

· 影像诊断 ·

髂骨血友病性假肿瘤的影像特征

姜王妹¹, 黄晓辉², 邱乾德²

(1. 乐清市第三人民医院, 浙江 乐清 325604; 2. 温州市人民医院, 浙江 温州 325041)

摘要 目的:探讨髂骨血友病性假肿瘤(hemophilic pseudotumor, HP)的影像特征。方法:收集8例经临床、实验室确诊的髂骨 A 型 HP 的病例资料。均为男性;年龄 19~43 岁,中位数 27 岁;均有明确外伤史,临床主要表现为局部软组织肿胀和血肿,其中皮肤表面张力增高 5 例、关节功能障碍 4 例、不能行走 3 例;血浆凝血因子Ⅷ活性均低于正常值,活化部分凝血活酶时间延长。1 例患者仅行 X 线检查、2 例仅行 CT 检查、1 例仅行 MRI 检查、2 例同时行 X 线和 CT 检查、2 例同时行 CT 和 MRI 检查,其中 2 例行 CT 增强扫描、1 例行 MRI 增强扫描。分析病变的影像特征。结果:①病变部位与大小。左侧髂骨病变 4 例,右侧髂骨病变 2 例,双侧髂骨病变 2 例;病变位于髂骨体 4 例,髂骨翼 4 例,其中髂前上棘 2 例、髂后上棘 1 例、髂前下棘 1 例;病变最大径 5~60 cm,中位数 18 cm。骨内型 5 例,骨膜下型 2 例,肌间型 1 例。②X 线表现。3 例行 X 线检查,病变位于左侧髂骨 2 例、双侧髂骨 1 例。2 例骨质呈多囊状破坏伴轻度膨胀改变,破坏边缘骨质轻度硬化,周围软组织肿胀不明显。1 例骨质呈明显膨胀性破坏,破坏边缘硬化,部分囊壁缺失,伴周围软组织肿胀与肿块。③CT 表现。6 例行 CT 检查,病变位于左侧髂骨 3 例、右侧髂骨 2 例、双侧髂骨 1 例。骨质呈囊状破坏 1 例,侵蚀性破坏 2 例,膨胀性破坏 3 例。骨皮质部分吸收消失 2 例,大部分吸收消失 2 例,骨皮质完整 2 例。破坏边缘的骨质硬化 3 例。6 例均有界限清楚的软组织肿块,密度高于肌肉组织,CT 值 45~68 HU;其中 1 例软组织肿块最大径 >10 cm,密度低于周围正常肌肉组织,密度不均匀,CT 值 21~25 HU。2 例 CT 增强扫描,肿块均未见强化。④MRI 表现。3 例行 MRI 检查,病变位于左侧髂骨 1 例、右侧髂骨 1 例、双侧髂骨 1 例。骨质呈溶骨性破坏 1 例,侵蚀性破坏 1 例,膨胀性破坏 1 例。骨皮质部分吸收消失 2 例,大部吸收消失 1 例。3 例 MRI 信号于 T2WI、T1WI、短时间反转恢复序列和扩散加权成像均呈高低混杂信号,其中 2 例病变区可见分隔。3 例均有软组织肿块,边界清楚,其中 1 例软组织肿块最大径 >10 cm;软组织肿块信号在 T1WI、T2WI、短时间反转恢复序列和扩散加权成像上均呈高低混杂信号。1 例增强扫描未见强化。⑤病理表现。8 例患者病变组织肉眼见囊内为退化性血凝块或陈旧性出血,显微镜下可见囊壁为正常组织或纤维组织,无炎症性变化和新生物;肿胀软组织为反复出血而形成的血肿,血肿内密度较高,其中 1 例可见细小的钙化。结论:髂骨 HP 分为肌间型、骨膜下型和骨内型,病变部位骨质呈囊状、膨胀性、溶骨性或侵蚀性破坏,骨皮质菲薄,部分伴有骨皮质缺损及软组织血肿,CT 密度不均、MRI 信号混杂,结合临床表现和实验室检查可明确诊断。

关键词 髂骨;放射摄影术;体层摄影术,X 线计算机;磁共振成像;血友病性假肿瘤

血友病性假肿瘤(hemophilic pseudotumor, HP)属于严重血友病性骨关节病变的一种,文献报道其发生率为 1%~2%^[1]。很多临床医生对该病认识不足,容易将其误诊为骨肿瘤或肿瘤样病变^[2]。为此,笔者搜集了 8 例确诊的髂骨 A 型 HP 患者的病例资料,对其影像学表现进行了分析,现总结报告如下。

1 临床资料

本组 8 例,为乐清市第三人民医院和温州市人民医院于 2002 年 1 月至 2019 年 4 月收治的患者。均为男性;年龄 19~43 岁,中位数 27 岁;均有明确外伤史,临床主要表现为局部软组织肿胀和血肿,其中皮肤表面张力增高 5 例、关节功能障碍 4 例、不能行走

3 例;血浆凝血因子Ⅷ活性均低于正常值,活化部分凝血活酶时间延长。均符合 1986 年修订的国内血友病诊断标准^[3]。1 例患者仅行 X 线检查、2 例仅行 CT 检查、1 例仅行 MRI 检查、2 例同时行 X 线和 CT 检查、2 例同时行 CT 和 MRI 检查,其中 2 例行 CT 增强扫描、1 例行 MRI 增强扫描。

2 方法

X 线检查采用 Philips MX 800 mA X 线摄影机。焦片距均为 110 cm,曝光条件为自动产生,其中骨盆为 63~70 kV、25~50 mAs。

CT 检查采用 Siemens Somatom Plus 16 层 CT 扫描仪。管电压 120 kV、管电流 200 mA,层厚及层间距均为 5.0 mm,视野 350 mm×350 mm,螺距 0.531;重建方式为骨窗,层厚 0.5 mm,矩阵 512×512。增强扫

描时,采用高压注射器按 $1.5 \text{ mL} \cdot \text{kg}^{-1}$ 经肘静脉推注碘海醇注射液[通用电气药业(上海)有限公司,国药准字:H20000591],含碘量 $300 \text{ mg} \cdot \text{mL}^{-1}$,注射流率 $1.5 \text{ mL} \cdot \text{s}^{-1}$,分别于注药后 30 s、60 s、120 s 扫描动脉期、静脉期及延迟期。

MRI 检查采用 Siemens Symphony 1.5T 超导型扫描仪。骨盆及股骨用体线圈,膝关节使用膝线圈,踝关节及头颅使用头线圈。常规行快速自旋回波序列矢状位 T1WI、T2WI,质子加权相冠状面 T1WI、T2WI 及冠状位短时间反转恢复(short-tau inversion recovery, STIR)序列扫描,必要时加轴位 T2WI 和扩散加权成像(diffusion-weighted imaging, DWI)扫描。成像参数:T1WI,重复时间(repetition time, TR)350 ms、回波时间(echo time, TE)11 ms;T2WI,TR 3580 ms、TE 104 ms;质子加权相,TR 3490 ms、TE 15 ms;T2WI 脂肪抑制序列,TR 3820 ms、TE 15 ms;层厚 4.0 mm,间距 1.2 mm。

3 结果

3.1 病变部位与大小 左侧髂骨病变 4 例,右侧髂骨病变 2 例,双侧髂骨病变 2 例;病变位于髂骨体 4 例,髂骨翼 4 例,其中髂前上棘 2 例、髂后上棘 1 例、髂前下棘 1 例;病变最大径 5 ~ 60 cm,中位数 18 cm。骨内型 5 例,骨膜下型 2 例,肌间型 1 例。

3.2 影像学表现

3.2.1 X 线表现 3 例行 X 线检查,病变位于左侧髂骨 2 例、双侧髂骨 1 例。2 例骨质呈多囊状破坏伴轻度膨胀改变,破坏边缘骨质轻度硬化(图 1),周围软组织肿胀不明显。1 例骨质呈明显膨胀性破坏,破坏边缘硬化,部分囊壁缺失,伴周围软组织肿胀与肿块。

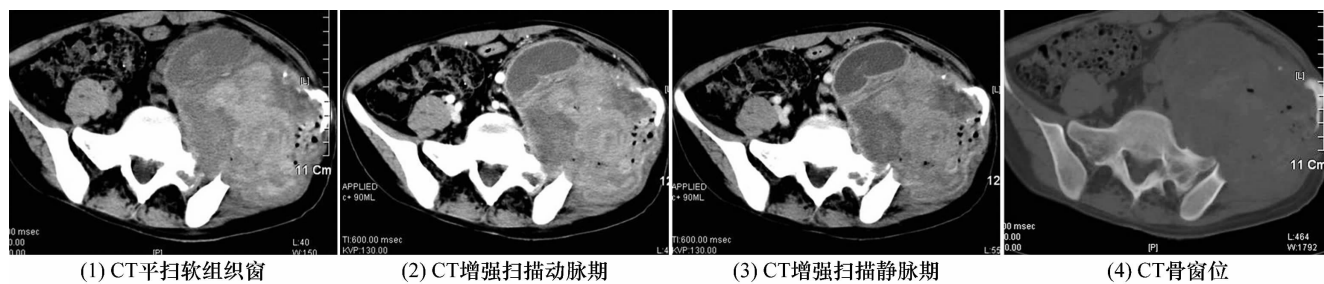


DR 示左侧髂骨见骨质多囊状并溶骨性破坏,破坏边缘轻度硬化,其内有残余骨嵴影,病变累及髂臼缘

图 1 左侧髂骨骨内型血友病性假肿瘤 DR 片

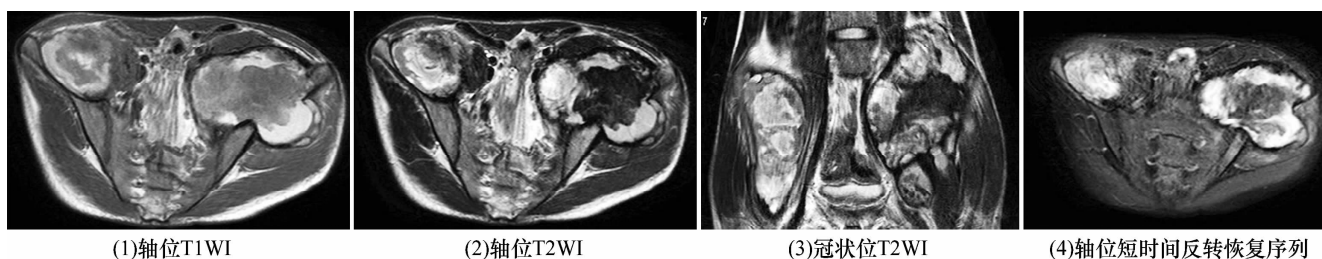
3.2.2 CT 表现 6 例行 CT 检查,病变位于左侧髂骨 3 例、右侧髂骨 2 例、双侧髂骨 1 例。骨质呈囊状破坏 1 例,侵蚀性破坏 2 例,膨胀性破坏 3 例。骨皮质部分吸收消失 2 例,大部分吸收消失 2 例,骨皮质完整 2 例。破坏边缘的骨质硬化 3 例。6 例均有界限清楚的软组织肿块,密度高于肌肉组织,CT 值 45 ~ 68 HU;其中 1 例软组织肿块最大径 > 10 cm,密度低于周围正常肌肉组织,密度不均匀,CT 值 21 ~ 25 HU。2 例 CT 增强扫描,肿块均未见强化(图 2)。

3.2.3 MRI 表现 3 例行 MRI 检查,病变位于左侧髂骨 1 例、右侧髂骨 1 例、双侧髂骨 1 例。骨质呈溶骨性破坏 1 例,侵蚀性破坏 1 例,膨胀性破坏 1 例。骨皮质部分吸收消失 2 例,大部吸收消失 1 例。3 例 MRI 信号于 T2WI、T1WI、STIR 和 DWI 均呈高低混杂信号,其中 2 例病变区可见分隔。3 例均有软组织肿块,边界清楚,其中 1 例软组织肿块最大径 > 10 cm;软组织肿块信号在 T1WI、T2WI、STIR 和 DWI 上均呈高低混杂信号(图 3)。1 例增强扫描未见强化(图 4)。



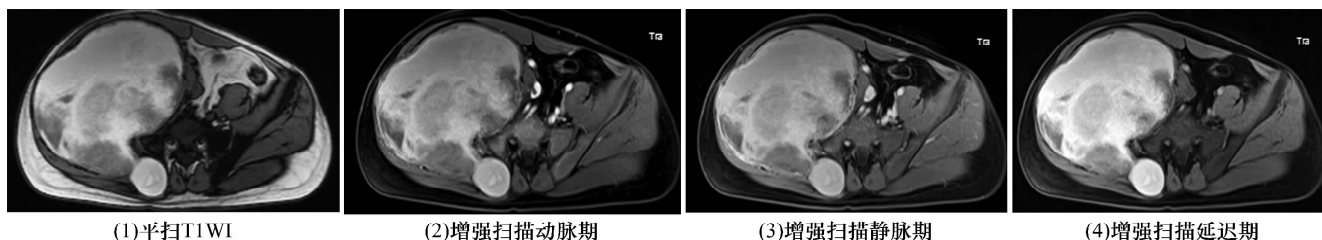
(1) CT 平扫见左侧髂骨 10.2 cm × 13.7 cm 高、低密度血肿,内有多发斑点气体影(为穿刺所致),邻近臀肌、髂腰肌及盆腔内组织受压移位;(2)(3)增强扫描动脉期和静脉期未见强化;(4)骨窗位见左侧髂骨翼骨质完全破坏吸收缺损,残留骨质边缘硬化

图 2 左侧髂骨骨内型血友病性假肿瘤 CT 片



(1)轴位T1WI (2)轴位T2WI (3)冠状位T2WI (4)轴位短时间反转恢复序列
左侧髂骨为骨内型、右侧为骨膜下型。MRI 平扫显示左侧髂骨溶骨性破坏,周围伴巨大软组织包块,右侧髂骨旁见软组织包块; T1WI、T2WI 和短时间反转恢复序列均呈高低混杂信号

图3 双侧髂骨血友病性假肿瘤 MRI



(1)平扫T1WI (2)增强扫描动脉期 (3)增强扫描静脉期 (4)增强扫描延迟期
MRI 平扫见右侧髂骨 12.5 cm × 16.3 cm 肿块,髂骨翼骨质膨胀破坏,邻近臀肌、髂腰肌及盆腔内组织受压移位; T1WI 呈高低等混杂信号,增强三期均未见强化

图4 右侧髂骨骨内型血友病性假肿瘤 MRI

3.3 病理表现 8 例患者病变组织肉眼见囊内为退化性血凝块或陈旧性出血,显微镜下可见囊壁为正常组织或纤维组织,无炎症性变化和新生物;肿胀软组织为反复出血而形成的血肿,血肿内密度较高,其中 1 例可见细小的钙化。

4 讨论

4.1 HP 的临床特点 轻型患者凝血因子水平为 20% ~ 60%,一般无症状,仅在外伤或手术时出血较多;中度者凝血因子水平为 5% ~ 10%,手术或外伤后有较多出血;重型者凝血因子水平为 1% ~ 5%,在轻度外伤后即出血不止或自发出血。HP 多见于青壮年;临床主要表现为局部软组织瘤样肿胀,皮肤紧张发亮,但无血管怒张,局部皮肤温度不升高,伴有不同程度疼痛,病变邻近关节时易发生关节畸形,而致功能丧失;病程持续数月或数年^[3-20]。笔者统计国内文献报道的 218 例血友病性骨关节病患者,6 例合并 HP,发生率为 11.9%,明显高于文献^[1]报道的结果。

4.2 髂骨 HP 的影像特征 髂骨 HP 在 X 线和 CT 上骨质呈囊状、膨胀性、溶骨性或侵蚀性破坏,破坏边缘硬化,骨皮质菲薄或缺损,软组织血肿,少数病例血肿内可见钙化。因血肿为反复出血,故病变 MRI 信号 T2WI、T1WI 和 STIR 序列均为混杂信号^[3-20];增强后病变区均无强化。结合文献和本组病例,笔者认为以下几点是髂骨 HP 的影像表现特点:①骨质囊状破

坏。骨髓腔可见单囊或多囊样骨破坏,密度不均匀,边缘硬化,界限清楚,CT 值 20 ~ 100 HU;骨皮质完整,软组织未见明显异常改变;MRI T1WI、T2WI、STIR 序列信号混杂。②骨质呈膨胀性破坏。X 线和 CT 显示骨质呈极度膨胀性破坏,骨皮质菲薄,部分骨皮质缺损,与软组织形成肿块,并压迫周围组织;MRI 信号混杂,在 T2WI 上病变内可见不均匀高密度区。③骨质呈溶骨性或侵蚀性破坏。X 线和 CT 显示骨质呈溶骨性破坏,破坏区有少许残留骨,与软组织融合呈团块状,边界不清,病变区内无明显钙化和骨化, MRI 信号混杂。④骨皮质受压。X 线和 CT 显示骨皮质受压变薄;病变区密度不均,边缘较清晰;MRI 信号混杂;周围组织受压变形,部分病例周围出现水肿。⑤软组织改变。软组织改变主要是反复出血形成血肿,血肿密度不均,少数病例血肿内可有不规则钙化或骨化影。急性血肿密度高,CT 值 > 45 HU,慢性血肿密度较低,CT 值低于 20HU;在 MRI T1WI、T2WI 和 SPAIR 序列均呈混杂信号;增强扫描软组织血肿均无强化。

4.3 髂骨 HP 的鉴别诊断 HP 具有良、恶性肿瘤征象,应注意与骨肉瘤、骨巨细胞瘤、骨囊肿和动脉瘤样骨囊肿等鉴别。

骨肉瘤影像检查显示骨质成骨型、溶骨型和混合型破坏,破坏边缘无硬化;髂骨骨肉瘤以溶骨型或混合型破坏伴软组织肿块为主要征象,软组织肿块内可见象牙质样、棉絮状、针状瘤骨等,层状骨膜反应常见

于长管骨,而髂骨显示不明显。

骨巨细胞瘤影像检查显示骨质囊状、膨胀或溶骨型破坏,典型者呈囊状皂泡影,骨皮质变薄,外缘呈波浪状。生长缓慢的巨细胞瘤边缘可有硬化,生长较快的边缘模糊不规则,甚至骨质破坏呈筛孔状,囊腔内可有致密清晰的骨性间隔或小的类圆形更低密度区。MRI 于 T1WI 呈低信号或中等信号, T2WI 呈高信号, 瘤内出血 T1WI、T2WI 均为高信号, 出血后形成液-液平面。

骨囊肿影像检查显示骨质呈囊状破坏,轻度膨胀,骨皮质变薄,破坏边缘硬化;可呈单房或多房状,囊内可有少许纤细条状间隔;病变内密度较均匀,CT 值接近水密度,囊内若有出血则 CT 值升高;MRI T1WI 呈中等信号, T2WI 呈高信号;增强扫描囊肿内无强化。

动脉瘤样骨囊肿影像检查显示骨质极度膨胀性破坏,骨皮质菲薄,类似吹气球。CT 显示病变内充满液体,密度较均匀,无异常钙化组织,可见间隔;增强扫描可见粗大供血血管,囊内可显示斑片状强化影。MRI 显示囊腔内 T1WI 呈低信号, T2WI 呈高信号,间隔呈低信号,部分病例囊腔内在 T2WI 可见液-液平面。

综上所述,髂骨 HP 分为肌间型、骨膜下型和骨内型,病变部位骨质呈囊状、膨胀性、溶骨性或侵蚀性破坏,骨皮质菲薄,部分伴有骨皮质缺损及软组织血肿,CT 密度不均、MRI 信号混杂,结合临床表现和实验室检查可明确诊断。

参考文献

- [1] XUE F, SUN C X, SUI T, et al. Hemophilic pseudotumor in Chinese patients: a retrospective single - centered analysis of 14 cases[J]. Clin Appl Thromb Hemost, 2011, 17(3): 279 - 282.
- [2] 于洪存, 史浩, 丁红宇, 等. 血友病性肌骨假肿瘤患者骨骼的影像学表现[J]. 中国医学影像技术, 2015, 31(2): 286 - 289.
- [3] 黄晓辉, 林达, 陈浩, 等. 血友病性假肿瘤的影像特征[J]. 中华放射学杂志, 2016, 50(12): 958 - 962.
- [4] 陈丽霞, 华宝来, 刘颖, 等. 41 例血友病患者髂腰肌出血的临床特征及康复治疗[J]. 中华血液学杂志, 2012, 33(5): 406 - 408.
- [5] HE Y, ZHOU X, CUI H, et al. Surgical management of haemophilic pseudotumors: experience in a developing country

- [J]. J Invest Surg, 2019, 32(2): 127 - 136.
- [6] LÓPEZ - GÓMEZ J, CONTRERAS J S, FIGUEROA - RUIZ M, et al. Management of the hemophilic pseudotumor of the abdomen: a rare pathological entity [J]. Int J Surg Case Rep, 2014, 5(11): 789 - 792.
- [7] UKAI T, SATO M, YAMASHITA T, et al. Diffusion tensor imaging can detect the early stages of cartilage damage: a comparison study [J]. BMC Musculoskelet Disord, 2015, 16: 35.
- [8] RODRIGUEZ - MERCHAN EC. Cartilage damage in the haemophilic joints: pathophysiology, diagnosis and management [J]. Blood Coagul Fibrinolysis, 2012, 23(3): 179 - 183.
- [9] DOUIS H, JEYS L, GRIMER R, et al. Is there a role for diffusion-weighted MRI(DWI) in the diagnosis of central cartilage tumors[J]. Skeletal radiology, 2015, 44(7): 963 - 969.
- [10] RAYA J G, MELKUS G, ADAM - NEUMAIR S, et al. Diffusion - tensor imaging of human articular cartilage specimens with early signs of cartilage damage [J]. Radiology, 2013, 266(3): 831 - 841.
- [11] 王伟, 杨建立, 赵倩. 血友病性假肿瘤二例报告[J]. 癌症进展, 2012, 10(1): 98 - 99.
- [12] 仲建全. 血友病板障内出血并假肿瘤影像表现一例[J]. 中华放射学杂志, 2014, 48(7): 605.
- [13] 朱可坤. 血友病性股骨假肿瘤并病理骨折 1 例[J]. 医学影像学杂志, 2013, 23(12): 1991.
- [14] 胡曙东, 湛业荣, 贾颖军, 等. 血友病性假瘤的 MDCT 表现[J]. 临床放射学杂志, 2012, 31(10): 1450 - 1453.
- [15] 李志萍, 孟箭, 张杰, 等. 颌面部血友病假性肿瘤的外科治疗[J]. 中华口腔医学杂志, 2013, 48(1): 12 - 14.
- [16] 刘仕林, 文飞球, 刘四喜, 等. 儿童血友病性骨关节病 IP-SG 评分与病情的相关性分析[J]. 安徽医学, 2019, 40(6): 639 - 642.
- [17] 陈川, 王辉, 叶卓鹏, 等. 手术治疗颅骨血友病性假性肿瘤一例并文献复习[J]. 中华脑科疾病与康复杂志(电子版), 2014, 4(4): 248 - 253.
- [18] 冯宾, 翁习生, 林进, 等. 血友病性骨关节病变的外科治疗策略[J]. 中华骨科杂志, 2016, 36(7): 413 - 420.
- [19] 曾艳, 韩红. 关节腔穿刺治疗血友病急性关节出血及慢性骨关节病体会[J]. 内科急危重症杂志, 2019, 25(2): 162 - 164.
- [20] 窦银聪, 李美霞, 张璐, 等. 血友病性关节病 MRI 滑膜体积测量评估放射性滑膜切除术疗效的价值[J]. 中华放射学杂志, 2018, 52(4): 291 - 294.

(收稿日期: 2019-09-29 本文编辑: 李晓乐)