

论 著

骨嗜酸性肉芽肿的MRI、X线表现及病理分析

河南省郑州市人民医院放射科

(河南 郑州 450003)

李 鹤 宋继安 薛 鹏

陈 勇 周 杰

【摘要】目的 探讨骨嗜酸性肉芽肿的MRI、X线表现。**资料与方法** 回顾分析经病理证实的骨嗜酸性肉芽肿13例患者MRI、X线资料,并结合病理分析。**结果** 13例病灶累及颅骨4例、脊椎1例、锁骨1例、骨盆2例、长骨5例。病灶均呈圆形、类圆形溶骨性骨质破坏,无死骨,其中4例颅骨病灶呈穿透性骨质破坏,3例长骨及1例锁骨破坏区伴骨膜反应,1例长骨及1例锁骨破坏区伴边缘硬化,1例伴膨胀性改变。病灶MRI多呈稍长T1、T2信号的结节或肿块,内可见更长T1、T2信号坏死区,临近骨质多伴STIR高信号水肿区,并侵犯周围软组织,11增强后2例轻度、4例中度强化、5例明显强化。**结论** EG好发于儿童和青少年,其MRI、X线影像学表现均具有一定特征性,结合临床可以作出正确诊断,最终确诊依赖病理。

【关键词】 嗜酸性肉芽肿; X线摄影; 磁共振成像

【中图分类号】 R781.34+4

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.02.25

通讯作者: 李 鹤

MRI,Radiography Feature and Pathology Analysis of Eosinophilic Granuloma in Bone

LI He, SONG Ji-an, XUE Peng, et al., Department of Radiology of zheng zhou peoples hospital, Zhengzhou, 450003, china

[Abstract] **Objective** To explore MRI and radiography feature of bone eosinophilic granuloma. **Materials and Methods** 13 patients with pathologically-confirmed bone eosinophilic granuloma were retrospectively analyzed, Imaging findings, including MRI (n=13) and plain film (n=8). **Results** There were 4 focuses located in skull, 1 in vertebrae, 1 in clavicle, 2 in pelvis and 5 in long bone. all lesions presenting as round or oval osteolytic destruction without dead bone, 4 lesion in skull presenting as penetrativity osteolytic destruction, 3 lesions in in long bone and 1 lesions in clavicle accompanied periosteal reaction, 1 lesions in in long bone and 1 lesions in clavicle accompanied border sclerosis, 1 lesion presenting as expansively osteolytic bony destruction. On MRI, the lesion more showed lightly low-signal on T1WI, while lightly high-signal on T2WI, on STIR, around with high-signal edema and soft tissue offended, from gently to marked enhancement after Gd-DTPA injection. **Conclusion** EG often finded in children and teenagers, X-ray and MRI of Eosinophilic granuloma all showed characteristic imaging features, depends on the combination of clinical signs and symptoms may to make accurate diagnosis, the final diagnosis still depends on pathology.

[Key words] Eosinophilic Granuloma; Radiography; MRI

骨嗜酸性肉芽肿(eosinophilic granuloma, EG)是一种属于网状内皮细胞增生症的肿瘤样病变,约占Langerhans细胞组织细胞增生症(LCH)的60%,约占骨瘤样病变的1%^[1]。现回顾性分析病理证实的13例骨嗜酸性肉芽肿的MRI、X线表现,并结合文献,以提高对本病的影像学认识。

1 材料与方法

回顾性分析了我院自2007年3月至2014年4月经病理证实的13例骨嗜酸性肉芽肿患者的临床、病理及MRI、X线表现。男8例,女5例,年龄2~34岁,平均13.84岁。病程为16天~5年不等。主要临床表现:局部轻度疼痛、压痛、软组织轻度肿胀或肿块、患肢运动功能障碍及脊柱后突等。患者一般状态良好,无发热。实验室检查:血沉加快8例,白细胞轻度增高6例,嗜酸性粒细胞增高9例。

13例患者中行MRI平扫13例及增强11例,行X线检查8例。

2 结 果

13例患者,1例多发病灶,共14处病灶。

2.1 颅骨4例,均为单发病灶。病变分别累及顶、枕及颞骨,其中颞骨2例,顶、枕骨各1例。MRI上4例病灶均表现为局限性穿透性溶骨性骨质破坏,局部形成形态不规则的软组织结节影,临近可见骨质水肿(图1-2)。3例呈稍长T1、T2信号,其中1例内见稍短T1、T2信号,另一例呈等T1稍长T2信号,内见长T1、T2信;3例侵犯皮下软组织及脂肪

间隙, 临近软组织梭形增厚; 3例增强后, 2例呈轻度不均匀强化伴1例临近硬脑膜增厚强化, 1例明显不均匀强化(图3)。

2.2 脊椎1例。MRI示: 颈椎3椎体变薄, 并四周膨胀, 压迫脊髓, 呈等T1稍长T2信号, 与正常椎体信号近似, 上下椎间盘形态信号正常; 增强后中度强化, 强化程度高于正常椎体。平片示: 颈3椎体溶骨性骨质破坏, 骨质结构紊乱, 椎体变薄、变短, 未见硬化、骨化、钙化, 同时见左侧顶骨类圆形穿透性溶骨性破坏,

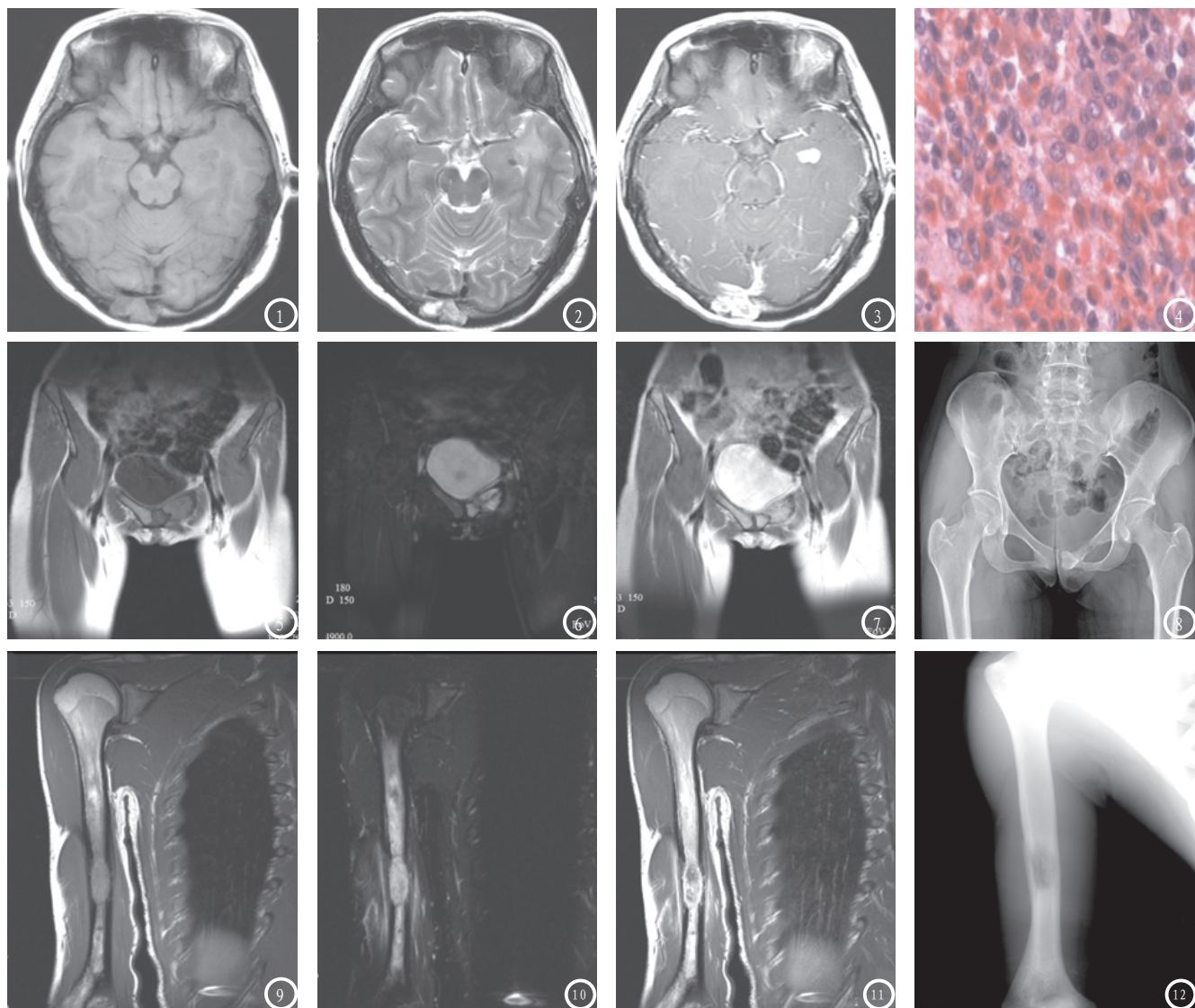
呈“双边征”, 边缘无硬化, 破坏区内未见钙化、骨化, 无骨膜反应。

2.3 锁骨1例。MRI示: 右侧锁骨中段骨质溶骨性破坏, 骨皮质中断, 局部稍长T1、T2信号软组织肿块形成伴周围骨质及软组织水肿, 内见短T2信号, 增强后明显强化; 其平片示: 右侧锁骨中段溶骨性骨质破坏, 见不完整硬化环, 见层状骨膜增生。

2.4 骨盆2例。MRI示: 均呈左侧耻骨上支溶骨性破坏, 骨皮质破坏、中断, 形成稍长T1、T2

信号的软组织肿块, 且肿块周边见均见不完整环状短T2信号, 伴周围骨质水肿及软组织受侵、肿胀; 增强后分别呈中度或明显不均匀强化(图5-7)。其中1例平片示: 左侧耻骨上支局限性溶骨性破坏, 皮质中断, 边缘无硬化, 破坏区无骨化、钙化(图8)。

2.5 长骨5例,均为单发病灶。病变分别累及肱骨、胫骨及股骨, 其中股骨3例, 肱骨及胫骨病灶位于中段区域, 股骨病灶均位于股骨颈区域或累及转子间区或骨端。MRI示: 与平片比较,



病例1, 女, 34岁, 图1-3 MR示: 右侧枕骨溶骨性骨质破坏, 穿透性, 稍短或等T1稍长T2信号不规则结节形成, 内见长T1、T2信号; 增强后明显不均匀强化; 图4 病理示: 嗜酸性肉芽肿。

病例2, 女, 26岁, 图5-7 MR示: 左侧耻骨溶骨性破坏, 骨皮质中断, 见稍长T1、T2信号肿块, 周围骨质水肿及软组织肿胀, 增强后明显不均匀强化; 图8 平片示: 左侧耻骨溶骨性破坏, 骨皮质中断, 边缘无硬化, 无骨膜反应。

病例3, 男, 18岁, 图9-11 MR示: 右侧肱骨中段类圆形稍长T1、T2信号结节影, 周伴水肿, 局部皮质破坏缺损, 似见中断, 周围软组织肿胀、分界不清; 增强后明显不均匀强化, 边缘呈环形; 图12 平片示: 肱骨中段类圆形骨质破坏, 边缘无硬化, 周围骨膜层状增生反应。

其病变范围、骨膜反应及软组织肿胀显示更清楚,表现为扩大的髓腔内形态不规则的软组织结节影,对应骨皮质厚薄不均,软组织结节呈稍长T1、T2信号,脂肪抑制(STIR)呈高信号,且均伴周围骨髓腔内不同程度地高信号水肿改变,累及范围甚至超过其骨干长度的3/4(图9-10);3例骨皮质可见中断;2例伴层状骨膜反应;5例均伴周围软组织不同程度地肿胀,信号增高。4例增强扫描后病灶均中度或明显不均匀强化,内见无强化区,其中2例呈不规则环形强化(图11)。平片5例(5/5)示:5例均呈长骨内囊状溶骨性骨质破坏(图12),骨质破坏区均未见骨化、钙化或死骨,其中2例骨皮质破坏中断、1例伴骨皮质膨胀性改变-位于股骨颈、3例伴层状骨膜反应、1例边缘轻度硬化。

3 讨论

3.1 临床特征及病理特点 骨嗜酸性肉芽肿又名骨Langerhans细胞肉芽肿,是一种属于网状内皮细胞增生症的肿瘤样病变,其病因不明,它与勒雪病及韩-雪-柯病,均属于网状内皮系统增生症,均属郎格汉斯组织细胞增生症(LCH),具有相同的病理基础,由于常伴有大量嗜酸性粒细胞浸润,故命名为嗜酸性肉芽肿^[2,3]。骨EG是网状内皮细胞增生症中最常见的一种,具有临床症状轻及自限自愈的修复过程和多发病变的此起彼伏特点,现多认为是一种原发免疫缺陷性疾病^[1,5]。

本病发病率低,本病好发于20岁以下的儿童及青少年,男性多于女性,成人嗜酸性肉芽肿少见,其中85%为单发,而多发病变多见

于5岁以下的儿童及不超过6个月的初发病变^[3,4,5]。临床表现多轻微,主要临床症状为局部疼痛、压痛、肌肉痉挛及活动受限、形成软组织肿块或肿胀,全身症状较少而轻微,实验室检查白细胞总数正常或略增高,但分类有嗜酸性粒细胞增高,血沉可增快。

骨嗜酸性肉芽肿可发生于任何骨骼的任何部位,常见于颅骨、脊椎、长骨和骨盆等,但罕见于手足骨,可伴累及骨骼以外的软组织和内脏。不同部位及不同病程的组织学表现可有所不同,其骨骼影像学表现变化较大。早期或活动期肉芽肿表现为骨内溶骨性破坏,可有膨胀性及软组织肿胀;在病变修复时周边可有不同程度硬化。在组织病理学上^[1],LcH分为四期:①网状内皮系统的Lc、嗜酸性粒细胞和其他炎性细胞增生;②肉芽肿期:上述细胞融合成多核巨细胞;③组织细胞变成泡沫细胞,所有细胞成分均减少;④病变纤维化,胶原纤维增加,细胞成分进一步减少。随着LcH病变的进展,LC逐渐减少,纤维增多,有或无嗜酸性粒细胞,因此在病理学上可误为是慢性骨髓炎、骨髓纤维化或其他病灶。

3.2 MRI、X线表现 由于发病部位和病程不同,致骨EG的影像学表现存在多样性和易变性,给诊断带来困惑。笔者通过对本组13例骨EG的观察和分析,并结合以往文献,总结其MRI、X线特点如下:

(1)病变多呈溶骨性破坏,边界清楚。(2)颅骨是EG最容易累及的部位,颅盖骨较颅底骨容易受累,以顶骨多见,病灶起源于板障,X线示呈圆形或卵圆形,边界清楚,无硬化边,无骨膜反应,多呈现穿凿样骨质破坏,内

外板破坏边缘不平,X线上形成“双边征”。溶骨性病变内可见残留骨碎片,即“纽扣”样死骨病变^[3,4]。易向颅骨内外形成柔软的软组织肿块;病变可跨越颅缝生长。MRI具有高软组织分辨率,显示病变本身成分特点及周围软组织侵犯效果较好,病灶多呈稍长或等T1、稍长T2信号,内可见长T1、T2信号坏死^[3,4]。侵犯皮下头皮组织,可见软组织肿胀,呈高信号;MRI增强后病灶可轻度至明显强化,内见强化坏死区,这由于组织病理学上四期的成分不同造成的。(3)脊柱EG依次易累及胸、腰和颈椎,以单发居多,亦可多个椎体同时受累,病变最常发生于椎体,亦可发生于脊柱的其他部分^[5,6,7]。在平片上,早期病灶呈椎体溶骨性破坏,可有轻度膨胀,边缘不清楚,且易累及椎弓根;中、后期椎体可均匀或不均匀塌陷,较重者形成高度致密的平板状或“钱币征”,即扁平椎,且椎体径线多增大^[3,5];脊柱EG通常不累及椎间盘,X线表现为相邻椎间隙正常或轻度增宽,但由于椎体前后或左右破坏程度不同,也可出现椎间隙轻度变窄或宽窄不均。而MRI上骨质破坏多呈呈稍T1稍长T2信号,椎体塌陷,无椎间盘破坏;椎体破坏严重时脊柱可后突畸形^[3,5,6]。但本组1例MRI示:颈椎3椎体变薄,膨胀性改变,前后径明显增宽,侵犯椎弓根,上下椎间盘形态信号正常;强后病灶明显强化。(4)约25%~35%的单发骨EG发生于长骨,以股骨、肱骨和胫骨常见,好发于骨干和干骺端,很少累及骨骺^[3,8,9]。在平片上,长骨EG在病变初期为溶骨性破坏,表现为骨髓腔内边缘不清的破坏区,可逐渐增大,且病灶融合亦可形成“洞套洞”征即囊性低密度内可

见更低密度小囊, 侵及骨皮质内缘而骨皮质受侵变薄, 也可引起骨皮质内缘外膨; 病灶也可穿破骨皮质则形成软组织肿块, MRI较X线平片显示清楚, 可伴有层状或葱皮样骨膜反应和病理骨折^[7,8]。随着病变进展, 病灶边缘清楚, 可呈扇贝状, 且沿长骨纵轴扩展, 呈单个或多个类圆形溶骨性骨质破坏, 可见硬化边, 周围有轻度骨质硬化区^[3,8]。病灶愈合可出现硬化, 或完全消失, 留有很少或无畸形。在MRI上, 与平片比较, 其病变范围、骨膜反应及软组织肿胀显示更清楚, 表现局部骨质破坏区内稍长T1、T2软组织信号, 脂肪抑制(STIR)呈高信号, 骨皮质可见中断, 且均伴周围骨髓腔内不同程度地高信号水肿改变, 累及范围甚至超过其骨干长度的3/4; 增强后轻度-明显强化, 这组织病理学上不同时期相关联, 且内可见坏死而成不规则环状强化^[7-9]。(5)发生于上颌骨、骨盆、肋骨、肩胛骨的嗜酸性肉芽肿多与其他骨骼并发, 呈单房或多房溶骨性破坏, 边缘清楚; 且上颌骨常出现“悬浮齿”征; 肋骨易形成软组织肿块及骨膜增生^[3,7]。本组病例中, 2例累及耻骨, MRI均呈耻骨溶骨性破坏, 稍长T1、T2信号软组织肿块形成, 侵犯周围软组织, 增强后中度或明显强化。(6)锁骨病灶呈溶骨性破坏, 多伴膨胀性改变, 边缘可见硬化及骨膜反应, 侵犯周围软组织可形成肿块^[3,10,11]。本组病例中1例累及锁骨, 平片呈溶骨性骨质破坏, 伴轻度膨胀性改变, 周伴不完整硬化环, 并层状骨膜增生, MRI示局部骨质破坏, 见稍长T1、T2信号肿块影及周围软组织肿胀, 增强后明显强化。

3.3 鉴别诊断 由于发病部位和病程不同, 致骨EG的影像学表现存在多样性和易变性, 给鉴别诊断带来很大困难; 且发生于不同部位的EGB需与之鉴别的疾病也存在一定差异。主要应与以下与之相同好发年龄的骨内病变相鉴别: ①尤文氏肉瘤。骨EG影像学骨质改变虽似尤文氏肉瘤, 但临床症状轻微, 仅有局部轻度疼痛, 无尤文氏肉瘤发热、白细胞增多等全身症状, 也无骨针形成, 与尤文氏肉瘤不符, 因此, 诊断时应密切联系临床, 避免误诊。②骨肉瘤。多呈溶骨性骨质破坏, 边缘无硬化, 皮质多中断, 可伴瘤骨及骨膜反应, 可形成Codman三角, 多伴软组织肿块形成。③骨纤维结构不良。多呈囊状溶骨性骨质破坏, 可见磨玻璃影改变, 边缘多清晰、硬化, 可膨胀改变, 无骨膜反应及周围骨质水肿、软组织肿胀。④结核。椎体结核多呈椎体骨质溶骨性破坏, 多不伴硬化, 椎间盘破坏椎间隙狭窄, 可见椎旁冷脓肿。⑤慢性骨髓炎。骨皮质增厚、髓腔狭窄并伴骨质破坏及周围软组织肿胀, 临床有相应的慢性炎症病史。

总之, 骨EG病影像表现不一, 不同时期、不同部位存在一定差异, 好发于儿童和青少年, 其MRI、X线影像学表现均具有一定特征性, 结合临床症状相对较轻, 病程进展缓慢并多伴嗜酸性粒细胞升高及血沉增快等生化指标异常, 对此应考虑到本病的可能性, 最终确诊依赖病理。

参考文献

1. Young KJ, George S. Unifocal

Langerhans Cell Histiocytosis Presenting as an Aggressive Bone Lesion[J]. Journal of Manipulative and Physiological Therapeutics, 2005, 4(7): 274-278.

2. Kiloborn TN, The J, Goodman TR. Paediatric Manifestation of Langerhans Cell Histiocytosis: a Review of the Clinical and Radiological Findings[J]. Clin Radiol, 2003, 58(4): 269-278.
3. 黄兆民, 肖官惠, 陈君禄, 等. 骨嗜酸性肉芽肿的放射学诊断(附60例分析)[J]. 中华放射学杂志, 1995, 29(6): 397-400.
4. 傅筱敏, 韩本谊, 等. 颅骨嗜酸性肉芽肿的CT和MRI诊断. 临床放射学杂志, 2007, 26(3): 248-250.
5. 文泽军, 雷志丹, 史大鹏, 贾武林, 等. 脊柱嗜酸性肉芽肿的影像学诊断[J]. 放射学实践, 2007, 22(7): 737-739.
6. 陈桦, 张雪林, 金科, 等. 脊柱嗜酸性肉芽肿的MRI表现[J]. 临床放射学杂志, 2005, 24(10): 900-902.
7. 刘国顺, 成官迅, 张静, 阎静, 虞康惠, 刘庆, 等. 少见部位骨嗜酸性肉芽肿的影像学诊断[J]. 临床放射学杂志, 2011年, 30(4): 552-555.
8. 冯仕庭, 孟俊非, 黄兆民, 张翎, 李子平, 范淼. 长骨嗜酸性肉芽肿的影像分析放射学实践2006, 21(5): 514-516.
9. 郑加贺, 马洁韬, 牛之彬, 等. 儿童长骨嗜酸性肉芽肿的影像诊断[J]. 中国医学影像学杂志, 2002, 10(3): 164-168.
10. 孟俊非, 陈应明, 郭燕, 等. 锁骨肿瘤和瘤样病变的平片、CT分析[J]. 中华放射学杂志, 1996, 30(4): 859-862.
11. 郑海军, 谢建功. 锁骨嗜酸性肉芽肿一例[J]. 临床放射学杂志, 2007, 26(5): 1062-1062.

(本文编辑: 唐润辉)

【收稿日期】2015-01-05