

论 著

骨嗜酸性肉芽肿的CT和MRI分析

湖南省人民医院放射科

(湖南 长沙 410005)

万 仞 刘建滨 毛志群
贺李毅

【摘要】目的 探讨骨嗜酸性肉芽肿的临床、病理和影像学表现,以提高对本病的认识。**方法** 回顾性分析17例经病理证实的骨嗜酸性肉芽肿的影像学特征。**结果** 17例中,单发者16例,多发者1例。单发者中颅骨6例,长骨4例,骨盆3例,脊柱3例。多发者累及锁骨和脊柱。主要影像学表现为骨质破坏、邻近骨皮质改变、骨膜增生、软组织肿胀和肿块。术前诊断正确9例,误诊8例。**结论** 骨嗜酸性肉芽肿的影像学表现有一定的特征,综合分析可以提高对本病的诊断水平,最终确诊需病理检查。

【关键词】 嗜酸性肉芽肿; 骨; 体层摄影术; X线计算机; 磁共振成像; 鉴别诊断

【中图分类号】 R322.7+1

【文献标识码】 A

DOI: 10.3969/j.issn.1672-5131.2015.10.033

通讯作者: 万 仞

CT and MRI Manifestations of Eosinophilic Granuloma of Bone

WAN Ren, LIU Jian-bin, MAO Zhi-qun, et al., Department of Radiology, Hunan Provincial People's Hospital, Changsha 410005, Hunan Province, China

[Abstract] **Objective** To explore the radiologic features of eosinophilic granuloma of bone and improve the value of imaging to the disease. **Methods** the radiologic features of 17 cases with eosinophilic granuloma of bone as confirmed by operation and pathology were studied retrospectively. **Results** There were 16 cases who had single lesion and the other had multiple lesions. Among 16 cases who had single lesion, 6 cases were located in cranial bone, 4 cases in long bone, 3 cases in pelvis, 3 cases in vertebral column. The imaging characteristics included the bone destruction, the changes of cortical bone, periosteal proliferation and soft-tissue swelling or mass. 9 cases were diagnosed correctly. 8 cases were misdiagnosed. **Conclusion** The radiologic appearances of eosinophilic granuloma of bone have relative characteristics, which is helpful for the diagnosis of this disease, yet the final diagnosis still depends on pathology.

[Key words] Eosinophilic Granuloma; Bone; Tomography; X-ray Computed; MR Imaging; Differential Diagnosis

骨嗜酸性肉芽肿并不少见,但其临床和影像表现并不完全一致,影像学表现具有复杂多样性,需要与其它骨病相鉴别。为了提高本病的诊断准确性,减少误诊,笔者回顾性分析了17例经手术病理证实的骨嗜酸性肉芽肿的X线、CT和MRI表现。

1 材料与方法

收集17例本院经手术病理证实的骨嗜酸性肉芽肿患者的资料,其中男性12例,女性5例,年龄2岁~40岁,平均年龄10.3岁。主要临床表现:15例局部疼痛或压痛,10例出现局部软组织肿块或肿胀,3例脊柱疼痛伴活动受限,7例患肢运动障碍,1例有外伤史。

17例患者均行CT检查,增强3例;10例行MRI检查,增强7例;同时行CT和MRI检查者6例,9例行X线平片检查。CT扫描仪为Philips 256排螺旋CT机。对比剂采用欧苏,剂量1.5mmol/kg,流量3~3.5ml/s。MRI扫描仪为SIEMENS 3.0T。扫描采用常规SE序列T1WI、T2WI、STIR,行横轴面、冠状面及矢状面扫描;对比剂采用马根维显,剂量0.1mmol/kg,流量2.0ml/s。

2 结 果

本组17例中,单发者16例,多发者1例。单发者中颅骨6例,长骨4例(骨干2例,骨骺1例,累及干骺端和骨骺1例),骨盆3例,脊柱3例(胸椎2例,腰椎1例)。多发者为累及胸椎和锁骨。

颅骨6例,其中颞骨3例、顶骨1例、额骨1例、颞窝区1例。CT表现为病灶直径约1.0~4.3cm,CT值约40~55HU,呈圆形或类圆形溶骨性骨质破坏。4例以板障为中心向内、外板侵蚀,边界清楚而不光整,无硬化缘及无骨膜反应(图1)。1例病灶内见纽扣状及小片状死骨。4例呈稍高密度结节并伴2例周围软组织增厚。5例MRI示骨质破坏区向颅骨内外形成软组织肿块,病灶在T1WI序列上以等、低信号为主,在T2WI序

列上以等、高信号为主,其中1例内伴稍短T1、T2信号,增强后呈边缘强化(图2、3),3例呈不均匀强化。其中颞窝区肿块累及邻近脑膜,局部脑膜呈线样强化,未累及脑实质。

长骨4例,其中胫骨平台骨骺1例,肱骨中段1例,股骨上段1例,累及股骨远侧干骺端和骨骺1例。X线平片示4例病灶均位于骨髓腔内,3例呈不同程度的膨胀性骨质破坏,2例见层状或葱皮样骨膜反应,较致密,骨膜反应与骨皮质外缘间均有菲薄线状透亮间隙,其中骨膜反应中断1例(图4)。CT示骨质破坏区内为软组织密度影,边缘较清楚,其中1例边缘见轻度硬化,1例骨皮质见小钻孔样破坏(图6),1例病灶内见斑点状死骨,2例形成软组织肿块。MRI示病灶T1WI以等、低信号,T2WI以高信号为主,骨质破坏区及邻近髓腔出现明显骨髓水肿。2例病灶周围软组织内形成较对称的薄层环带状长T1长T2信号,累及范围超过骨质破坏区,呈袖套状包绕病灶,增强后可见明显强化,袖套状改变显示更加清楚(图7)。增强后病灶强化较明显,其中2例强化较均匀(图5),另1例呈不均匀环形强化,内可见坏死。

脊柱3例,其中胸椎2例(1例为多发病例),腰椎1例。病变椎体均表现为压缩变扁,密度增高,前后径加长,上下径缩短,呈“钱币状”,椎间隙均正常(图8)。1例伴局部梭形软组织肿块。

骨盆3例,均发生于髌骨,呈溶骨性骨质破坏,边缘多不规则,周围可见硬化边。1例病灶内可见斑点状死骨(图9)。1例病灶可见明显的层状骨膜反应和软组织肿块。2例MRI表现为稍长T1、长T2信号影,1例边缘伴有较完整的环状短T2信号,周围均伴有不

同程度的骨髓及软组织水肿。

锁骨1例(图10),为多发病例。表现为锁骨胸骨端的膨胀性溶骨性骨质破坏,边缘较清楚,病灶内无死骨,无骨膜反应,周围伴软组织肿胀。

3 讨 论

3.1 临床特征 骨嗜酸性肉芽肿属于朗格汉斯组织细胞增生症(LCH)的良性局限型,约占75%~80%,是一种以朗格汉斯组织细胞增生为特征的良性肿瘤性病变,好发于20岁以下的青少年和儿童,男性多见,男女之比为2.5:1^[1]。本组17例病例中男12例,女5例,20岁以下患者16例,与文献报道相符。病灶多为单发,多发病变多见于5岁以下儿童,本组1例为多发,患者为4岁女童,累及胸椎和锁骨。本病可发生在任何骨,但最常见于颅骨、脊椎、骨盆和股骨。临床表现比较轻微,多表现为局部肿痛及功能障碍。部分患者是因外伤就医时偶然发现。

3.2 病因及病理 1940年,Jaffe和Lichtenstein首先报道了本病,当时认为是一种特殊类型的炎症反应,病因尚不明确。目前,有研究认为本病是一种原发性免疫调节性疾病,免疫系统的成熟度与疾病的严重程度相关,年龄越大,免疫系统越成熟,病情相对越容易控制^[2]。组织学上,本病属于网状内皮细胞系统增生性病变,主要表现为朗格汉斯组织细胞增生。病变背景为炎症改变,可见大量嗜酸性粒细胞,淋巴细胞和浆细胞增生,灶状出血、坏死及其组织反应。

Huvos研究指出本病具有特征性的“暂时现象”,即病变的发展和消退都很迅速^[3]。此现象与病理发展关系密切。组织病理

学上分为以下三期:朗格汉斯组织细胞增生期,肉芽肿形成期和修复期。每期对应不同的临床表现,早期主要表现为溶骨性骨质破坏,周围伴软组织肿块。晚期以组织修复为主,主要表现为骨质破坏减少,骨质增生、硬化增多,纤维结缔组织增生。以上病理变化导致本病具有多发病变此消彼长和自限自愈的特点。

3.3 影像学表现

3.3.1 颅骨: 颅骨病变常见于额骨,其次为顶骨和枕骨。病灶呈溶骨性或穿凿状骨质破坏,形态不一,称为地图颅,为本病所特有。若内、外板破坏程度不同,可呈“双边征”。病灶内常见残留斑点状死骨,称为“纽扣征”。病变可跨板障、跨颅缝生长,局部形成软组织肿块。CT可以更好的显示病灶的内部结构,骨皮质有无破坏和有无软组织肿块等情况,肿块多呈稍高密度影。病灶边缘较清晰,晚期可出现硬化,提示病变具有良性趋势。MRI上肿块T1WI多呈低-中等信号,T2WI多呈混杂中等-高信号,病灶周围髓腔及软组织明显水肿,类似于炎症的表现,增强扫描病灶强化^[4]。有研究认为病灶周围的水肿和强化方式与病灶的分期密切相关,早期和进展期病灶水肿和强化明显。修复期水肿减退,强化减弱,随着时间延迟病灶可出现分隔状不均匀强化,但强化程度明显低于进展期^[5]。以上MRI影像表现提示病灶具有炎症的病理过程,对病变的诊断有提示意义,有利于与其它恶性骨肿瘤周围组织侵犯相鉴别。

3.3.2 长骨: 好发于骨干,其次为干骺端,罕见于骨骺。本组病例中,发生于骨骺1例,累及干骺端和骨骺1例,与文献报道不一致,原因可能与本组病例数过少有关。长骨病变多呈不同

程度的膨胀性溶骨性骨质破坏,形态多样,常见多囊样洞套洞征象,病灶内见残留骨嵴^[6]。病变早期和进展期边界可以模糊,修复期边缘可见硬化。有研究显示病变不同时期周围硬化的范围不同,越到后期硬化越广泛^[7],病变的侵袭性越低。CT上骨皮质可出现特征性的“小钻孔样骨质破坏”,其形成机理尚不明确,可能是由于病灶直接侵蚀并穿通骨皮质所致,此征象少见于其他疾病。骨皮质内缘可呈弧形压迹,提示肿块生长缓慢,邻近骨质呈受压改变。病变周围常见葱皮样骨膜反应,密度均匀较致密,成熟度较高,且与邻近骨皮质间可出现薄层透亮影。骨膜反应累及

范围较广,多超过病变范围^[8],值得注意的是,少数病灶可以出现骨膜反应中断破坏形成Codman三角,容易误诊为恶性肿瘤^[9]。本组有1例病灶出现上述Codman三角,需与恶性肿瘤相鉴别。恶性骨肿瘤的骨膜反应一般不成熟,边缘模糊,密度不均匀且低,可形成特征性的放射状骨针,提示肿瘤侵袭性强,破坏性大。MRI病灶T1WI多呈等或低信号,T2WI多呈高信号。病灶周围可出现“袖套征”,表现为病灶周围软组织内出现薄层带状长T1长T2信号,对称性的包绕病灶,增强后明显强化,袖套状改变显示更加清楚。“袖套征”是病变早期和进展期的特征性MRI表现,其形成

机理尚不明确,可能是由于病变的生物学行为介于良性和恶性之间,早期病灶向周围侵袭时受到邻近结构的制约,于病灶两侧形成薄层长带状影^[10]。

3.3.3 椎体:常见于胸椎和腰椎,以单发为主,也可以同时累及多个椎体。一般不破坏椎间盘,椎间隙无明显狭窄。病灶主要表现为囊状膨胀性骨质破坏,病灶内可见残留骨片影,边缘可见硬化。部分病灶可累及附件区和椎旁软组织,压迫脊髓,需要与转移瘤相鉴别。后期椎体常发生病理性压缩骨折,呈典型的致密平板状改变,即“扁平椎”。本组发生于脊柱的3例均呈扁平椎改变。Jaffe认为,15岁以下的扁

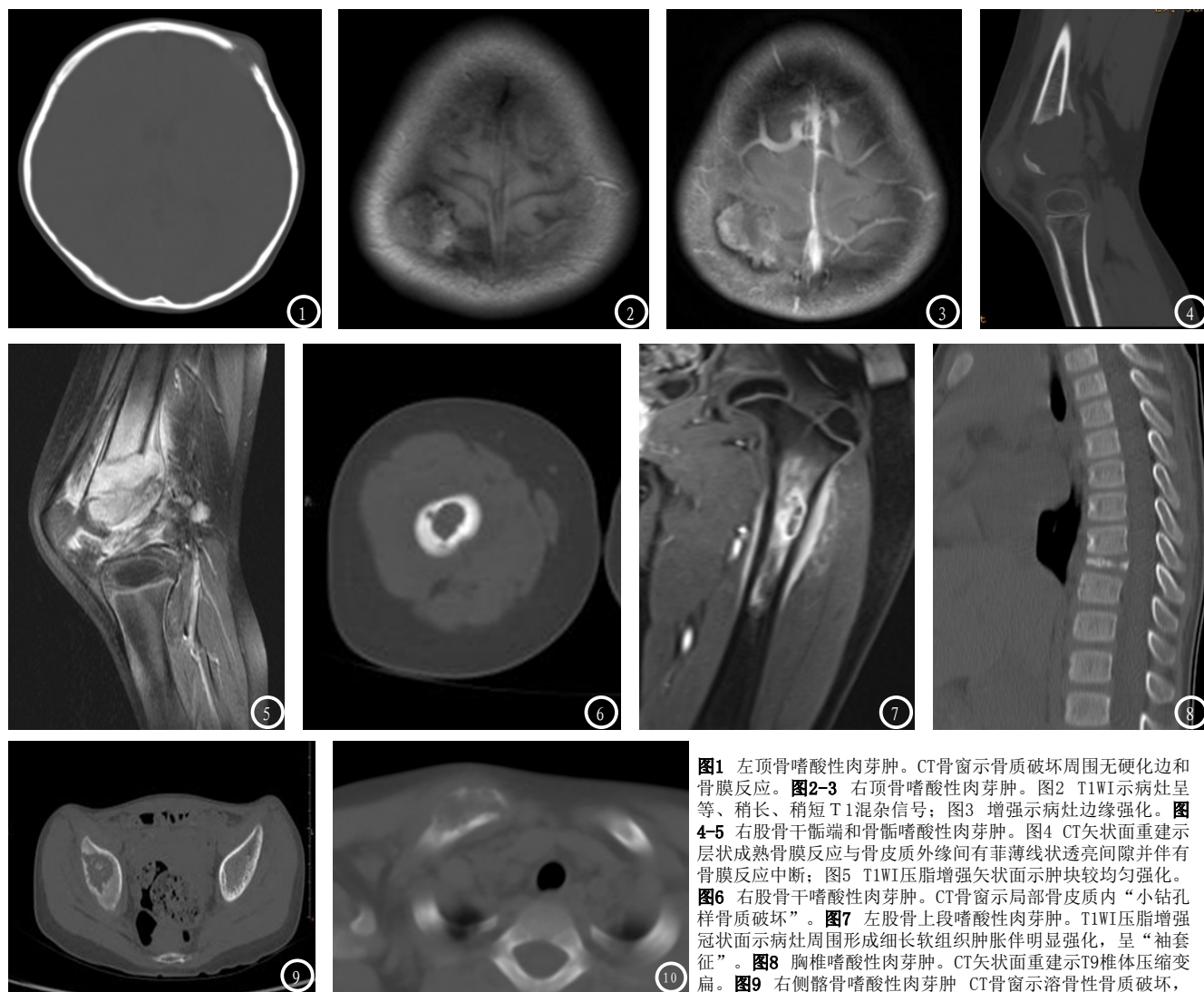


图1 左顶骨嗜酸性肉芽肿。CT骨窗示骨质破坏周围无硬化边和骨膜反应。图2-3 右顶骨嗜酸性肉芽肿。图2 T1WI示病灶呈等、稍长、稍短T1混杂信号;图3 增强示病灶边缘强化。图4-5 右股骨干骺端和骨髓嗜酸性肉芽肿。图4 CT矢状面重建示层状成熟骨膜反应与骨皮质外缘间有菲薄线状透亮间隙并伴有骨膜反应中断;图5 T1WI压脂增强矢状面示肿块较均匀强化。图6 右股骨干嗜酸性肉芽肿。CT骨窗示局部骨皮质内“小钻孔样骨质破坏”。图7 左股骨上段嗜酸性肉芽肿。T1WI压脂增强冠状面示病灶周围形成细长软组织肿胀伴明显强化,呈“袖套征”。图8 胸椎嗜酸性肉芽肿。CT矢状面重建示T9椎体压缩变扁。图9 右侧髂骨嗜酸性肉芽肿 CT骨窗示溶骨性骨质破坏,边缘不光整,未见骨质硬化,病灶内见小斑点状死骨。图10 右锁骨嗜酸性肉芽肿。CT骨窗示膨胀性溶骨性骨质破坏,边界较清,无骨膜反应,周围软组织肿胀。

平椎多由嗜酸性肉芽肿引起。MRI T2WI信号较复杂,表现为以高信号为主的混杂信号,可能是由于病变正处于不同的病理阶段^[11]。

3.3.4 扁骨:骨盆、锁骨、肋骨、上颌骨以膨胀性溶骨性骨质破坏为主,边缘可有硬化和骨膜反应,可伴软组织肿块或肿胀。骨盆病变多位于髌臼上方,边缘多出现反应性硬化,病变可累及髌臼和髌髌关节,甚至引起关节半脱位。肋骨和锁骨病灶常见软组织肿块和骨膜增生。上颌骨病灶可出现“悬浮齿”征^[12]。

3.4 影像学检查比较 影像诊断中,X线检查是基础,能直接且宏观的发现病灶,其表现取决于病灶的位置和分期,局限性在于密度分辨率过低,对病灶内部结构显示欠佳。CT为横断扫描,避免了骨骼间的相互重叠,常能发现平片显示不佳或者漏诊的病变,能更好的显示病变内部结构,如病灶内的死骨、骨皮质的破坏程度、修复期病灶纤维间隔的形成等,而对本病软组织肿块的显示不如MRI清楚。MRI对病灶形态的显示逊于X线平片和CT,但其具有较好的软组织分辨率,能更好的显示骨髓、软组织和骨膜反应的异常,更能准确反应病变所处的阶段,与病理学的分期更趋一致^[5],还可以多轴位扫描,更好的显示病变。

3.5 鉴别诊断 颅骨嗜酸性肉芽肿主要与以下疾病鉴别(1)骨髓瘤:好发于老年人,表现为颅骨多发大小不等或相近的穿凿样骨质破坏,边缘模糊或清晰,无硬化边,可伴局限性软组织肿块。实验室检查可见特征性的本周蛋白,骨髓穿刺可见骨髓瘤细胞;(2)血管瘤:好发于中老年人,病灶内放射状的骨小梁为本病的特征,病灶周围软组织肿块内可见条状或片絮状钙化影,增

强后明显强化。(3)转移瘤:好发于中老年人,有原发病灶,表现为颅骨单发或多发的溶骨性骨质破坏,边缘模糊,结合临床病史诊断不难^[13]。长骨嗜酸性肉芽肿主要与以下疾病鉴别(1)尤文氏肉瘤:多表现为范围广泛,边缘不清的渗透样或虫蚀样骨质破坏,不出现“小钻孔样骨质破坏”,硬化少见,病灶内可反应性成骨,形成放射状骨针,病灶周围形成明显的软组织肿块。(2)骨髓炎:急性骨髓炎有急性炎症的病史,表现为明显的红肿热痛,容易鉴别。慢性骨髓炎有急性发作的病史,骨质增生硬化,骨干增粗变形,窦道形成后皮肤可有脓液流出。而嗜酸性肉芽肿形成的“小钻孔样骨质破坏”,其破坏区较小而规则,无脓液流出。脊柱嗜酸性肉芽肿主要与结核鉴别,结核多累及椎间盘,椎间隙变窄、消失,并可见典型的椎旁冷脓肿形成,椎体骨质疏松明显,骨质硬化少见,骨质破坏无明显膨胀性,附件较少累及。而脊柱嗜酸性肉芽肿椎间隙多保持正常,可见特征性的扁平椎,附件可同时受累。

由于嗜酸性肉芽肿具有炎症和肿瘤的双重特征,故其影像学表现具有多样性和易变性,虽然其具有上述一些特征性的影像表现,但仍有部分病例很难与其他疾病相鉴别。本组17例术前误诊8例,误诊为尤文肉瘤的1例,其它恶性肿瘤的4例,骨髓炎和骨结核的2例,骨囊肿1例,误诊原因主要还是对本病的影像学表现不够熟悉。因此,熟悉本病的MRI、CT和X线特点并结合临床资料,有助于本病的诊断。对于不典型病例,确诊仍需病理活检。

参考文献

- [1] Buckley L, Nuttall T. Feline eosinophilic Granuloma complex (ities): some clinical clarification [J]. J Feline Med Surg, 2012, 14 (7): 471-481.
- [2] Nasis, A; Leung, MC; Antonis, et al. Diagnostic Accuracy of Noninvasive Coronary Angiography With 320-Detector Row Computed Tomography [J]. American Journal of Cardiology, 2010, 106: 1429-1435.
- [3] 段承祥, 王晨光, 李建丁. 骨肿瘤影像学. 北京: 科学技术出版社, 2004: 300-307.
- [4] 傅筱敏, 韩本谊. 颅骨嗜酸性肉芽肿的CT和MRI诊断[J]. 临床放射学杂志, 2007, 26 (3): 248-250.
- [5] 肖永新. MRI诊断骨嗜酸性肉芽肿的价值[J]. 放射学实践. 2014, 29 (1): 88-91.
- [6] 黄兆民, 肖官惠, 陈君录, 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.
- [7] Kiloborn TN, The J, Goodman TR. Peadiatric Manifestation of Langerhans Cell Histiocytosis: a Review of the Clinical and Radiological Findings [J]. Clin Radio, 2003, 58 (4), 269-278.
- [8] 刘国顺, 成官迅, 张静, 等. 少见部位骨嗜酸性肉芽肿的影像诊断[J]. 临床放射学杂志, 2011, 30 (4): 552-555.
- [9] Kransdorf MJ, Smith SE. Lesions of unknown histogenesis; Langerhans cell histiocytosis and Ewings sarcoma [J]. Semin Musculoskelet Radiol, 2000, 4 (1): 113-125.
- [10] 杨永胜, 余晖, 龙从杰. 套袖征: 骨嗜酸性肉芽肿的MRI表现[J]. 西南国防医药, 2011, 21 (11): 1205-1207.
- [11] 陈韵, 周永红, 林琼燕. 骨嗜酸性肉芽肿CT和MRI表现及其病理学基础[J]. 实用放射学杂志. 2011, 27 (6): 917-920.
- [12] 郑伟红, 祁佩红, 薛鹏, 陈勇. 骨嗜酸性肉芽肿的影像学表现[J]. 放射性实践, 2013, 28 (4): 443-447.
- [13] 黎昕, 李丽红, 黄柏峰. 颅骨嗜酸性肉芽肿影像学诊断[J]. 中国CT和MRI杂志 2010, 9 (5): 69-72.

(本文编辑: 汪兵)

【收稿日期】2015-09-14