术。

综上,年龄小于20岁的患者中,良性纤维组织细胞瘤可能被低估了。我们看来,骨BFH的诊断标准不应该很严格地限定患者的年龄,儿童及青少年表现类似但有别于非骨化性纤维瘤患者伴随不可解释的疼痛应该考虑为BFH。

参考文献

[1] Kuruvath S ,O' Donovan DG ,Aspoas AR ,et al. Benign fibrous histiocytoma of the thoracic spine: case report and review of the literature [J]. J Neurosurg Spine 2006 4(3) :260-264.

[2] Sanatkumar S ,Rajagopalan N ,Mallikarjunaswamy B ,et al. Benign fibrous histiocytoma of the distal radius with congenital dislocation of the radial head: a case report [J]. J Orthop Surg(Hong Kong) ,2005 ,13(1) :83-87.

[3] Ceroni D ,Dayer R ,De Coulon G ,et al. Benign fibrous histiocytoma of bone in a paediatric population: a report of 6 cases [J]. Musculoskelet Surg 2011 95(2) :107-114.

[4] de Grooth H . Benign fibrous histiocytoma [EB/OL]. (2011-11-03) [2013-05-15]. http://www.bonetumor.org/search/node/Benign%20fibrous%20histiocytoma.

[5] 杜玉清 ,孔祥泉 ,李强. 骨原发良性纤维组织细胞瘤三例 [J]. 中华放射学杂志 2004 27(3) :280-281.

[6] Campanacci M ,Enneking WF. Benign fibrous histiocytoma [M]// Campanacci M. Campanacci M(ed) Bone and Soft Tissue tumors:

clinical features ,imaging ,pathology and treatment 2nd edn. Springer-verlag ,Wien New York ,1999: 93-98.

[7] 张国伟 ,张光辉 ,兰受昌 ,等. 骨良性纤维组织细胞瘤的影像诊断 [J]. 实用放射学杂志 2008 24(1) :87-89.

[8] Balasubramanian C ,Rajaraman G ,Singh CS ,et al. Benign fibrous histiocytoma of the sacrum—diagnostic difficulties facing this rare bone tumor [J]. Pediatr Neurosurg 2005 41(5) :253-257.

[9] van Giffen NH ,van Rhijn LW ,van Ooij A ,et al. Benign fibrous histiocytoma of the posterior arch of C1 in a 6-year-old boy: a case report [J]. Spine 2003 28(18) :E359-E363.

[10] 胡碧莹 ,徐维敏 ,唐浩 ,等. 骨良性纤维组织细胞瘤临床影像分析 (附 8 例报告) [J]. 医学影像学杂志 2012 22(1) :131-134.

[11] Niemeier P ,Ludwig K ,Werner M ,et al. Reconstruction of the pelvic ring using an autologous free non-vascularized fibula graft in a patient with benign fibrous histiocytoma [J]. World journal of surgical oncology 2004 2(1) :38.

收稿日期:2013-12-12

(上接第 793 页)

由于恶性肿瘤内新生血管与正常组织及良性病变内血管存在明显的差异 ,CT 灌注成像对于头颈部良恶性病变的鉴别有重要作用。本组实验显示 ,头颈部恶性肿瘤组的 BV 值、BF 值及 PS 值均大于良性病变组 ($P < 0.05$) ,这可能由于恶性肿瘤新生血管数量多 ,存在广泛吻合的血管网及血管池 ,血容量增加 ,因而导致 BV 值、BF 值增大。同时 ,恶性肿瘤新生血管形成的速度快、血管不成熟、基底膜不完整 ,导致其渗透性高 ,所以 PS 值亦会增大。而恶性肿瘤组的 MTt 值小于良性病变组 ($P < 0.05$) ,可能与恶性肿瘤血管杂乱不规则、内径粗细不等、弯曲狭窄、血管内压增大导致 MTt 值降低相关。

大量研究表明 ,恶性肿瘤的 VEGF 表达较良性病变高^[1,3] ,可以评价肿瘤血管的生成、发展及预后 ,对肿瘤术前评估、抗肿瘤血管生成等非手术治疗的疗效评价具有较高的临床应用价值。本组实验结果显示 ,头颈部良恶性肿瘤 VEGF 均可有表达 ,但是恶性肿瘤组的 VEGF 表达强阳性率明显大于良性病变组 ($P < 0.05$) ,MVD 计数与 VEGF 得分呈正相关关系 ($r = 0.697$, $P < 0.05$) ,符合 VEGF 高表达的肿瘤 ,其微血管丰富 ,即肿瘤组织的 VEGF 得分越高 ,MVD 计数也越高的相关文献报道^[1,5]。本组实验结果还显示 ,MVD 计数与 BF 值、BV 值呈正相关 ($r = 0.563, 0.355$, $P < 0.05$) ,与 MTt 值呈负相关 ($r = -0.535$, $P < 0.05$) ,提示头颈部 CT 灌注参数可以间接反映肿瘤的分级、转移及预后情况 ,而且获得头颈部病变的 CT 灌注参数简便易行、无创伤 ,临床应用受到限制较少^[2,6-8]。

3.3 不足 CT 灌注成像存在 X 线辐射剂量较高的问题已经引起医务人员和患者的注意。最近 ,出现较多 MR 灌注成像的文献报道^[9-10]。但是 ,MR 设备昂贵 ,

检查费用较高 ,成像空间分辨率不及 CT ,MR 灌注成像技术很难在临床推广应用。目前 ,随着 CT 设备的更新以及扫描技术的改进 ,CT 灌注检查患者接受的辐射剂量逐步下降 ,其所得结果对临床实际工作有一定指导价值 ,较易推广应用。

参考文献

[1] 崔彩霞 ,戚乐. 头颈部肿瘤与血管内皮生长因子关系的研究进展 [J]. 上海医学 2012 35(10) :918-922.

[2] 吴刚 ,余永强 ,钱银锋 ,等. 64 层螺旋 CT 灌注成像在脑星形细胞瘤分级诊断中的价值 [J]. 安徽医学 2010 31(7) :806-809.

[3] 成伟 ,梁中敏. 喉癌组织微血管密度及血管形成相关因子的检测及临床意义 [J]. 河北医学 2008 14(12) :1393-1395.

[4] 徐鹏 ,张骅. CT 灌注成像的临床应用进展 [J]. 疑难病杂志 2010 ,9(10) :794-796.

[5] Tsutsui S ,Matsuyama A ,Yamamoto M ,et al. The Akt expression correlates with the VEGF-A and -C expression as well as the microvessel and lymphatic vessel density in breast cancer [J]. Oncol Rep 2010 23(3) :621-630.

[6] 蒋旭 ,李鹏. CT 灌注、MR 灌注成像与 MR 扩散加权成像对肝脏恶性肿瘤的诊断价值比较 [J]. 陕西医学杂志 2013 42(1) :65-67.

[7] Robert Hermans ,Philippe Lambin ,Ann Vander Goten ,et al. Tumoural perfusion as measured by dynamic computed tomography in head and neck carcinoma [J]. Radiotherapy and Oncology 2009 53(2) :105-111.

[8] Lorraine A ,Theodoros NT ,Dheeraj G ,et al. Head and Neck Squamous Cell Carcinoma: CT Perfusion Can Help Noninvasively Predict Intratumoral Microvessel Density [J]. Radiology 2009 251(2) :422-428.

[9] 陈施图 ,戚乐 ,张晓晶 ,等. 头颈部肿瘤影像学诊断进展 [J]. 健康研究 2012 32(4) :302-305.

[10] 唐曦 ,胡娅 ,徐炎华 ,等. 磁共振灌注成像在鼻咽癌活检中的临床应用及诊断 T 分期的价值 [J]. 中华临床医师杂志 2011 5(13) :3751-3754.

收稿日期:2013-06-05