

脊柱纤维结构不良影像诊断及研究

杨 跻, 徐迎阳*

联勤保障部队大连康复疗养中心医学影像科, 辽宁 大连

收稿日期: 2023年12月25日; 录用日期: 2024年1月19日; 发布日期: 2024年1月29日

摘要

纤维结构不良(Fibrous dysplasia, FD), 又称纤维异常增殖症, 属于骨的肿瘤样变范畴, 主要病变是由正常骨组织被有弹性的白色纤维组织所代替, 纤维组织增殖导致正常的骨松质及骨髓组织, 侵蚀并使骨质膨胀及骨小梁变形。其中影像图像对骨纤维结构不良有很重要诊断价值, 本文主要对脊柱纤维结构不良影像诊断及鉴别进行综述。

关键词

脊柱、骨纤维结构不良, 体层摄影术, CT断层扫描, CT三维重建

Imaging Diagnosis and Study of Spinal Fibrous Dysplasia

Ji Yang, Yingyang Xu*

Medical Imaging Department, Dalian Rehabilitation and Recuperation Center, Joint Logistics Support Force, Dalian Liaoning

Received: Dec. 25th, 2023; accepted: Jan. 19th, 2024; published: Jan. 29th, 2024

Abstract

Fibrous dysplasia (FD) belongs to the category of bone tumorigenesis, the main lesion is the replacement of normal bone tissue by elastic white fibrous tissue, fibrous tissue proliferation damages the normal bone cancellous and bone marrow tissue, erosion and expansion of bone and trabecular bone deformation. The image has a very important diagnostic value in osteofibrous dysplasia. This article mainly reviews on the spinal fibrous dysplasia image diagnosis and differentiation.

*通讯作者。

Keywords

Spinal and Osteofibrous Dysplasia, Tomography, CT Tomography, CT 3D Reconstruction

Copyright © 2024 by author(s) and Hans Publishers Inc.

This work is licensed under the Creative Commons Attribution International License (CC BY 4.0).

<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>



Open Access

1. 概述

骨纤维结构不良(Fibrous dysplasia, FD), 该病于 1921 年由 Ozek 等首次报道, 1922 年由 Lichtenster 与 Jaffe 正式提出骨纤维异常增殖症的命名。其发病机制至今仍不明确, 比较公认的是基因突变学说, 认为纤维结构不良是在胚胎早期, 由于体内激活型 G 蛋白受体 Gsa 亚基的突变所引起环磷酸腺苷(cAMP)的上调造成的[1]。骨纤维结构不良多见于年轻人, 男女之比约为 1.5:1, 临床上又分为单骨型 75%左右和多骨型 25%左右。其中单骨型好发于长骨, 全身骨组织均可受累, 多见于股骨和胫骨, 多骨型好发于颅面骨、肋骨、骨盆和长骨, 但发生在脊柱的病变以多骨型为主, 单骨型累计脊柱极为少见。

2. 临床及病理表现

多数患者约 85%患者早时无临床症状, 部分患者表现局部畸形隆起, 疼痛及运动障碍。部分病变如果累计承重部位导致肢体跛行、缩短、甚至出现病理性骨折。部分多发性患者可合并内分泌异常, 称为 Albright 综合症, 其常见临床表现是女孩性早熟和皮肤色素沉着。病理改变, 肉眼观察病变组织呈红色、黄白色或灰红色, 若有出血, 呈红色, 切面可见透明软骨小结节或囊状变性, 内含有血液。较正常骨组织软, 具有弹性。镜下病变主要为纤维结缔组织和新生骨组织, 不同病灶两者比例有差异。

2.1. 纤维结构不良分布

纤维结构不良病变主要分布在四肢骨、躯干骨、以躯干骨发病率最高, 四肢骨中股骨发病率最高, 颅面骨病变以面骨最多, 脊柱中以胸椎好发, 椎体及附件同时受累常见。脊柱骨纤维结构不良发病率低, 症状隐匿, 多因轻中度局部疼痛而就诊或在体检中发现。与肢体骨纤维结构不良不同, 脊柱纤维结构不良, 多发生在成人, 本文病例图像来源于老年人, 症状主要为相应脊椎钝痛, 呈持续性, 该病在发展到一定程度后有好的自限性[2]。但在严重情况下, 导致脊柱侧弯并发症, 脊柱病变可以持续加重, 由于骨质不断膨胀, 压迫脊髓及神经根, 导致后背部痛, 甚至影响到心肺活动。有报道, 其恶变率为 0.4%~0.5%, 所以脊柱的骨纤维结构不良需要定期的随访, 以便了解脊柱病变的发展程度及速度, 能够早期治疗。其影像表现完全不同于骨纤维结构不良发生在脊柱以外的影像学表现。

2.2. 骨纤维结构不良, 脊柱以外影像表现 X 线及 CT 表现

1) 磨玻璃样改变, 常见于上下肢骨和肋骨, 亦可见于扁骨及不规则骨, 正常骨纹理消失, 骨髓腔闭塞, 密度均匀, 呈磨玻璃样, 较正常骨皮质密度稍低, 病理基础为新生的不成熟原始骨样组织。2) 多囊膨胀性病变, 可呈分叶, 病变位于髓腔内, 呈膨胀性, 大小不等圆形或卵圆形低密度影, 可见较短骨嵴, 边界清楚, 骨皮质菲薄边缘光滑, 没有骨膜反应, 囊内外常散在条索状骨纹和斑点, 此为本病特征性表现, 多见于管状骨及肋骨。3) 丝瓜瓢样改变, 骨小梁粗大扭曲, 骨干膨胀增粗, 骨皮质变薄, MR 上 T1WI 及 T2WI 呈不均匀等、低信号, 边缘低信号。病理基础骨质修补而呈现的硬化性骨纹。4) 虫噬样改变, 溶骨性骨质破坏, 边缘锐利, 如虫噬样, 酷似溶骨性转移。以上四种改变, 单独出现较少见, 大多为多种类型混合存在[3][4]。

脊柱骨纤维结构不良较少见, CT 表现见“图 1”圆形或类圆形囊状低密度影, 密度均匀, 形态不规则, 有清晰的硬化边与周围正常骨组织间隔; 病变局限于椎体内或者椎体及附件均累及, 骨皮质膨胀性变薄但连续性存在, 未有破坏、椎体形态及椎间隙可正常[5]。MR 上 T1WI 为均匀低信号, T2WI 呈混杂略偏低信号, 在 T1WI、T2WI 及 T2 抑脂像中病灶周围均有较完整的低或极低信号硬化带。



(a) 冠状位 CT 显示腰 3 附件低密度



(b) 矢状位腰 3 椎体低密度影, 密度均匀, 形态不规则



(c) 横轴位腰 3 椎体及附件低密度影, 有清晰硬化边

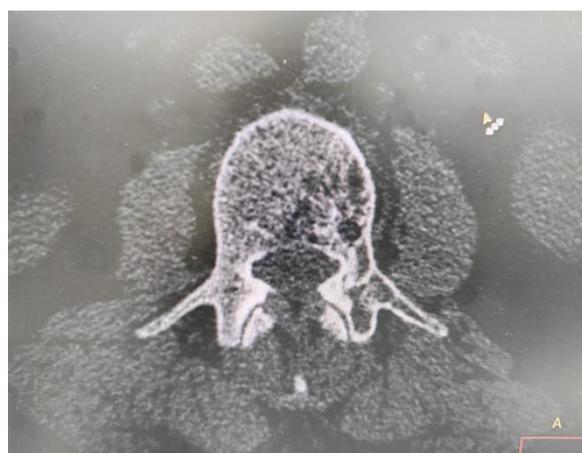


Figure 1. A 61-year-old man with lumbar 3 vertebral and accessory osteofibrous dysplasia

图 1. 61 岁男性, 腰 3 椎体及附件骨纤维结构不良

3. 鉴别诊断

3.1. 血管瘤

好发于中年女性: 胸椎及腰椎常见, 多无症状, 典型血管瘤表现为 T1WI、T2WI 高信号, 不典型血

血管瘤, 侵袭性血管瘤呈 T1WI 低信号, T2WI 高信号, 特征性表现: 栅栏样、点状表现、增强可明显均匀强化。

3.2. 骨巨细胞瘤

好发于骺骨, 椎体呈中心性或偏心性骨质破坏, 骨破坏区可累及附件及椎间盘, 与正常骨分界清楚, 极少有硬化缘, 瘤内骨嵴或骨性分隔, 钙化少见, 常有软组织肿块。

3.3. 骨的浆细胞瘤

成人常见原发恶性骨肿瘤, 以溶骨性骨质破坏为主的混合密度改变, 局灶性终板骨折常见, 受累椎间盘及相邻椎体, 可见软组织包块。

4. 讨论

脊柱骨纤维结构不良与脊柱外骨纤维结构不良影像及临床上都有不同, 相对颈腰椎比胸椎更好发, 影像诊断不如脊柱外骨纤维结构不良更典型, 所以最后的诊断要靠病理结果[6]。

5. 治疗

刮除植骨术, 对有些长骨, 如腓骨、肋骨, 可以采取节段性切除, 对有畸形者, 可采取截骨矫形术[7]。

参考文献

- [1] 黄剑浩, 韩奇秀, 周光新. 骨纤维结构不良发病机制及进展[J]. 中国骨与关节杂志, 2022, 11(8): 631-632.
- [2] 郑秀文, 王秀芳, 等. 北京; 高等教育出版社题目翻译; 腰椎单一纤维结构不良: 病例报告及文献复习[J]. 脊柱疾病技术, 2005, 18(6): 535-538.
- [3] 徐文坚, 袁慧书. 中华影像医学骨肌系统[M]. 北京: 人民卫生出版社, 2019: 618-619.
- [4] 钟建秋, 张金赫, 尹吉林. 骨纤维异常增殖症及其影像学诊断研究进展[J]. 中国中西医结合影像学杂志, 2017, 15(2): 238-241.
- [5] 卢旭华, 陈德玉, 徐建伟. L5 椎骨纤维结构不良 1 例报告[J]. 中国矫形外科杂志, 2004(13): 1016.
- [6] 宋海荣, 曹彦伟, 奚北龙, 陈吉明. 骨纤维异常增殖症影像学诊断探讨[J]. 基层医学论坛, 2019, 23(11): 1563-1565. <https://doi.org/10.19435/j.1672-1721.2019.11.058>
- [7] 王楠, 杜国庆, 汤辰明, 杨华, 蔡雨卫. 手术治疗单下肢全长骨纤维异常增殖症 1 例报道[J]. 中华骨与关节外科杂志, 2021, 14(1): 62-64.