

肋骨巨大骨纤维异常增殖症一例

龚蓉

【中图分类号】R681.1; R814.42 【文献标识码】D 【文章编号】1000-0313(2014)05-0577-01

【关键词】肋骨; 骨纤维异常增殖症; 体层摄影术, X 线计算机

病例资料 患者,女,15岁,因发现右侧胸壁隆起畸形2年入院,既往健康,无外伤史。体检:双侧胸廓不对称,右侧明显隆起,胸廓无压痛及叩击痛;左肺呼吸音清,右肺呼吸音消失,未闻及干湿啰音。心电图及心脏彩超检查提示未见明显异常;肝肾功能、血象及血沉未见明显异常;癌胚抗原阴性。

MSCT 示右侧胸部可见巨大软组织肿块,大小 $19\text{ cm} \times 18\text{ cm} \times 16\text{ cm}$,边缘光整,心脏大血管呈弧形受压,肺组织受压向肺门聚拢,外缘与胸壁软组织分界清晰,第4肋骨呈磨玻璃样及囊状膨胀性改变,肿块内可见分隔样高密度影、斑片状磨玻璃样影及片状更低密度区,加大层厚 MIP 及 VR 图像显示第4肋骨及肿块内部呈丝瓜瓤样改变,形如“鸟巢”,第5肋骨细小(图1~4)。CT 诊断:右侧胸部巨大肿块,考虑为第4肋骨纤维异常增殖症可能性大,不除外良性骨肿瘤。

手术所见:逐层开胸可见第4肋骨骨质呈丝瓜瓤样改变及囊状骨质破坏,巨大肿块与之相连,肿块与胸壁分界清楚,心脏大血管受压,右肺中叶不张,钝性分离肿块边缘,切除第3、4、5部分肋骨及肿块,并行右肺中叶不张部分切除术+胸廓成形术。术后检查肿块大小 $20\text{ cm} \times 18\text{ cm} \times 15\text{ cm}$,重 3.8 kg,肿块切面呈灰白色,质韧,有砂砾感,中央可见出血。镜检:肿块主要由大量增生的梭形成纤维细胞和未成熟的编织骨构成,梭形细胞局灶区较丰富,细胞无明显异型,细胞呈席纹状排列伴胶原纤维形成;骨小梁排列不规则,部分区域可见类圆形生长高分化软骨岛,伴软骨化骨现象。病理诊断:(右侧肋骨)纤维结缔组织不良,伴局部纤维软骨性结构不良。

讨论 骨纤维异常增殖症(fibrous dysplasia of bone, FDB)是一种骨的肿瘤样病变,少数可恶变为骨肉瘤、软骨肉瘤或纤维肉瘤。FDB 在 3~15 岁人群中具有较高的发病率,女性多见,颅面骨、股骨、胫骨为好发部位,病程进展缓慢,患者大多无明显自觉症状。肋骨纤维异常增殖症又称肋骨纤维结构不良,发病病因和机制不明,目前大多数学者认为本病系原始间叶组织发育异常、骨骼内纤维组织异常增生所致^[1],也有研究结果支持激活型 $Gs\alpha$ 基因突变以及因此导致的 cAMP 等效因子活性改变在该病变中具有决定性作用^[2]。FDB 基本病理改变为病变骨被纤维组织代替,纤维组织内有许多成纤维细胞构成的漩涡并夹杂着软骨、骨样组织和新生骨。FDB 一般分为单骨型、多骨型和 Albright 综合征,以单骨型多见,多骨型常为一侧发病。本例单发于肋骨,临床上比较少见,病灶巨大更为少见。

肋骨 FDB 其 CT 特征性表现为“磨玻璃”样改变、囊状膨胀性改变、“丝瓜瓤”样改变及不规则钙化等 4 种征象,CT 增强扫描可见不同程度强化。上述征象既可单独出现,也可同时出现。本例以上 4 种征象均可见,CT 表现典型。MSCT 及其三

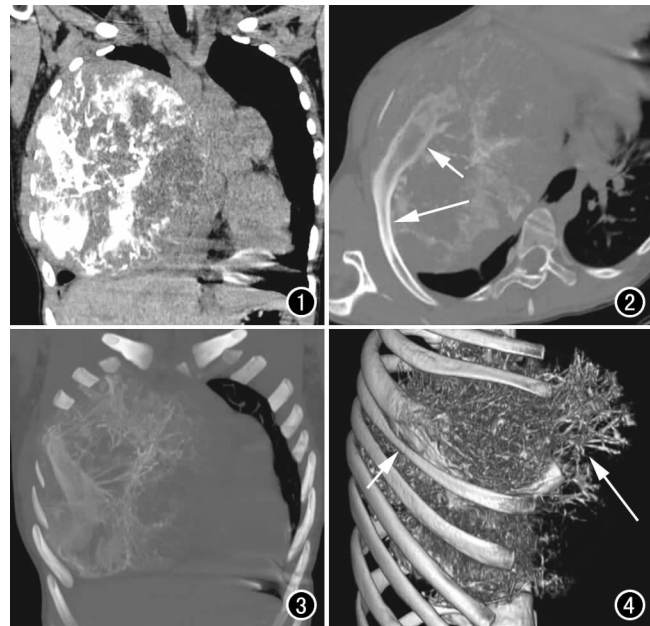


图1 CT 冠状面平扫示右侧胸部巨大软组织肿块,边界清晰,心脏大血管受压左移,肿块内可见片状、网隔状钙化及片状更低密度区。图2 CPR 图像示右侧第4肋骨骨质磨玻璃样改变(长箭)及囊状膨胀性改变(短箭)。图3 加大层厚 MIP 图像示右侧肿块呈丝瓜瓤样改变。图4 VR 图像示右侧肿块形如“鸟巢”(长箭),第5肋骨细小(短箭)。

维重建能很好地显示上述征象,还可清晰显示病灶范围、分界、邻近组织等情况,为临床制定手术方案提供重要信息。因病变具有不同比例的骨样组织、纤维组织、骨小梁成分,会使 MRI 信号表现出明显的差异,因此可以利用 MRI 信号特点评价病变组织的病理特点^[3]。本病诊断需结合病史、发病部位、体征及影像学检查,一般诊断不难,但仍需与肋骨其它恶性肿瘤相鉴别^[4],如骨纤维瘤、软骨瘤、内生软骨瘤、嗜酸性肉芽肿、骨巨细胞瘤、骨肉瘤等。

参考文献:

- [1] 金征宇. 多层螺旋 CT 影像诊断学[M]. 北京:科学技术文献出版社,2009:474.
- [2] 易杰,应为民,华成舸. 骨纤维异常增殖症发病机制的研究进展[J]. 国际口腔医学杂志,2008,35(6):681-683.
- [3] 郭海博,蔡幼铨,梁燕. 骨纤维异常增殖症 MRI 与 CT 表现[J]. 中国医学影像学杂志,2004,12(2):118-119.
- [4] 姜学东,刘长浩,刘宏旭,等. 21 例肋骨纤维异常增殖症临床分析[J]. 武警医学院学报,2011,20(7):552-553.

(收稿日期:2013-07-03 修回日期:2013-08-21)