

临床论著

脊柱纤维结构不良的影像学特点

李子恢^{1,2}, 王守丰³, 钱邦平³, 邱勇³, 俞杨³, 孙旭³

(1 南京医科大学 210029 南京市; 2 江苏省淮安市盱眙县人民医院骨科 211700;

3 南京大学医学院附属鼓楼医院脊柱外科 210008 南京市)

【摘要】目的:探讨脊柱纤维结构不良的影像学特征。**方法:**回顾性分析 2004 年 4 月~2014 年 1 月收治的 10 例经手术病理确诊的脊柱纤维结构不良患者的影像学资料, 其中颈椎 3 例, 胸椎 4 例, 腰椎 3 例。男 6 例, 女 4 例。所有病例均行 X 线平片、CT 和 MRI 检查。根据影像学检查结果系统评估病灶部位、范围、基质密度、边界、附件有无受累、受累椎体骨皮质有无破坏、有无软组织肿块。**结果:**脊柱纤维结构不良 X 线平片表现为圆形或类圆形囊状低密度影, 4 例位于胸椎者显示不佳, 余 6 例中 5 例基质密度均匀, 6 例边界清晰, 所有患者均未见皮质破坏及软组织肿块。CT 表现为类圆形低密度影, 边界清晰, 骨皮质略微变薄但连续性未破坏。基质密度均匀者 7 例, 9 例位于椎体内, 1 例累及附件骨, 均未见皮质破坏及软组织肿块。MRI 均表现为 T1WI 中均匀长 T1 信号, T2WI 呈混杂偏低信号, 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环状带; 2 例增强扫描时病灶信号轻度强化。**结论:**脊柱纤维结构不良具有一定的良性瘤样病变的影像学特征, 包括基质均匀、边界清晰、明显的硬化缘、无骨皮质破坏和软组织肿块, 这些特征有助于诊断和鉴别诊断。

【关键词】影像学; 特征; 纤维结构不良; 脊柱

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2015.06.08

中图分类号: R681.1 文献标识码: A 文章编号: 1004-406X(2015)-06-0524-04

Imaging features of spinal fibrous dysplasia/LI Zihui, WANG Shoufeng, QIAN Bangping, et al//Chinese Journal of Spine and Spinal Cord, 2015, 25(6): 524-527

【Abstract】Objectives: To investigate the imaging features of spinal fibrous dysplasia. **Methods:** Ten patients with the diagnosis of spinal fibrous dysplasia by pathology were retrospectively analyzed from April 2004 to January 2014. The lesion was localized in the cervical vertebra in 3 cases, in the thoracic vertebra in 4 cases and in the lumbar vertebra in 3 cases. There were 6 males and 4 females in this group. All patients were evaluated by X-ray, CT and MRI. The lesions were evaluated completely with location, dimension, matrix density, boundary, compromise of appendix of vertebra, cortex destruction and soft tissue mass. **Results:** The lesion was detected with a round or round-like radiolucent area within the vertebra in radiographs. 4 cases located in the thoracic spine were not displayed. Five cases were found with homogeneous matrix in the lesion. The boundary of lesion was well demarcated in 6 cases. The cortical destruction and soft tissue mass were not found in all the cases. A round or oval low-density lesion with a demarcated margin between the lesion and normal vertebra was detected in the CT scans. The vertebral cortex was thin but intact. The homogeneous matrix in the lesion was found in 7 cases. The lesion was localized within the vertebra in 9 cases. The appendix of vertebra was compromised by the lesion in only one case. There were no cortical destruction and soft tissue mass detected in all the cases. Homogeneous long T1 signal on T1WI, hypo- or isointensity and a hypointensity loop surrounded the lesion on T1WI, T2WI and T2WI with fat depression, and focal slight reinforcement on enhanced scanning were indicated in MRI images. **Conclusions:** Spinal fibrous dysplasia has some typical imaging features similar to tumor-like lesions including homogeneous matrix density, well-demarcated margin with sclerosis, without cortex destruction and without soft tissue mass. These imaging features contribute to the correct diagnosis and differential diagnosis.

第一作者简介: 男(1974-), 副主任医师, 医学博士, 研究方向: 脊柱外科

电话: (0517)88232708 E-mail: lzh749110@sina.com

通讯作者: 邱勇 E-mail: scoliosis2002@sina.com

【Key words】Imaging; Feature; Fibrous dysplasia; Spine

【Author's address】Nanjing Medical University, Nanjing, 211166; Xuyi County People's Hospital, 211700, Huai'an, China

骨的纤维结构不良(fibrous dysplasia)又称骨纤维异常增殖症,是一种以骨纤维变性为特征的非遗传性良性肿瘤样骨病变^[1],约占类肿瘤疾病的 7%,可发生于任何年龄,无性别差异^[2],发病原因不明,发生于脊柱者较为少见。目前国内外关于脊柱纤维结构不良的文献多为个案报道,缺少对其影像学特点的全面描述。本研究回顾性分析 2004 年 4 月~2014 年 1 月收治的 10 例经病理确诊为纤维结构不良患者的影像学资料,报告如下。

1 资料与方法

1.1 一般资料

本组男 6 例,女 4 例,年龄 13~66 岁,平均 39.8±16.3 岁。病程 2 个月~5 年,平均 23±9 个月。患者主要临床表现为颈、胸、腰部疼痛,无明显下肢神经症状。8 例为单骨型,2 例确诊为 McCune-Albright 综合征^[3]。发生于颈椎 3 例,胸椎 4 例,腰椎 3 例。除 1 例位于枢椎齿状突外,其余均位于椎体。有 2 例多骨型位于胸椎,同时合并肋骨病变。所有患者 X 线片、CT、MRI 资料齐全,2 例行 MRI 增强扫描。全部病例均行前路和/或后路病灶清除植骨融合内固定术,术后经病理均证实为纤维结构不良。

1.2 观察指标

所有患者 X 线片、CT 和 MRI 均由经验丰富的高年资脊柱外科医师与影像科医师共同阅片,分析评价病变的影像学特点。包括病灶部位、范围、基质密度、边界、附件有无受累、皮质有无破坏,有无钙化灶及病变信号强度、软组织肿块、病变内间隔。X 线片及 CT 按以下特点进行评估:基质是否均匀;边界是否清晰;分布部位,是否累及附件;④骨皮质有无破坏;⑤有无软组织肿块^[4]。

2 结果

脊柱纤维结构不良 X 线平片表现为圆形或类圆形囊状低密度影,4 例位于胸椎者显示不佳,余 6 例中 5 例基质密度均匀,6 例病灶均位于椎体内,边界清晰,4 例有明显的硬化缘(图 1a,b)。所有患者均有椎体皮质骨变薄,但均未见皮质破

坏及软组织肿块。

CT 表现病灶为类圆形低密度影,7 例显示基质均匀,10 例均为边界清晰,7 例有明显的硬化缘(图 1c),9 例位于椎体内,1 例累及附件。所有病例均显示椎体皮质骨变薄,但未见皮质破坏和软组织肿块。

MRI 检查显示椎体内病灶界限清晰,在 T1WI 中为均匀长 T1 信号;T2WI 中病灶呈混杂偏低信号(图 1d~g);在 T1WI、T2WI 及压脂像中病灶周围均有较完整的低或极低信号环状带;增强扫描时病灶信号轻度强化(图 1h)。影像学资料均未发现邻近软组织及外周骨组织异常改变。

3 讨论

骨的纤维结构不良(fibrous dysplasia,FD)系正常骨组织和骨髓被大量增生的纤维组织所替代,在纤维组织内含有结构不良的骨小梁的一种良性骨损害。由 Von Reclinghausen 在 1891 年首次描述,称为“纤维性骨炎”^[5]。1942 年 Lichtenstein 与 Jaffe 将其作为独立疾病命名为“纤维结构不良”^[6],好发于股骨、胫骨、颌骨及肋骨^[7]。脊柱纤维结构不良发病率较低,症状隐匿,多因局部疼痛而就诊,且易误诊。因此,掌握其影像学特征对确立诊断有重要作用。

脊柱纤维结构不良与肢体骨的纤维结构不良有不同的影像学特点。从 X 线片上来看:(1)肢体骨的纤维结构不良典型的 X 线多见毛玻璃样改变、多囊和分叶病灶、丝瓜瓤样改变,骨小梁消失,病灶位于髓腔内,呈膨胀性,边界清楚,骨皮质边缘光滑,无骨膜反应^[8];脊柱纤维结构不良则表现为圆形或类圆形囊状低密度影,密度均匀,有清晰的硬化带与周围正常骨组织间隔。本组除 4 例位于胸椎显示不佳外,余 6 例中 5 例基质密度均匀,6 例病灶均位于椎体内,边界清晰,4 例有明显的硬化缘。(2)纤维结构不良位于长骨时往往呈膨胀性改变,甚至发生弯曲变形;位于脊柱时病灶局限在椎体内。本组 10 例中 9 例均发生于椎体内,仅 1 例累及附件,未见骨皮质破坏,椎体形态及椎间隙均正常。

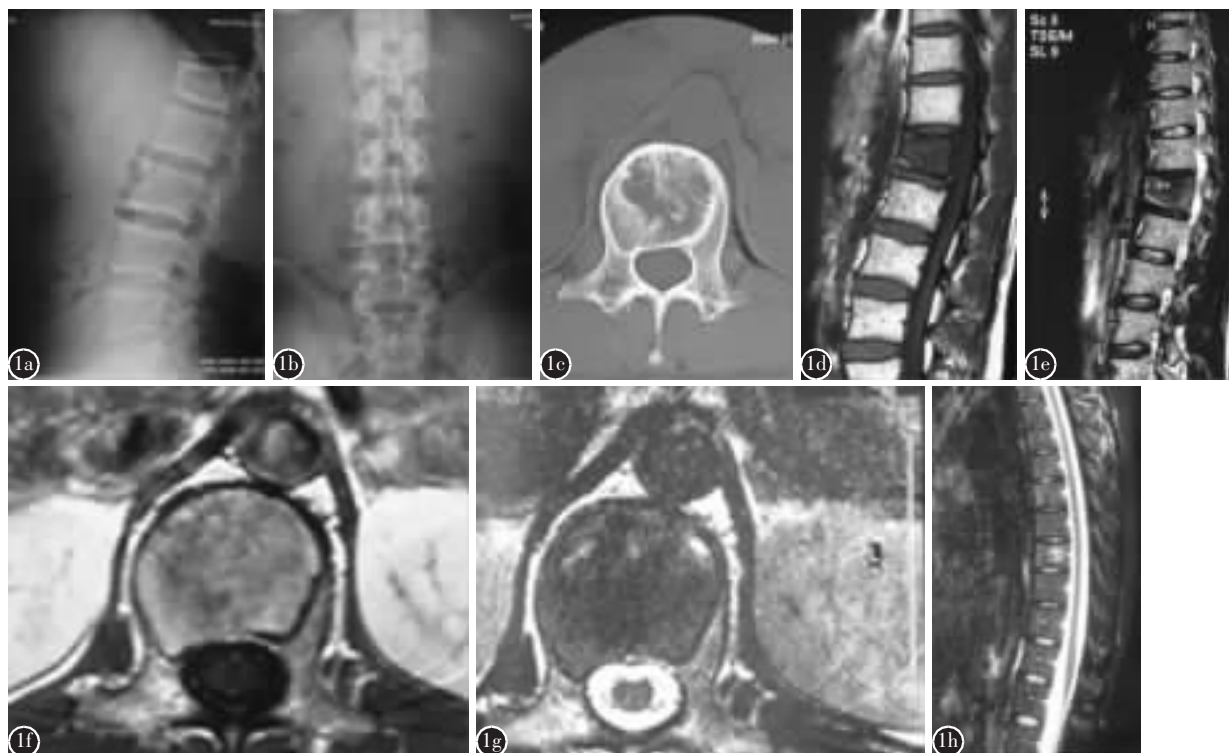


图 1 a、b 术前 X 线片均显示 L1 椎体内圆形或类圆形囊状低密度影，有清晰的硬化带与周围正常骨组织间隔 c CT 显示病灶位于 L1 椎体一侧，为类圆形低密度影，边界清晰，边缘有完整骨质硬化带，骨皮质略微变薄但连续性存在，其内见钙化灶 d~g MRI 显示 L1 椎体内病灶界限清晰，在 T1WI 中为均匀长 T1 信号，T2WI 中病灶呈混杂偏低信号，病灶周围均有较完整的低或极低信号环状带 h 增强扫描时 T9 椎体内病灶信号轻度强化

Figure 1 a, b A round or round-like radiolucent lesion surrounded by an obvious rim of sclerosis were detected in L1 radiographs c A round or oval low-density lesion with a well-demarcated margin between the lesion and normal vertebra was detected and bone cortex were thin but remained intact on CT images d-g Homogeneous long T1 signal on T1WI, hypo- or isointensity signal on T2WI MRI images h Focal slight reinforcement on enhanced scanning were indicated in T9 MRI

在肢体骨的纤维结构不良中，根据 CT 所示病灶密度的高低及均匀程度分为磨砂玻璃样、囊状膨胀透亮样及丝瓜络样三种，以前两种多见，边界多清楚，可见硬化边。本组 CT 显示病灶密度均匀者 7 例；所有病例边界清晰，7 例边缘有完整骨质硬化带，并未发现有上述肢体骨的纤维结构不良中的典型改变。

肢体骨的纤维结构不良在 MRI T1WI 和 T2WI 多呈不均匀等、低信号，边缘低信号^[9]。而脊柱纤维结构不良在 T1WI 中为均匀长 T1 信号，T2WI 中病灶呈混杂偏低信号，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环状带^[10]。

骨的纤维结构不良于文献中亦称为骨纤维异常增殖症，在概念上易与骨纤维结构不良混淆。过

去认为纤维结构不良和骨纤维结构不良为同一疾病的不同表现，1976 年 Campanacci 首次使用了“骨纤维结构不良”(osteofibrous dysplasia, OFD)的名称^[11]，目前已明确二者为独立的两个疾病^[12]。二者鉴别点如下：①骨纤维结构不良绝大部分发生在胫骨中段，其他部位罕见。纤维结构不良可发生于全身骨骼，四肢长骨多见。②骨纤维结构不良多见于青少年，纤维结构不良可见于各个年龄段。③X 线表现：骨纤维结构不良一般为偏心性，位于长骨一侧皮质(胫骨前侧皮质多见)，边界清楚，可有硬化。纤维结构不良病灶位于骨髓腔内，边界不清^[13]。④病理检查：骨纤维结构不良由纤维组织和成熟的骨小梁构成，成熟骨和编织骨可同时存在，最具特征的是骨小梁周边有骨母细胞排列。纤维结构不良由纤维组织及其所化生的编织骨组成，

没有骨母细胞^[14]。另外,发生在肢体骨的纤维结构不良应与纤维骨皮质缺损和非骨化性纤维瘤相鉴别。纤维性骨皮质缺损与非骨化性纤维瘤为最常见的骨纤维性变性,主要见于儿童与青少年。男孩较女孩更常见。病变好发于长骨,特别是股骨与胫骨。纤维性骨皮质缺损在 X 线片上表现为透亮的卵圆形病灶,限于长骨的骨皮质之内,接近生长板,具有窄的硬化边,边界清晰,多数病变可自行消失,但有少数病变可持续增大,当其侵犯局部骨的骨髓时,则成为非骨化性纤维瘤。典型病变偏心性位于骨内,随其持续增大,表现为特征性的扇贝样硬化边缘^[4]。

本组病例在影像学上具备多数良性肿瘤或类肿瘤病变的特点,单独从影像学上易与其他病变混淆。动脉瘤样骨囊肿可发生于脊椎各段,多见于颈椎胸椎,病变首先累及椎体附件,早期表现椎体附件密度减低,轮廓模糊。继之出现附件骨质破坏,椎体破坏多位于后缘及侧缘。椎弓轮廓变薄,膨胀变形和受压移位及椎体侧、后缘囊状膨胀改变为脊椎动脉瘤样骨囊肿的独特表现^[15]。脊柱骨巨细胞瘤 X 线、CT 表现为受累椎体呈膨胀性、偏心性的溶骨性破坏,密度近似软组织密度,夹杂囊性密度灶,境界不清。肿瘤的实体部分在 T1WI 上呈等、低信号,在 T2WI 上呈混杂高信号,软组织肿块在 T2WI 上显示团块状高信号,伴有病理骨折的椎体变扁,椎体后缘向后突入椎管内,被异常信号的肿瘤组织替代并形成软组织肿块^[16]。

综上,脊柱纤维结构不良是一种少见疾患,具有一定的良性瘤样病变的影像学特征,包括基质均匀、边界清晰、明显的硬化缘、无骨皮质破坏和软组织肿块等,这些特征有助于临床诊断和鉴别诊断。但这些特征并非脊柱纤维结构不良的特异性的影像学表现,并且与其他类肿瘤疾病有相似之处,确诊仍需坚持临床、影像学 and 病理三结合的原则。本组 8 例为单骨发病,2 例为多骨型,发生率与文献^[17]报道类似。由于本组例数偏少,对于特异性的影像学特征还有待于病例的积累及进一步总结。

4 参考文献

1. Asazuma T, Sato M, Masuoka K, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the lumbar spine: case report and review of the literature[J]. J Spinal Disord Tech, 2005, 18(6): 535-538.
2. Chow LT, Griffith J, Chow WH, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the spine: report of a case involving the lumbar transverse process and review of the literature[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2000, 120(7-8): 460-464.
3. 王守丰, 邱勇. McCune-Albright 综合征并发脊柱侧凸的研究进展[J]. 中华骨科杂志, 2012, 32(9): 887-890.
4. Greenspan A. 骨放射学[M]. 第三版. 唐光健译. 北京: 中国医药科技出版社, 2003. 20-41, 599-600.
5. Avimadje AM, Goupille P, Zerkak D, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the lumbar spine[J]. Joint Bone Spine, 2000, 67(1): 65-70.
6. Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, et al. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients[J]. Plast Reconstr Surg, 2009, 123(2): 653-660.
7. Proschek D, Orlor R, Stauffer E, et al. Monostotic fibrous dysplasia of the spine: report of a case involving a cervical vertebra[J]. Arch Orthop Trauma Surg, 2007, 127(2): 75-79.
8. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP, et al. Imaging findings of fibrous dysplasia with histopathologic and intraoperative correlation[J]. AJR Am J Roentgenol, 2004, 182(6): 1389-1398.
9. Bahk WJ, Kang YK, Rhee SK, et al. Cystic fibrous dysplasia in the long bone[J]. Orthopedics, 2007, 30(10): 871-873.
10. Park SK, Lee IS, Choe JY, et al. CT and MRI of fibrous dysplasia of the spine[J]. Br J Radiol, 2012, 85(1015): 996-1001.
11. Campanacci M. Osteofibrous dysplasia of long bones: a new clinical entity[J]. Ital J Orthop Traumatol, 1976, 2(2): 221-237.
12. Springfield D. A adamantinoma and osteofibrous dysplasia: management options [J]. [Miscellaneous Article] Current Opinion in Orthopedics, 2004, 15(6): 452-455.
13. Campbell CJ, Hawk T. A variant of fibrous dysplasia (Osteofibrous dysplasia)[J]. J Bone Joint Surg Am, 1982, 64(2): 231-236.
14. Greenspan A, Remagen W. 骨关节肿瘤和肿瘤样病变的鉴别诊断[M]. 司建荣, 姜兆候, 老昌辉, 等译. 北京: 中国医药科技出版社, 2004. 215-230.
15. Pavone P, Luccichenti G, Cademartiri F. From maximum intensity to volume rendering[J]. Semin Ultrasound CT MRI, 2001, 22(5): 413-419.
16. Swanger R, Maldjian C, Murali R, et al. Three cases of benign giant cell tumor with unusual imaging features[J]. Clinical Imaging, 2008, 32(5): 407-410.
17. Dorfman HD. New knowledge of fibro-osseous lesions of bone[J]. Int J Surg Pathol, 2010, 18(3 Suppl): 62-65.

(收稿日期: 2015-03-02 修回日期: 2015-05-15)

(英文编审 梁锦前/贾丹彤)

(本文编辑 彭向峰)