

个案报道

脊柱囊性血管瘤病 1 例报告
Spinal cystic angiomas: a case report袁 凯¹, 黄学成², 江晓兵¹, 姚珍松¹, 梁 德¹

(1 广州中医药大学第一附属医院脊柱骨科 510405; 2 广州中医药大学第一临床医学院 510405 广州市)

doi: 10.3969/j.issn.1004-406X.2016.09.16

中图分类号: R738.1 文献标识码: B 文章编号: 1004-406X(2016)-09-0862-03

脊柱囊性血管瘤病(spinal cystic angiomas, SCA)临床罕见,是发生于脊柱的良性先天性疾病,多数以椎体及附件多发血管瘤样病变为临床特点,其他骨骼系统及内脏组织均可受累^[1]。多在儿童期及青春期发病,病程较为缓慢,多数为局灶性血管瘤,男性多于女性,严重时发病部位骨质可能发生溶解,相邻的软组织也可受累^[2]。我院收治 1 例脊柱囊性血管瘤病患者,报道如下。

临床资料 患者女,18 岁,因“持续性颈枕部困重感伴胸背部酸痛半年余”于 2015 年 10 月 11 日入院。患者半年前无明显诱因开始出现持续性后枕部困重感,症状时轻时重,伴胸背部酸痛不适,白天夜间疼痛无差别,经卧床休息后症状无缓解,不伴头痛头晕、呕吐,无盗汗、乏力、消瘦,步态正常,无其他不适。曾多次在当地医院门诊就诊,予口服止痛药及针灸等保守治疗,症状均无明显改善。查体:脊柱生理弯曲存在,腰背部压痛(+),叩击痛(-),棘突旁压痛(-),棘突旁按压不诱发四肢放射痛,四肢各皮节区针刺觉正常。脊柱屈伸、侧屈、旋转活动无明显受限。辅助检查:血常规、生化组合、肝肾功能、血沉、碱性磷酸酶、癌胚抗原、尿组合均属正常;骨标志物四项检测:I 型胶原氨基端延长肽(P1NP) 92.17ng/ml, I 型胶原降解产物(β -cTx) 0.779ng/ml, 骨钙素 N 端中分子片段(N-MID) 32.90ng/ml, 25-羟基维生素 D(25-OH VitD) 8.63ng/ml。胸椎正侧位 X 线片示胸椎序列存在, T5、T6 椎体骨皮质变薄,骨小梁稍稀疏;四肢 X 线片未见异常;胸腰椎螺旋 CT 示胸腰椎椎体内见多发结节状及斑片状低密度影,内部密度欠均匀,部分病灶边缘见硬化边,部分病灶内见线状分隔(图 1);胸腰椎 MRI 示胸腰椎生理曲度正常, C6、T1、T2、T4、T5、T7、T12、L4、L5、S1 椎体及附件内可见多发类圆形信号异常影,边界尚清楚,呈长 T1、长 T2 信号, STIR 序列呈高信号(图 2)。全身 ECT 示全身骨骼显影清晰,对比良好,放射性分布均匀,左右基本对称,未见明显异常影像改变(图 3)。肝胆脾胰彩超未见异常。骨髓穿刺检查无异

常(图 4)。L5 椎体经皮经单侧椎弓根穿刺椎体病灶组织活检示造血组织增生较为活跃,未见幼稚细胞增生,未见肿瘤病变(图 5)。初步诊断为:脊柱囊性血管瘤病。口服非甾体消炎镇痛药对症治疗,定期随诊,目前已随诊 8 个月,患者颈枕部困重感基本消失,胸背部酸痛症状有所缓解。

讨论 SCA 是一种良性脊柱病变,最初由 Jacobs 和 Kimmelstiel^[3]在 1953 年报道。其特点是在骨组织中出现多发血管瘤病灶及淋巴瘤病灶,部分患者可能伴有内脏器官的侵蚀。囊性血管瘤可侵蚀骨骼系统的任何一个部分,骨盆、长轴骨、上肢带骨是病灶最常累及的部分,单独侵蚀脊柱椎体者较为罕见^[4]。病灶除侵蚀骨骼系统以外,也常常累及内脏及软组织,肺脏、肝脏及脾脏是最常累及的器官^[5]。最严重的后果是进展为 Gorham-Stout 病(GSD),引起骨质大块溶解^[6]。多数学者认为脊柱囊性血管瘤病是一种先天性的疾患,好发于青春期,男性多于女性^[2]。但 Devaney 等^[7]报道 14 例骨囊性血管瘤疾病中有 3 例超过 50 岁,表明该种疾病也可能存在 2 个年龄发病高峰期,同样也意味着这种疾病可能是先天性的,也可能是后天形成的。SCA 的发病机制目前尚不清楚,有时很难确诊,部分病例实验室检查通常都正常(除碱性磷酸酶轻度升高以外)。许多患者在发病初期临床症状不是非常典型,症状通常包括:体重减轻,病灶部位肿胀,皮肤苍白,以及一些功能障碍,疾病发展到后期血管瘤侵蚀部分常常因为合并病理性骨折导致相应部位出现疼痛,也可能表现出四肢的神经症状^[8]。本例患者就诊时仅表现为持续性颈枕部困重感伴胸背部酸痛不适,和文献的报道一致。值得重视的是,这类患者应该关注胸肺部情况,如果病灶累及,常合并有严重的胸腔积液,甚至发展成乳糜胸。

SCA 在影像学上常常表现为溶骨性改变,椎体及附件表现为散在溶骨性破坏区,骨质边缘硬化,骨皮质多完整。MRI T1WI 多呈低信号改变, T2WI 呈高信号,内部含实性成分或合并出血时则为混杂信号^[9]。病理组织切片常为微细血管结构的表现,一般没有恶性表现;病理组织上为良性改变:多发囊样扩张的管道状结构,囊壁内衬一层扁平上皮细胞,囊内由血液或蛋白液填充。也可以侵蚀椎体附近的软组织或者内脏器官,逐渐形成一个血管纤维化

第一作者简介:男(1983-),医师,医学博士,研究方向:脊柱脊髓疾病及骨质疏松症

电话:(020)36591604 E-mail:yuankai99@sina.com

通讯作者:梁德 E-mail:ldspine@sina.com

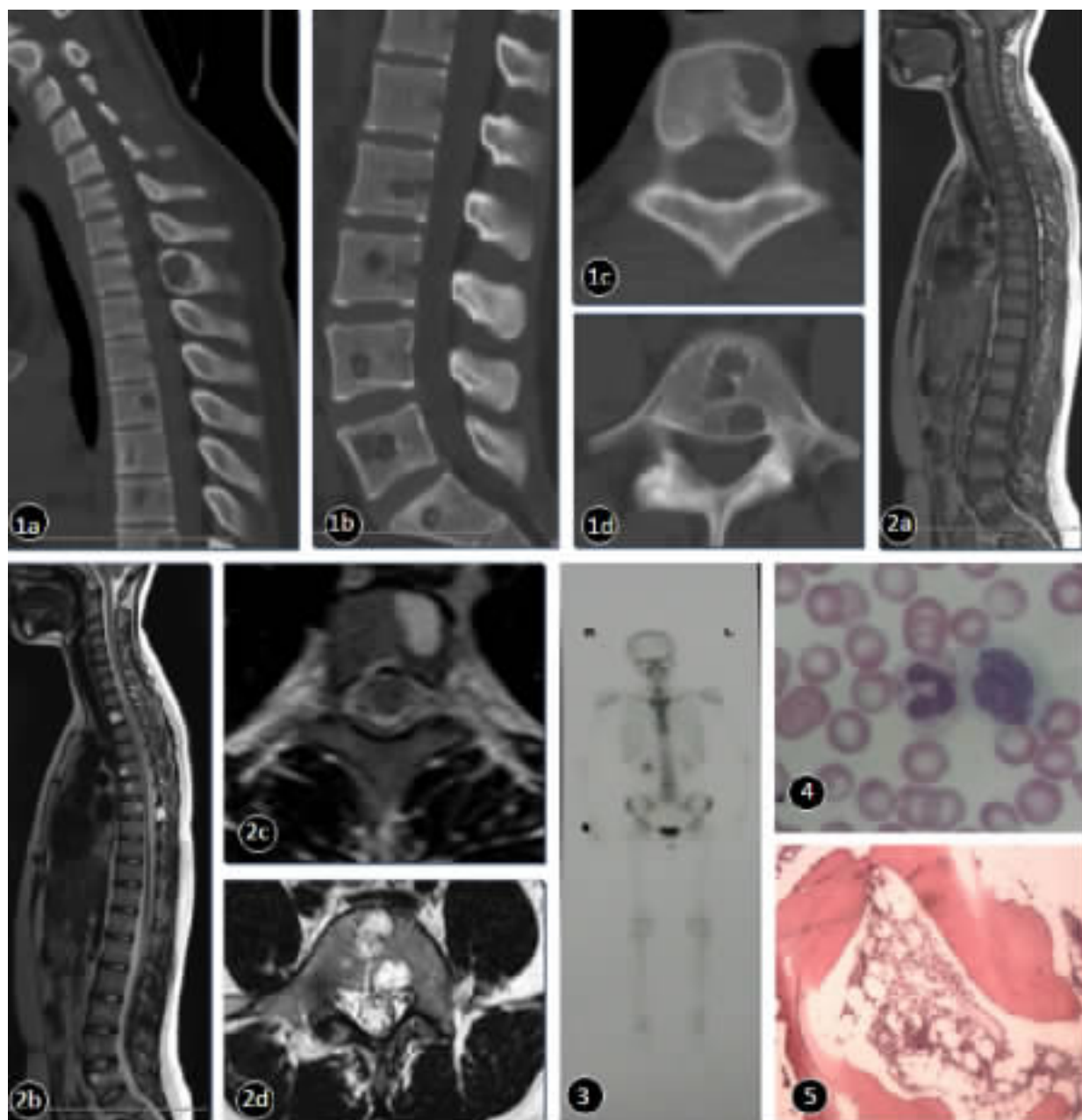


图 1 a~d 胸腰椎螺旋 CT 示胸腰椎体内见多发结节状及斑片状低密度影,呈溶骨性改变,内部密度欠均匀,病灶边缘硬化 图 2 a~d 胸腰椎 MRI 示多个椎体及附件内可见多发类圆形信号异常影,T1WI 呈低信号改变,T2WI 呈高信号 图 3 全身 ECT 示全身骨骼显影良好,对比良好,放射性分布均匀,未见异常影像改变 图 4 骨髓穿刺检查示正常骨髓象 图 5 活检穿刺病理检查示造血组织增生活跃,未见异型细胞浸润(HE 染色 $\times 100$)

Figure 1 a~d Computed tomography(CT) of thoracolumbar vertebra: in the sagittal and axial plane, CT showing lytic vertebral lesions with peripheral osteosclerosis **Figure 2 a~d** MRI scan (T1 and T2-weighted images) of the column with evidence of multiple lytic areas in the vertebral bodies characterized by heterogeneous low-signal intensities(T1WI) and high-signal intensities(T2WI) **Figure 3** Bone scan showing the radionuclides distributed symmetrically and normal controls were detected **Figure 4** Bone marrow examination showing normal myelogram **Figure 5** Biopsy specimen from the spine showing hematopoietic tissue was active. No features of malignancy, such as nuclear pleomorphism or increased mitotic activity, were identified(HE $\times 100$)

的过程,这种进展可持续数年,也可能随时终止^[10]。典型的 SCA 诊断特点如下:①好发于青春期男孩;②影像学上 MRI 表现为多发血管瘤病灶及淋巴瘤病灶改变,MRI

T1WI 多呈低信号改变,T2WI 呈高信号;③可能合并有其他骨骼系统和内脏系统类似的变化(特别是肺脏、肝脏、脾脏);④穿刺病理检查除外其他疾病。在鉴别诊断时,应重

点与甲状腺旁腺功能亢进症、骨髓瘤、转移瘤及淋巴瘤相鉴别。

关于 SCA 的治疗,目前没有统一的方案。有文献报道应用放疗、手术治疗、静脉滴注双磷酸盐,应用干扰素的方案进行治疗^[11-13]。Marcucci 等^[1]报道应用双磷酸盐治疗 1 例 SCA 患者,随访 7 年,患者局部疼痛症状明显缓解,骨标志物指标及骨密度较治疗前已明显改善,患者没有发生内脏等器官的侵蚀,说明双磷酸盐有可能成为治疗 SCA 的方法,但具体疗效还需要远期随访。有学者应用放疗的方法治疗了一些侵蚀骨盆和肩关节的囊性血管瘤病例,取得了一定的疗效^[14]。通过放疗的方法,可加速病灶组织的血管硬化和阻止病灶组织再生,但该类疾病往往好发于儿童,放疗是否引起相应组织的癌变、阻碍儿童骨骼的发育,这也是一个值得关注的问题。有学者提出 SCA 具有一定的自限性,疾病发展到一定程度会自动停止。Marraoui 等^[15]报道 1 例 57 岁无症状的 SCA 病例,患者同时合并有脾脏的侵蚀,未做任何治疗,平均每 6 个月随访一次,患者仍无症状,影像学及 B 超检查提示病变并未加重。本例患者在治疗上只是给予对症处理(口服西乐葆),未作其他任何治疗,随访 8 个月,患者影像学及 B 超检查未见病灶进展,目前患者正常生活,但还需长期随访观察。

参考文献

1. Marcucci G, Masi L, Carossino AM, et al. Cystic bone angiomas: a case report treated with aminobisphosphonates and review of the literature[J]. *Calcif Tissue Int*, 2013, 93(5): 462-471.
2. Levey DS, MacCormack LM, Sartoris DJ, et al. Cystic angiomas: case report and review of the literature[J]. *Skeletal Radiol*, 1996, 25(3): 287-293.
3. Jacobs JE, Kimmelstiel P. Cystic angiomas of the skeletal system[J]. *J Bone Joint Surg Am*, 1953, 35(2): 409-420.
4. Joshi SM, Pai PM, Jankharia GR. Cystic angiomas of bone [J]. *Indian Pediatr*, 1985, 22(3): 241-244.
5. Hammer F, Kenn W, Wesselmann U, et al. Gorham-Stout disease: stabilization during bisphosphonate treatment [J]. *J Bone Miner Res*, 2005, 20(2): 350-353.
6. Avelar RL, Martins VB, Antunes AA, et al. Use of zoledronic acid in the treatment of Gorham's disease[J]. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*, 2010, 74(3): 319-322.
7. Devaney K, Vinh T, Sweet D. Skeletal-extraskeletal angiomas[J]. *J Bone Joint Surg Am*, 1994, 76(6): 878-891.
8. Shivaram GM, Pai RK, Ireland KB, et al. Temporal progression of skeletal cystic angiomas[J]. 2007, 36(12): 1199-1204.
9. 柳晨, 郑卓肇, 袁慧书, 等. 脊柱囊性血管瘤的临床病理特征与影像学表现: 2 例报告[J]. *中国医学影像技术*, 2011, 27(5): 1088-1089.
10. Abdelwahab IF. Sclerosing haemangiomas: a case report and review of the literature[J]. *Br J Radiol*, 1991, 64(766): 894-897.
11. Lehmann G, Pfeil A, Bottcher J, et al. Benefit of a 17-year long-term bisphosphonate therapy in a patient with Gorham-Stout syndrome[J]. *Arch Orthop Trauma Surg*, 2009, 129(7): 967-972.
12. Hagberg H, Lamberg K, Astrom G. Alpha-2b interferon and oral clodronate for Gorham's disease[J]. *Lancet*, 1997, 350(9094): 1822-1823.
13. Mignogna MD, Fedele S, LoRusso L, et al. Treatment of Gorham's disease with zoledronic acid[J]. *Oral Oncol*, 2005, 41(7): 747-750.
14. Boyer P, Bourgeois P, Boyer O, et al. Massive Gorham-Stout syndrome of the pelvis[J]. *Clin Rheumatol*, 2005, 24(5): 551-555.
15. Marraoui W, Michel JL, Kemeny JL, et al. Imaging features of systemic cystic angiomas [J]. *Diagn Interv Imaging*, 2015, 96(11): 1211-1213.

(收稿日期:2016-06-26 末次修回日期:2016-08-14)

(本文编辑 卢庆霞)