

· 短篇 ·

继发于骨纤维结构不良的未分化多形性肉瘤1例

黄金叶子 成官迅*

北京大学深圳医院医学影像科 (广东 深圳 518000)

【摘要】 结合1例继发于桡骨纤维结构不良的未分化多形性肉瘤的影像学表现, 并进行鉴别诊断。其CT表现为桡骨近段膨胀性骨质破坏, 伴周围软组织影, 临近骨皮质明显变薄、缺损, MRI表现为病灶信号混杂, 增强扫描病变呈不均匀强化, 内见纤维分隔。长骨未分化多形性肉瘤影像学特点缺乏特异性, 鉴别诊断较困难, 通过该病例加深对骨纤维结构不良恶变及未分化多形性肉瘤的认识, 以期提高对骨纤维结构不良随访的重视程度。

【关键词】 未分化多形性肉瘤; 骨纤维结构不良; 恶变

【中图分类号】 R730.264; R68

【文献标识码】 D

DOI:10.3969/j.issn.1009-3257.2022.01.006

Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma Secondary to Fibrous Dysplasia: A Case Report

HUANG Jin-ye-zi, CHENG Guan-xun*

Department of Medical Imaging, Shenzhen Hospital Affiliated to Peking University, Shenzhen 518000, Guangdong Province, China

Abstract: The imaging findings of this case of UPS secondary to fibrous dysplasia(FD) of the radius were combined and the differential diagnosis was made. The CT of this case showed distended bone destruction in the proximal radius, irregular soft tissue density shadow around, obvious thinning of adjacent bone cortex. MR Imaging showed mixed signals in the lesion, and heterogeneous enhancement was observed in the lesion on enhanced scan. Low signal fiber separation was observed in the lesion. Imaging features of UPS of long bone lack specificity, and differential diagnosis is difficult. Through this case, we can deepen the understanding of malignant degeneration and UPS of FD, so that we can pay more attention to the follow-up of FD in the future.

Keywords: Undifferentiation Pleomorphic Sarcoma; Fibrous Dysplasia; Malignant Transformation

1 病例资料

患者男, 47岁, 无意发现右前臂近段肿物1年余, 未予重视及治疗, 近1年来肿物增大, 伴有右臂乏力不适, 查体患处质硬, 压痛明显, 局部皮温无改变, 局部无红肿, 右肘关节活动无异常。实验室检查: 碱性磷酸酶(ALP): 127U/L(参考范围: 45~125U/L)。

2 影像学检查

2.1 X线 右侧桡骨近段见膨胀性骨质破坏, 周围见一不规则软组织密度影, 周围无硬化边, 临近骨皮质明显变薄, 局部不连续。右侧桡骨中段骨髓腔内见团片状磨玻璃密度影, 边缘欠清, 病变长轴与骨干长轴一致, 见图1~2。

2.2 CT平扫 右侧桡骨近段外形不规则膨大, 临近骨皮质明显中断、破坏, 软组织影突破骨皮质向外生长, 形成肿块, 近端骨质破坏区髓腔内见结节及条状高密度影。右侧桡骨中段骨髓腔内见团片状磨玻璃密度影及低密度影, 边缘欠清, 病变长轴与骨干长轴一致, 见图3~4。

2.3 MRI 平扫+增强: 右侧桡骨外形不规则膨大, 其近段见团块状混杂信号, 以等T₁长T₂信号为主、局部呈长T₁短T₂信号, 邻近骨皮质明显中断、破坏, 软组织影突破骨皮质, 向外生长, 形成肿块, 边界尚清, 增强扫描明显不均匀强化, 病变周围软组织呈受推压移位改变。右桡骨中段局部骨皮质变薄、髓腔内见团片

状稍长T₁长T₂信号影, 病变长轴与骨干长轴一致, 周围未见明显骨膜反应, 见图5~8。

3 结果

3.1 镜下见 桡骨中下段肿物: 纤维骨性病变, 编织样骨分布于纤维组织中, 未见明确坏死(呈纤维结构不良改变)。桡骨中上段及软组织肿物, 肿瘤细胞呈编织状与席状排列, 其间见多核细胞分布, 细胞异型性明显, 核分裂易见肿瘤组织见多灶性坏死, 坏死区域约占肿瘤成分的30%(呈未分化肉瘤改变): 肉瘤区域未见明确成骨, 见图9~10。

3.2 免疫组化结果(已设对照) 肿瘤细胞: SATB2(+), SAM(少量+), 见图11。

3.3 病理诊断 桡骨纤维结构不良恶变, 恶变成分符合未分化肉瘤。

4 讨论

4.1 继发于骨纤维结构不良未分化多形性肉瘤的临床特征 骨纤维结构不良(fibrous dysplasia, FD)又被称为纤维异常增生症, 其特征是以异常的纤维骨性结缔组织替代正常的骨结构。FD可分为多骨型和单骨型, 多骨型发病潜在恶变几率较单骨型大, 单骨型FD恶变较为罕见^[1], 多为个案报道, 有文献报道称其恶变率低于4%, 但在接受放疗后肉瘤变的几率增加。在FD恶

【第一作者】 黄金叶子, 女, 住院医师, 主要研究方向: 骨肌、乳腺、胸部影像学诊断。E-mail: 649971065@qq.com

【通讯作者】 成官迅, 男, 主任医师, 主要研究方向: 心血管疾病与肿瘤影像学诊断。E-mail: 18903015678@189.cn

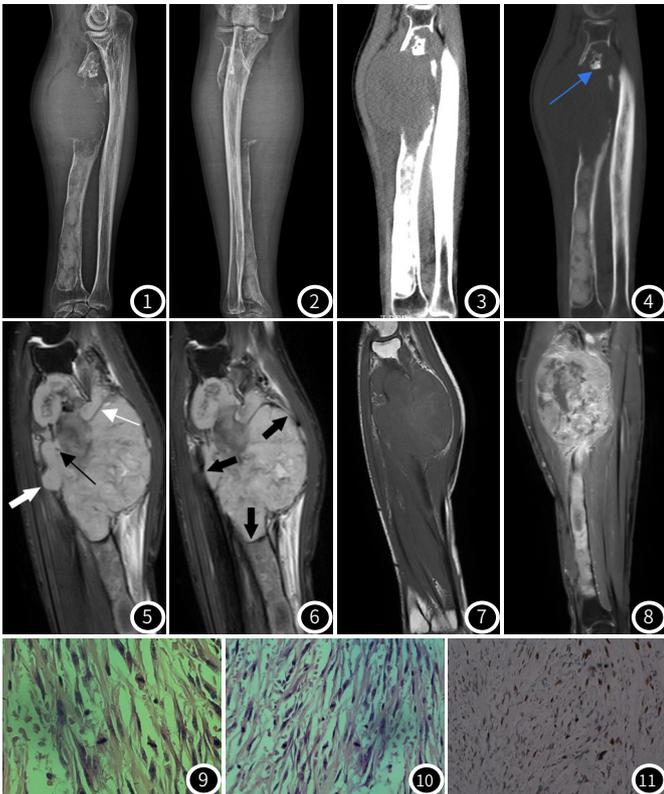


图1~2 桡骨近段膨胀性骨质破坏,周围见一不规则软组织密度影,临近骨皮质明显变薄,局部不连续。桡骨中远段骨髓腔内见团片状磨玻璃密度影。图3~4 桡骨近段见软组织影突破骨皮质向外生长形成肿块,骨质破坏区内见钙化影(箭头)。图5~8 桡骨近段肿块呈不规则分叶状,信号呈长T₁长T₂改变,边界不清;桡骨中远段髓腔内团片状稍长T₁长T₂信号。图5:病灶信号混杂,内见低信号纤维分隔(细白箭)及流空血管(细黑箭)。肿瘤外缘低信号环外侧“伪足状”或“结节状”突起(粗白箭)。图6:瘤体边缘见低信号环(粗黑箭)。图7: T₁WI见病灶内小斑片状高信号出血灶。图8:增强扫描瘤体呈不均匀强化,呈团片状、絮状强化,坏死区及分隔强化不明显。图9~10 病理(镜下):图9示部分为梭形细胞,部分为核分裂像;图10示瘤巨细胞。图11 免疫组化: SATB2(+), SAM(少量+)。

变中,肉瘤变常见病理类型依次为骨肉瘤变、纤维肉瘤及未分化多形性肉瘤^[2]。本研究患者的病理类型为继发于FD的未分化多形性肉瘤,且未经放疗等治疗,发病部位位于桡骨,极为罕见。

恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histioma, MFH)在2013年第4版WHO骨与软组织肿瘤分类中被除名,取而代之的是未分化多形性肉瘤(undifferentiation pleomorphic sarcoma, UPS),是由组织细胞功能性纤维细胞转变为成纤维细胞所发生的恶性肿瘤^[3],常见于四肢深部软组织,少见骨来源,占原发性骨肿瘤的2%,发病机制尚未明确,多为原发^[4],也可继发于骨病放疗后、骨纤维结构不良、骨梗死、慢性骨髓炎及paget病、骨关节手术植入物等^[5-7],好发于四肢长骨,下肢常见(50%),尤其股骨,其次为胫骨、腓骨。通常发生在中老年男性(年龄32~80岁;平均年龄59岁,男女比例为1.2:1)^[8]。常见临床症状多为患处疼痛、肿胀,病理性骨折,也可表现为无痛性、进行性增大的肿块。实验室生化检查提示血清碱性磷酸酶(ALP)水平升高,表明骨代谢过度活跃,提示骨质破坏。

4.2 X线及CT表现 骨未分化多形性肉瘤(primary undifferentiation pleomorphic sarcoma of bone, BUPS)几乎具有原发性恶性骨肿瘤的所有征象,X线表现为不同程度的溶骨性骨质破坏,呈鼠咬状或虫蚀状,边界不清,伴或不伴不完整硬化边;部分可见瘤内钙化、骨化;骨膜反应少见,部分伴有病理性骨折^[9]。CT表现为溶骨性骨质破坏区见均匀/不均匀软组织密度,与肌肉密度相仿,并累及或向外突破骨皮质形成肿块,病灶内若有出血、坏死则表

现为密度不均匀。增强扫描病灶呈不同程度的不均匀强化,坏死区不强化。

4.3 MRI表现 肿块形态可呈类圆形、卵圆形、分叶状及不规则状等,肿块体积较小时多边界清晰,体积较大时多边界不清且对周围组织产生占位效应。由于BUPS组成成分复杂,故其信号特征由组成成分决定,在T₁WI呈等/低信号,与邻近肌肉相似。瘤内大多合并出血、钙化、坏死、黏液等,故在T₂WI上呈不均匀等/高信号;也可因肿瘤细胞排列紧密、瘤内钙化及含铁血黄素等在T₂WI呈不均匀等/低信号^[5]。有文献报道称瘤体边缘可见形同良性肿瘤的低信号环,而环外侧可见“伪足状”或“结节状”突起,提示病变沿着哈氏管向周围组织浸润,这是BUPS相对特征性的表现^[10]。增强扫描肿块实性成分呈明显不均匀延迟强化。

4.4 鉴别诊断 BUPS因几乎具有原发性骨恶性肿瘤所有征象,缺乏特异性,确诊需依靠病理结果。主要应与骨纤维肉瘤、骨肉瘤、滑膜肉瘤等相鉴别。(1)骨纤维肉瘤:好发四肢长骨干骺端/骨骺端,肿瘤由纤维成分构成,故质地稍硬,骨质破坏区边界不清,少见瘤内钙化,可伴轻度骨膜反应,病理骨折常见,与BUPS较难鉴别。(2)骨肉瘤:发病年龄为青少年,男女发病率2:1,实验室检查血清碱性磷酸酶升高,表现为骨质破坏、象牙质、云絮状、斑片状及针状瘤骨,骨膜增生可见于大多数患者,常伴有软组织肿块形成。(3)滑膜肉瘤:好发于青少年,常好发邻近关节,尤其膝关节,特征表现为由肿瘤实性成分(等信号)、出血或坏死(高信号)、钙化或胶原纤维成分(低信号)组成的三重信号征^[11],该征象也可见于BUPS,故也不具有特异性。

综上所述,BUPS是一种罕见的原发性恶性骨肿瘤,好发于下肢长骨,本研究患者为继发于FD的UPS,单骨型FD恶变较为罕见,在接受放疗后肉瘤变的概率增加,本研究患者的发病部位为于桡骨,且未经放疗等治疗,加之肉瘤变是FD各类恶变中最为罕见的类型,故本例极为罕见。本研究中可加深认识继发于FD的UPS,并为临床提供参考,引起对FD随访时的重视。但BUPS的影像学特征缺乏特异性,术前诊断仍须密切结合临床及病理资料。

参考文献

[1] Riddle N D, Bui M M. Fibrous dysplasia[J]. Arch Pathol Lab Med, 2013, 137(1): 134-138.
 [2] Ruggieri P, Sim F H, Bond J R, et al. Malignancies in fibrous dysplasia[J]. Cancer, 1994, 73(5): 1411-1424.
 [3] 吴政光, 臧建. 原发性骨恶性纤维组织细胞瘤X线诊断——附5例报告[J]. 罕少疾病杂志, 2002, 9(4): 10-11.
 [4] 李涛. 股骨恶性纤维组织细胞瘤1例[J]. 罕少疾病杂志, 2011, 18(6): 64.
 [5] 胡振彬, 陈卫国, 文婵娟, 等. 骨未分化高级别多形性肉瘤的影像表现及病理特征[J]. 临床放射学杂志, 2016, 35(4): 607-610.
 [6] 方三高, 李艳青, 马强, 等. 骨未分化高级别多形性肉瘤8例临床病理观察[J]. 临床与实验病理学杂志, 2014, 30(2): 171-175.
 [7] Koplak M C, Lefkowitz R A, Bauer T W, et al. Imaging findings, prevalence and outcome of de novo and secondary malignant fibrous histiocytoma of bone[J]. Skeletal Radiol, 2010, 39(8): 791-798.
 [8] Meyers S P. MRI of bone and soft tissue tumors and tumorlike lesions[M]. New York: Thieme, 2008.
 [9] 索方方, 介瑞. 长骨未分化高级别多形性肉瘤的影像表现[J]. 实用医学影像杂志, 2017, 18(2): 117-119.
 [10] 周建军, 丁建国, 王建华, 等. 原发性骨骼恶性纤维组织细胞瘤影像表现与病理对照研究[J]. 中华放射学杂志, 2008(4): 396-400.
 [11] 李锋, 王仁法, 祁良, 等. 软组织滑膜肉瘤的CT和MRI诊断[J]. 放射学实践, 2010, 25(12): 1396-1399.

(收稿日期: 2021-03-23)