

胸椎骨纤维结构不良 1 例并文献复习

张亮, 王静成, 冯新民, 杨建东, 张圣飞, 陶玉平
江苏省苏北人民医院骨科, 江苏 扬州 225001

关键词: 胸椎; 骨纤维结构不良; 类肿瘤; 影像学

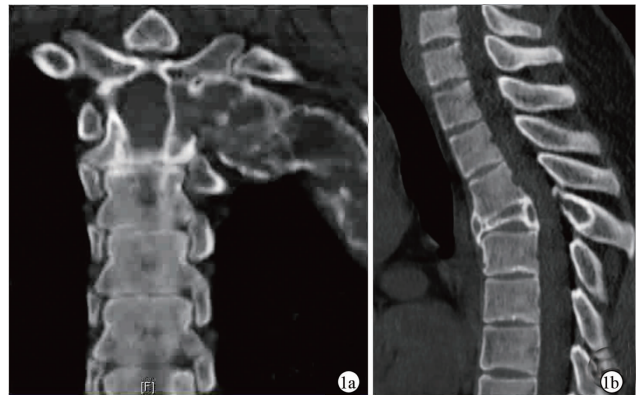
中图分类号: R 681.1 文献标识码: B 文章编号: 1674-8182(2015)11-1509-02

骨纤维结构不良又称骨纤维异常增殖症,是基因突变引起的良性非遗传性类肿瘤疾患。此病在临床上可分为单骨型、多骨型及 McCune-Albright 综合征(简称 MAS),最常涉及的是长骨^[1],最常见部位为肋骨、股骨、胫骨、颞骨及颅骨,仅 1.4%~5.5%累及脊柱。现将我院收治累及胸椎的骨纤维结构不良 1 例患者的诊治过程及文献回顾情况报道如下,以增加对该疾病的认识。

1 病例介绍

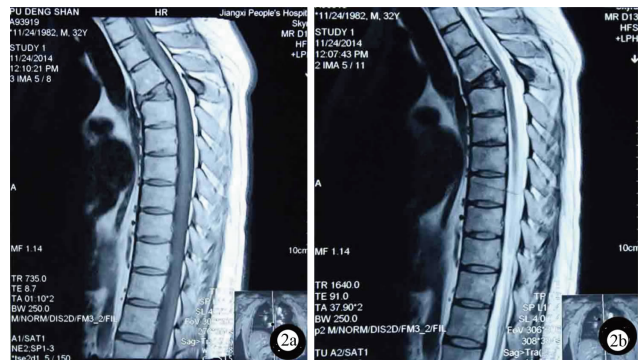
患者,男,32 岁,因“左侧肋部不适 15 年,加重伴胸背部疼痛不适 9 个月”入院。患者 15 年前出现左侧肋部不适,未特殊重视;9 月前患者出现上述症状加重,且出现胸背部疼痛不适,夜晚或劳累后加重,休息及口服止痛药物疼痛缓解不明显。查体:全身皮肤无明显异常,胸背部稍后凸畸形,胸 4 椎体棘突处压痛,双下肢感觉和肌力正常,双下肢病理反射未引出。疼痛 VAS 评分 5 分。CT 示胸 4 椎体变扁,密度不均匀,左侧椎板、横突、椎弓及左侧第 4 肋骨见膨胀性改变,密度减低,骨皮质不完整,椎旁软组织未见明显异常(图 1)。MRI 提示胸 4 椎体变扁, T₁ 加权像呈低信号, T₂ 加权像呈混杂稍高信号(图 2)。

患者入院诊断:胸椎病变,胸椎后凸畸形,左侧第 4 肋骨病变。实验室检查方面:血沉 2 mm/1 h, 尿本周氏蛋白阴性, AKP 正常,免疫球蛋白正常,肿瘤相关抗原阴性。胸椎病变影像学诊断考虑为胸椎骨纤维结构不良,拟考虑手术治疗。手术方案为一期后路病损切除植骨融合后凸畸形矫形内固定术,术中因出血较多(2 000 ml),故未将左侧肋骨病损完全切除,拟择期再次行手术治疗。术后对症治疗,患者胸背部疼痛缓解,术后三维 CT 显示,后凸畸形基本纠正,无



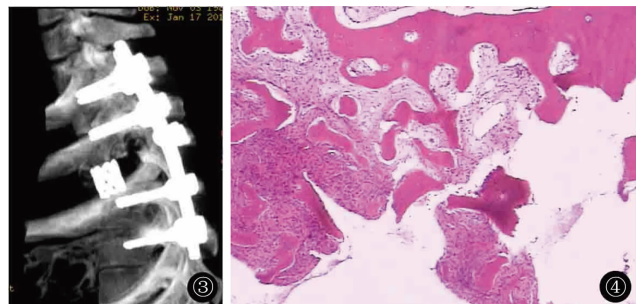
注:1a:冠状位;1b:矢状位;提示胸 4 椎体变扁,密度不均匀,左侧椎板、横突、椎弓及左侧第 4 肋骨见膨胀性改变,密度减低,骨皮质不完整。

图 1 胸椎三维 CT



注:2a:T₁;2b:T₂;提示胸 4 椎体变扁, T₁ 加权像呈低信号, T₂ 加权像呈混杂稍高信号。

图 2 胸椎 MRI



注:内固定位置满意,胸椎病损完全切除,后凸畸形基本纠正。

注:镜下见增生的纤维组织,内见排列不规则的成熟性骨小梁,骨小梁周围未见骨母细胞。

图 3 术后三维 CT 图 图 4 术后病理图(HE 染色, ×40)

明显严重并发症(图 3)。病理报告:骨纤维结构不良(图 4)。术后 2 周在牢固胸椎支具保护下下地活动。

2 讨论

骨纤维结构不良由 Lichtenstein 在 1938 年首次报道,是一组以骨纤维变性为特征的类肿瘤疾患,病理特点是正常的骨和骨髓组织被纤维组织或不成熟编织骨所代替^[2]。骨纤维结构不良好发于骨盆、股骨近端、胫骨^[3]、肋骨和颅骨,仅 1.4%~5.5%累及脊柱。骨纤维结构不良症状隐匿,大多数早期病变可存在多年而无症状,继而出现疼痛、畸形、功能障碍或病理性骨折。临床分型以单骨型多见,约为 75%~80%,但发生于脊柱的单骨型骨纤维结构不良极为少见,仅占约 1%。脊柱受累首发症状多为病变椎体区的局部疼痛,较多累及椎体及椎弓根,病变累及椎间孔及脊神经根时可出现放射样疼痛^[4-6]。

骨纤维结构不良的影像学特点主要是在 X 线和 CT 上表现为类圆形低密度影;边缘有完整骨质硬化带,呈磨砂玻璃样影;MRI 表现为 T₁WI 上均匀低信号,T₂WI 上混杂偏低信号或稍高信号,增强扫描时病灶信号明显增强^[7-8]。骨纤维结构不良的诊断一般可以通过特异性的影像学表现,但组织病理学检查仍是诊断金标准^[9]。CT 引导下经皮穿刺活检是一种安全有效方法,典型的病例表现为编织骨构成的骨小梁散在分布于梭形细胞构成且缺乏胶原成分的纤维组织基质中,但准确率受穿刺部位、穿刺针直径和病变性质的影响。

骨纤维结构不良的治疗,对无症状且不伴有病理性骨折风险的早期患者,可采取保守治疗并密切观察病情,但是一旦出现脊髓压迫症状、病理性骨折或发生恶变时考虑手术治疗^[4-6]。手术方案需要根据患者情况决定,对仅有疼痛或病理性骨折风险的患者以及对出现神经损伤进行有限减压、稳定,需进行辅助固定的患者,可考虑行椎体成形术治疗^[10-12]。对于病损范围较大并伴有明显脊柱畸形时,需进行病损切除及畸形矫形手术^[4-6]。对本例患者,我们通过一期后路病损广泛切除,同时行后凸畸形矫形内固定手术,术后患者症状改善明显,且后凸畸形明显改善,提示手术方案安全有效。

对于骨纤维结构不良的药物治,目前双膦酸盐类药物已广泛应用于四肢骨纤维结构不良的全身治

疗,结果显示效果良好,可降低骨转化,改善成骨,缓解疼痛,预防或降低病理性骨折的风险^[2,13]。而北医三院对多骨型骨纤维发育不良使用双膦酸盐类药物,同时补充钙剂及活性维生素 D,同样取得满意的临床效果,且发现骨皮质增厚^[11]。

综上所述,累及脊柱的骨纤维结构不良罕见,而有明显后凸畸形的更属罕见。对于症状明显且伴有明显后凸畸形的病例,在充分评估手术风险的前提下,可考虑行后路病损切除植骨融合及畸形矫形内固定手术治疗。

参考文献

- [1] Anitha N, Sankari SL, Malathi L, et al. Fibrous dysplasia-recent concepts[J]. J Pharm Bioallied Sci, 2015, 7(Suppl 1): S171-172.
- [2] 石娜, 刘名, 吴文娟. 纤维结构不良与骨性纤维结构不良的研究进展[J]. 中国骨肿瘤骨病, 2010, 9(3): 267-271, 275.
- [3] 季鹏飞, 韩传文. 下肢长骨大段骨纤维结构不良切除后骨缺损修复方法探讨[J]. 中国基层医药, 2015, 22(17): 2643-2645.
- [4] 林二虎, 镇万新, 刘俊良. 腰椎骨纤维结构不良一例报告[J]. 中国骨肿瘤骨病, 2011, 10(2): 217.
- [5] Wu FL, Liu ZJ, Liu XG, et al. Polyostotic fibrous dysplasia involving the thoracic spine with myelopathy: case report and review of the literature[J]. Spine J, 2014, 14(1): e11-15.
- [6] 胡星新, 刘立岷. 单发型胸椎骨纤维结构不良一例报告[J]. 中国修复重建外科杂志, 2014, 28(12): 1573.
- [7] 刘昌华, 邹东鲁. 骨性纤维结构不良的影像表现[J]. 临床放射学杂志, 2010, 29(9): 1268-1269.
- [8] 杨彩虹, 陈安民, 朱波. 骨性纤维结构不良的影像学诊断[J]. 中国矫形外科杂志, 2007, 15(1): 55-57.
- [9] Fusconi M, Conte M, Pagliarella M, et al. Fibrous dysplasia of the maxilla: diagnostic reliability of the study image. Literature review[J]. J Neurol Surg B Skull Base, 2013, 74(6): 364-368.
- [10] Deen HG, Fox TP. Balloon kyphoplasty for vertebral compression fractures secondary to polyostotic fibrous dysplasia. Case report[J]. J Neurosurg Spine, 2005, 3(3): 234-237.
- [11] 吴奉梁, 姜亮, 杨邵敏, 等. 脊柱多骨型纤维异常增殖症的治疗[J]. 北京大学学报(医学版), 2013, 45(6): 950-955.
- [12] Chen G, Yang H, Gan M, et al. Polyostotic fibrous dysplasia of the thoracic spine: case report and review of the literature[J]. Spine (Phila Pa 1976), 2011, 36(22): E1485-1488.
- [13] Boyce AM, Kelly MH, Brillante BA, et al. A randomized, double blind, placebo-controlled trial of alendronate treatment for fibrous dysplasia of bone[J]. J Clin Endocrinol Metab, 2014, 99(11): 4133-4140.

收稿日期: 2015-06-21 修回日期: 2015-07-09 编辑: 石嘉莹