

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

周建军 丁建国 王建华 曾蒙苏 严福华 周康荣 纪元

【摘要】 目的 分析原发性骨骼恶性纤维组织细胞瘤(MFH)影像表现与病理的关系,以提高诊断准确性。方法 回顾性分析经手术病理证实的原发性骨骼 MFH 13 例,术前分别经 X 线平片、CT 平扫、MR SE T₁WI、T₂WI 和增强 T₁WI 检查,复习影像表现并与手术病理作对照。结果 13 例原发骨骼 MFH 中,11 例位于骨端,2 例位于骨干,位于骨端者与骨性关节面的距离为 1 ~5 cm。肿瘤呈溶骨性骨质破坏,直径 5.3 ~12.7 cm。其中,破坏区偏心 10 例,破坏区内见少许分隔 7 例,周边不连续硬化 11 例,伪足样突起 7 例,骨膜增生 2 例,软组织肿块 9 例,所有患者软组织肿块体积较小。CT 扫描显示肿瘤密度与肌肉密度相仿。在 MR T₁WI 肿瘤为等低信号,在 T₂WI 为混杂信号,T₂WI 常见片状等低信号,病灶周围常见不完整的低信号环,环外见伪足样突起。动态增强呈进行性延迟强化,强化显著,且较均匀。大体病理显示病灶偏心,膨胀不明显,肿瘤多突破皮质形成范围较小的软组织肿块,呈结节状或假性包裹样,肿瘤内见纺锤形纤维细胞和胞体较小的组织细胞样细胞,伴有数量不等的胶原纤维,细胞密集呈席纹状或放射状排列。肿瘤微血管丰富。结论 原发骨骼 MFH 好发于中年患者长骨骨端,T₂WI 常见等低信号成分,增强扫描强化显著;MRI 表现与病理关系密切。

【关键词】 组织细胞瘤,纤维; 骨肿瘤; 诊断显像; 病理学,临床

Correlation imaging findings of primary malignant fibrous histiocytoma of bone with pathology ZHOU Jian-jun*, DING Jian-guo, WANG Jian-hua, ZENG Meng-su, YAN Fu-hua, ZHOU Kang-rong, JI Yuan. * Department of Radiology, Zhongshan Hospital, Fudan University, Shanghai 200032, China.

【Abstract】 Objective To explore the imaging features of primary malignant fibrous histiocytoma (MFH) of bone and correlate them with pathological findings. Methods Thirteen cases patients with primary MFH of bone confirmed by surgical pathology underwent radiography, spiral CT plain scanning and MR SE-T₁WI, T₂WI and SE-T₁WI enhancement scanning before operation. The imaging date was reviewed and analysed retrospectively in comparison with surgical and pathological results. Results Of 13 MFH, 11 were located in the end of long bone, and 2 in the diaphysis. The distance between tumors in the end of long bone and adjacent joint surface was 1 to 5 cm. All lesions showed osteolytic destruction with the maximum diameter of the tumors from 5.3 to 12.7 cm. The tumors had eccentric aggressive osteolytic destruction in 10 lesions, internal crest within the lesions in 7, inconsecutive marginal osteosclerosis in 11, little periosteal reaction in 2 and small soft tissue masses in 9, respectively. The CT value of lesions was similar to muscle. MR imaging depicted low signal intensity with aggressive features on T₁WI, iso to slight high signal intensity on T₂WI, and middle or high degree contrast enhancement on enhanced T₁WI images. Macroscopically, MFH was usually located eccentrically within the bone and produced little or no osseous expansion. The soft tissue component appeared multi-nodules and pseudo-encapsulated. Histologically, they consisted of spindle-shaped fibroblasts, which radiated outward in a spiral array from a central focus and produced a nebula or storiform appearance, and cells, which were small and oval with little visible cytoplasm. Conclusions The imaging manifestations of MFH were specific to some extent. Combined utilization of plain X-ray, CT, and MRI is helpful for the diagnosis and differential diagnosis of MFH.

【Key words】 Histiocytoma, fibrous; Bone neoplasms; Diagnostic imaging; Pathology, clinical

原发性骨骼恶性纤维组织细胞瘤(malignant fibrous histiocytoma, MFH)是骨骼罕见肿瘤,组织起

源一直存在争议,分别有组织细胞源性、成纤维细胞源性、原始间叶细胞源性 3 大学说。目前倾向于认为是组织细胞起源的恶性肿瘤,与良性纤维组织细胞瘤和骨巨细胞瘤归于一类^[1]。国内外文献报道的骨骼 MFH 影像表现差异很大,对不同检查技术的

作者单位: 200032 上海, 复旦大学附属中山医院放射科 (周建军、丁建国、王建华、曾蒙苏、严福华、周康荣), 病理科(纪元)

价值尤其 MRI 的诊断价值争议也大。笔者搜集 13 例 MFH, 旨在通过本研究提高对其影像特征的认识。

资料与方法

搜集 1996 年 1 月至 2006 年 6 月复旦大学附属中山医院经手术病理证实的 MFH 13 例, 男 9 例, 女 4 例, 年龄 20 ~70 岁, 中位年龄 41 岁。临床症状包括疼痛和局部肿胀, 症状持续数周至数月。13 例患者分别行 X 线平片、CT 和 MR 检查。其中, X 线平片检查 9 例, CT 检查 4 例, MR 检查 7 例。3 例同时做平片和 MR 检查, 2 例同时做平片和 CT 检查, 1 例同时做上述 3 种检查。

检查设备和技术: 平片包括常规 X 线、计算机 X 线摄影 (CR)、数字 X 线摄影 (DR) 多种机型。基本摄片体位为正位和侧位, 其他体位根据需要而定。CT 设备包括 GE Highspeed 单层螺旋 CT、Philips Mx8000 4 层螺旋 CT、Siemens 16 层螺旋 CT 机。CT 扫描包括常规扫描和螺旋扫描, 层厚和间隔 5 mm, 螺距 (pitch) 为 1。分别摄骨窗和软组织窗。MR 机为 GE Signa 1.5 T 系统, 主要扫描序列包括 SE 序列 T_1 WI (TR 500 ms, TE 20 ms), SE T_2 WI (TR 2000 ms, TE 80 ms), 梯度回波 [GRE; TR 150 ms, TE 4.72 ms, 反转角 (FA) 70°] 平扫和动态增强, 扫描包括轴面、冠状面、矢状面。

所有患者影像资料均经 3 名高年资医师分析阅片, 分别确定骨质破坏特征、浸润范围、骨皮质是否连续、骨膜有无反应、软组织肿块的范围、信号特征、病变的强化程度等。

结 果

13 例原发性骨骼 MFH 中, 术前诊断正确 6 例, 误诊 7 例, 分别误诊为骨巨细胞瘤 4 例, 骨纤维肉瘤 2 例, 骨肉瘤 1 例。

13 例 MFH 中发生于股骨 9 例、胫骨 3 例、肱骨 1 例。11 例位于骨端 (图 1 ~7), 2 例位于骨干。位于骨端者病灶与骨性关节面的距离在 1 ~5 cm 之间, 其中 5 例位于相当于儿童长骨干骺段部位 (图 8 ~14)。肿瘤直径 5.3 ~12.7 cm。

所有肿瘤均为溶骨性骨质破坏 (图 1 ~14), 破坏区呈椭圆形 5 例 (图 1 ~7), 不规则地图形 8 例 (图 8 ~14)。其中破坏区呈不同程度偏心 10 例 (图 1 ~7)。病灶内少许骨性分隔 7 例, 无明显骨性分隔 6 例。11 例病灶周边有不同程度骨质硬化

(图 1 ~7, 10), 骨质硬化不连续, 2 例境界不清。2 例病变见骨膜增生, 其中 1 例形成骨膜三角。软组织肿块 9 例, 所有患者软组织肿块范围小于骨内肿瘤的范围, 且肿块垂直直径较小 (图 8, 9, 11 ~13)。4 例 CT 检查显示破坏区内以软组织成分为主, CT 密度与肌肉密度相仿 (图 11)。

1. X 线表现: 9 例中 (图 1, 10), 病灶位于相当于长管状骨干骺段 8 例, 骨干 1 例。病灶呈溶骨性破坏 9 例, 病灶内见线条状骨性分隔 4 例。境界清楚 7 例, 欠清 2 例。病灶形态不规则 6 例, 椭圆形 3 例。8 例伴有不连续的硬化边, 皮质中断 3 例, 骨膜增生并形成三角 1 例, 明确软组织肿块 1 例。

2. CT 表现: 4 例中 (图 11), 所有病灶密度与肌肉相仿, 病灶内见线条状骨性分隔 3 例, 密度相对均匀 4 例, 皮质中断 3 例, 骨膜反应 1 例, 软组织肿块 3 例, 肿块均很小。

3. MRI 表现: 7 例中, 在 T_1 WI 为低信号者 5 例 (图 2, 5, 12), 等信号者 2 例; 在 T_2 WI 为低、等和高混杂信号者 7 例, 5 例病灶内可见与骨性分隔无关的等、低片状信号 (图 3, 6, 8)。6 例可见肿瘤边缘骨质硬化引起的低信号环 (图 2 ~7, 9), 因而病灶境界清楚, 1 例境界不清。6 例伴低信号环者, 环不规则, 环外常见伪足或结节样突起。5 例行 MR 动态增强扫描, 病灶早期呈明显强化, 延迟扫描为持续强化; 强化较均匀者 3 例 (图 4, 9), 不均匀 2 例 (图 7)。

4. 病理所见 (图 14): 大体病理肿瘤颜色变化多样, 瘤体位于骨内。多数病灶边缘不规则, 可见伪足样突起, 肿瘤多突破皮质形成范围较小的软组织肿块, 部分瘤体内可见少许骨性分隔, 分隔与正常骨相连, 坏死、成骨和钙化少见。组织学检查, 肿瘤内可见纺锤形纤维细胞和胞体较小的组织细胞样细胞, 伴有数量不等的胶原纤维, 细胞密集呈席纹状、螺旋状或放射状排列。组织细胞样细胞核呈肾形, 染色体呈不规则分布。部分患者可见奇异单核细胞, 富含细胞质, 细胞质内可见细胞碎屑或红细胞。肿瘤内微血管丰富。

讨 论

骨骼 MFH 多为原发, 也可继发于骨梗死、骨内脂肪瘤、骨纤维结构不良、Paget 病、放疗和关节替换。多见于中年人, 男性多见。

一、原发性骨骼 MFH 的一般影像表现

绝大多数位于长管状骨, 少数位于颅面骨和肋

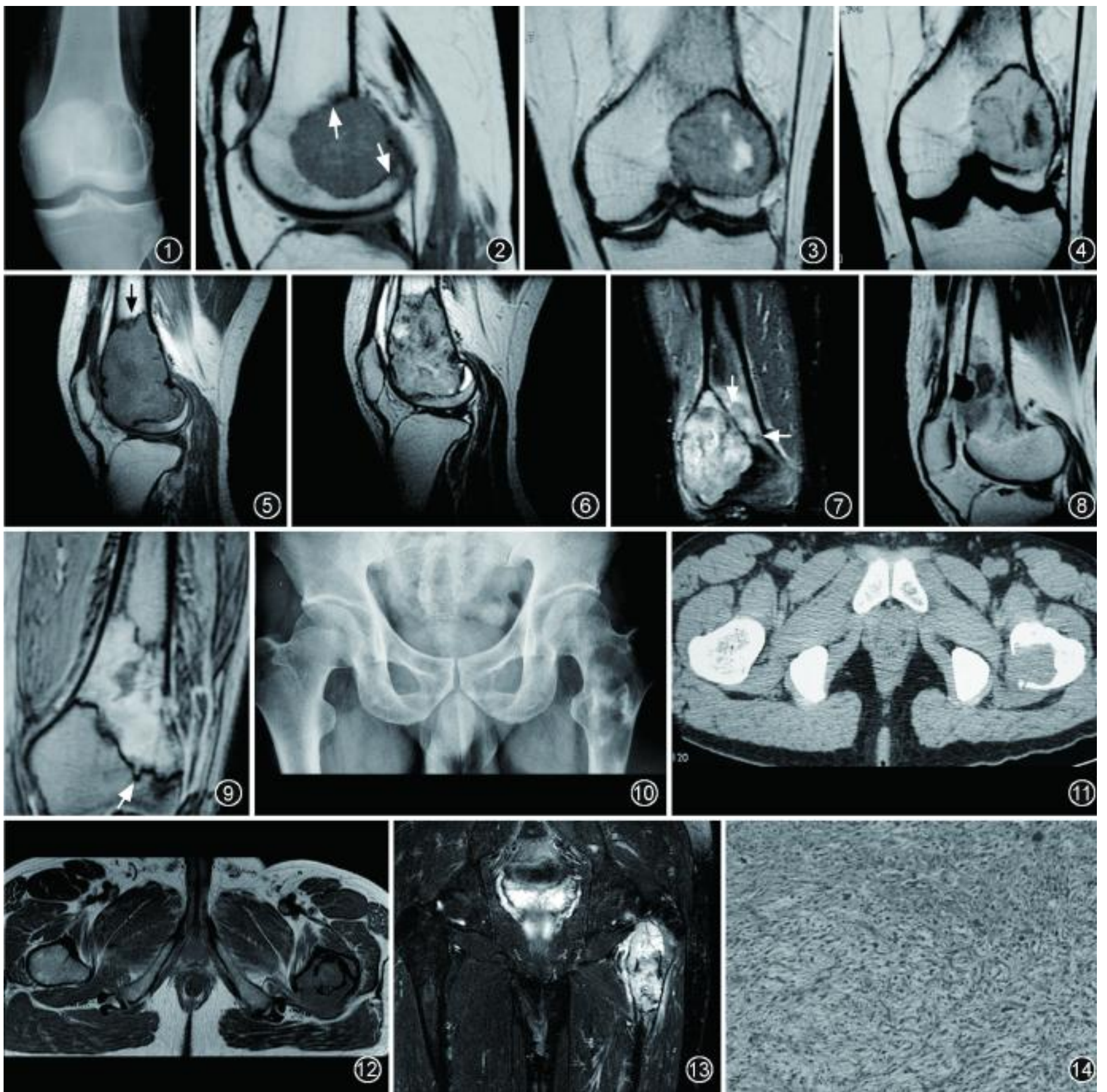


图 1 ~4 左股骨恶性纤维组织细胞瘤 (MFH)。平片 (图 1) 示左股骨偏心性囊状骨质破坏, 内可见分隔。MR T₁WI (图 2) 为低信号, 信号较均匀, 边缘见结节状突起 (白箭)。病灶与骨性关节面尚有一定距离。在冠状面 T₂WI (图 3) 呈等、低信号, 内见片状高信号。冠状面增强 T₁WI (图 4) 示病灶呈明显强化, 强化较均匀。图 5 ~7 右股骨 MFH。矢状面 T₁WI (图 5) 示病灶呈低信号, 信号略不均匀, 邻近可见伪足样突起 (黑箭), 病灶与骨性关节面尚有一定距离。在矢状面 T₂WI (图 6) 为等或略高信号, 信号混杂。冠状面增强 T₁WI (图 7) 示病灶明显强化, 强化较均匀, 邻近骨骼内可见肿瘤浸润 (白箭)。图 8 左股骨 MFH。矢状面 T₂WI 示病灶主体为稍高信号, 内见片状低信号, 前方低信号为术前活检所致。图 9 同图 9 患者, 左股骨 MFH。增强冠状面 T₁WI 示病灶呈地图样骨质破坏, 病灶呈明显强化, 强化较均匀, 伪足样突起 (白箭) 为肿瘤沿哈氏管浸润。病灶与骨性关节面尚有一定距离。图 10 ~14 左股骨粗隆间 MFH。平片 (图 10) 显示左股骨囊状骨质破坏, 境界较清楚, 伴不连续硬化边缘。CT 软组织窗 (图 11) 示病灶与肌肉密度相仿, 骨皮质中断, 侵犯邻近软组织。病灶在 T₁WI (图 12) 为低信号; 在冠状面脂肪抑制 T₂WI (图 13) 为混杂信号, 内可见等低信号成分。病理检查 (图 14, HE × 100) 示纺锤形成纤维细胞呈席纹状密集排列, 瘤内可见胶原成分, 左上角可见异型明显的单核细胞。

骨, 极少数位于椎间盘或乳腺^[2]。多为单发, 极少数多发^[3]。大多数 MFH 位于下肢, 其中, 发生于股骨者超过 50%。本组管状骨 MFH 多位于骨端或相

当于儿童长骨干骺段的部位, 少数位于骨干, 与 Link 等^[4]报道相仿。位于骨端者很少达到软骨下骨性关节面, 与骨巨细胞瘤不同。本组肿瘤多呈偏

心生长,以溶骨性骨质破坏多见^[5],境界较清楚,部分伴有轻微硬化边缘;少数为虫噬状或浸润性骨质破坏,境界不清。肿瘤密度较为均匀,内可见少许骨性分隔、骨化和钙化。多数病灶邻近骨皮质中断,但骨膜反应少见^[4]。本组多数肿瘤与上述表现相仿。对照影像与病理图片,肿瘤境界清楚,有轻微硬化边缘与大体病理肿瘤呈多结节样或假性包裹样有关,提示肿瘤具有轻度膨胀性生长的习性。

CT 多表现为境界较清楚的低密度肿块,密度与肌肉相仿,多数肿瘤密度较均匀,内可见残留骨分隔,骨化和钙化少见。对照 CT 图像与病理图片,影像表现与病理上主要由成纤维细胞和组织细胞密集排列,坏死、成骨和钙化少见有关。CT 在显示肿瘤内部细微结构、骨皮质完整性、轻度的骨膜增生及软组织肿块等方面有一定优势。

二、MRI 在原发性骨骼 MFH 诊断中的价值

1. MRI 表现与病理的关系:本组 T₁WI 多表现为低信号或等信号,境界清楚。T₂WI 以低信号、等信号和高信号并存最为常见,与 Link 等^[4]报道相似,与 Nakayama 等^[6]报道的多数病灶为高信号不同。分析病理所见,MR T₂WI 等、低信号除了与肿瘤内骨化、钙化和含铁血黄素有关外,主要原因有 3 点:(1)细胞排列密集,富含水分的细胞间质少;(2)成纤维细胞细胞质少(含水少);(3)胶原纤维本身为低信号。偶尔瘤内可见流空的血管影。文献报道骨骼 MFH 软组织肿块常见且肿块巨大^[5],本组软组织肿块较常见,但范围和体积都较小。

尽管为恶性肿瘤,本组肿瘤边缘常见类似于良性肿瘤的低信号环,然而,在环的外侧,常见伪足样或结节状突起,以 T₁WI 和增强 T₁WI 为著。低信号环反映肿瘤生长缓慢,周边胶原纤维和骨质硬化;伪足样和结节状突起反映肿瘤向邻近浸润,提示肿瘤的恶性特征。影像所见与大体病理描述一致。

本组 MFH 多为富血供肿瘤^[7],增强 MRI 呈明显强化,动态扫描呈进行性延迟强化;除了坏死、出血、钙化、残留分隔外,多数肿瘤强化较为均匀,与文献报道多数肿瘤强化不均匀^[4,8]、少数强化均匀^[8]不同。强化均匀与病理上细胞密集排列,坏死、成骨和钙化少见有关。

2. MRI 诊断价值:较早文献认为 MRI 诊断价值有限^[9-10]。随着 MR 技术日趋成熟,通过辨别肿瘤不同组织成分各自的信号特点,对诊断有很大帮助^[11]。结合本组组织病理,骨骼 MFH 骨化、钙化等少见, MRI 信号主要取决于成纤维细胞、组织细胞以

及胶原纤维等软组织成分,其中, T₂WI 信号偏低常见于组织细胞来源肿瘤和纤维来源肿瘤,其他恶性肿瘤很少见,有利于缩小诊断和鉴别的范围。骨骼 MFH 强化显著且强化相对均匀,该征象在其他骨骼恶性肿瘤中也很少见。此外,平扫和增强 T₁WI 显示的低信号环及伪足样突起,不仅对诊断有提示性,还可准确显示肿瘤境界,指导手术方案的制定。

骨骼 MFH 好发于骨端或干骺段,偏心,病灶内可见残余分隔,与骨巨细胞瘤生物学行为类似;MR T₁WI、T₂WI 及动态增强等信号改变也与骨巨细胞瘤相仿,基于此,笔者认同 Resnick^[11]关于骨骼 MFH 起源于组织细胞,与巨细胞瘤同源的观点。

三、原发性骨骼 MFH 影像表现的病理基础

骨骼 MFH 起源于骨髓内单核细胞,细胞分化为成纤维细胞和组织细胞,产生数量不等的胶原纤维。大体病理检查显示肿瘤多位于骨内、偏心,很少出现膨胀性改变,80% ~100% 有皮质中断,软组织肿块呈多结节样或假性包裹样。组织学方面, MFH 变化很大,肿瘤内可见密集排列的成纤维细胞区域和组织细胞样区域。成纤维细胞呈纺锤形,螺旋状从中心向外放射排列(与纤维肉瘤排列不同),细胞密集;组织细胞样细胞一般较小,核呈肾形,染色体分布不规则。其他细胞中包括奇异单核细胞,富含细胞质,细胞质内可见细胞碎屑甚至红细胞。病灶血管丰富,瘤内可见坏死、出血、囊变和钙化。

四、鉴别诊断

骨巨细胞瘤常突到软骨下骨性关节面^[12],一般无硬化边缘,皮质多变薄并膨出,在 MR T₂WI 多数表现为高信号,胆碱波谱分析可作为鉴别良恶性的标记物^[13]。骨纤维肉瘤好发于四肢长管状骨的骨干或干骺段,多呈浸润性或溶骨性骨质破坏,瘤内可见残留的条状骨,境界不清,一般无骨膜反应或轻度骨膜反应, T₂WI 信号及强化与肿瘤分化有关。骨肉瘤的发病年龄明显小于 MFH,骨膜增生几乎见于绝大多数患者,肿瘤内和软组织内成骨常见,软组织肿块巨大, T₂WI 信号极为混杂,动态增强扫描肿瘤周边首先强化,逐步向内充填,且强化很不均匀。

参 考 文 献

- [1] Resnick D. Diagnosis of bone and joint disorders. 4th ed. New York: Saunders Company, 2002: 3763-3764.
- [2] 庞淘, 张经建, 王新忻, 等. 乳腺巨大恶性纤维组织细胞瘤一例. 中华放射学杂志, 2007, 41: 18.
- [3] 田昭俭, 蒋法伟, 杨新国, 等. 多发性骨原发性恶性纤维组织细胞瘤二例. 中华放射学杂志, 2003, 37: 284-285.
- [4] Link TM, Haeussler MD, Poppek S, et al. Malignant fibrous

histiocytoma of bone: conventional X-ray and MR imaging features. Skeletal Radiol, 1998, 27:552-558.

[5] 肖建宇, 叶兆祥, 王淑丽, 等. 原发性骨恶性纤维组织细胞瘤的影像学诊断. 中华肿瘤杂志, 2005, 27:364-368.

[6] Nakayama K, Nemoto Y, Inoue Y, et al. Malignant fibrous histiocytoma of the temporal bone with endocranial extension. AJNR, 1997, 18:331-334.

[7] Nakamura T, Kusuzaki K, Seto M, et al. Case report: recurrence of soft tissue MFH in bone due to minute intravenous tumor emboli detected by MRI. Oncol Rep, 2003, 10:1957-1960.

[8] Tateishi U, Kusumoto M, Hasegawa T, et al. Primary malignant fibrous histiocytoma of the chest wall: CT and MR appearance. J Comput Assist Tomogr, 2002, 26:558-563.

[9] Mahajan H, Kim EE, Wallace S, et al. Magnetic resonance imaging of malignant fibrous histiocytoma. Magn Reson Imaging, 1989, 7:283-288.

[10] Murphey M, Gross T, Rosenthal H, et al. Musculoskeletal malignant fibrous histiocytoma: radiologic-pathologic correlation. Radiographics, 1994, 14:807-826.

[11] 牟仁琪, 唐小锋, 兰受昌, 等. 骨原发恶性纤维组织细胞瘤的影像诊断. 实用放射学杂志, 2005, 21:1067-1069.

[12] Chen TH, Su YP, Chen WM. Giant cell tumors of the knee: subchondral bone integrity affects the outcome. Int Orthop, 2005, 29:30-34.

[13] Fayad LM, Bluemke DA, McCarthy EF, et al. Musculoskeletal tumors: use of proton MR spectroscopic imaging for characterization. J Magn Reson Imaging, 2006, 23:23-28.

(收稿日期: 2007-11-20)
(本文编辑: 隋行芳)

第三届全国乳腺影像诊断与技术应用研讨会暨 中日乳腺影像诊断与技术交流会征文通知

由中华医学会放射学分会胸组、中华放射学杂志编辑委员会、中国医科大学附属盛京医院共同主办的第 3 届全国乳腺影像诊断与技术应用研讨会暨中日乳腺影像诊断与技术交流会将于 2008 年 7 月 4 日至 6 日在辽宁省沈阳市召开。会议将邀请中日著名专家进行讲座并与日本乳腺工作者进行各种方式的交流, 内容涉及乳腺影像诊断技术新进展、乳腺摄影质量精度管理等, 同期将举办学习班, 参会代表可免费参加。欢迎从事乳腺影像诊断、乳腺检查的专业人士及学者踊跃报名参加会议, 参会者将授予国家级继续教育项目类学分。

征文内容: 乳腺影像诊断技术新进展、乳腺 MRI 诊断及新技术应用、乳腺癌综合影像诊断的应用、CT 在乳腺病变影像诊断中的应用、超声在乳腺检查中的应用、正电子发射计算机断层成像(PET)-CT 在乳腺癌中的应用价值及乳腺摄

影质量精度管理等。征文要求: (1) 论文必须在 2008 年 5 月前未公开发表过。论文要求科学性强、数据可靠、重点突出、文字简练。(2) 请寄论文摘要(1000 字以内) 1 份, 内容包括目的、方法、结果及结论。稿件一律用 Word 形式, 从 Email 发送至中华放射学杂志编辑部: renxl@cma.org.cn 或 cjr.renxioli@vip.163.com。截稿时间: 2008 年 5 月 31 日。联系人: 中华放射学杂志编辑部任晓黎, 电话: 010-85158290, 85158384。中国医科大学附属盛京医院放射科张伟, 电话: 024-83956952-808; Email: zhangwl@cmu2h.com。

(中华医学会放射学分会胸组
中华放射学杂志编辑委员会
中国医科大学附属盛京医院)