

◁ 杂谈 ▷

DOI:10.13437/j.cnki.jcr.2016.02.041

骨的纤维结构不良、骨性纤维结构不良和骨化性纤维瘤 ——易混淆的病名、病理本质和影像学表现

司建荣, 张雅丽, 姜兆侯

疾病名称, 其实是表达疾病的概念, 而概念是事物本质属性的反映; 疾病的本质属性应该是一种疾病不同于另外疾病的基本病理学特征。国内文献中, 对于 Fibrous dysplasia、Osteofibrous dysplasia 和 Ossifying fibroma 这三种不同病理组织学特征的骨骼疾病的中文命名颇多, 并且混合使用, 再加上这三种病变的组织学形态本身就具有非常的相似性, 影像学表现也有交叉重叠, 很容易造成概念的混淆, 妨碍对疾病本质的认识。本研究目的是通过梳理它们的常用中文名称和总结文献中这些疾病的特点, 提出中文命名的区别建议。

1 英文名称及其内涵的变化

Fibrous dysplasia、Osteofibrous dysplasia 和 Ossifying fibroma 这三种骨骼病变的英文名称代表了三种不同的纤维-骨性病变, 但在过去的中外文献中曾混合使用^[1-9]。随着对疾病认识的深入, 上述三种疾病名称的内涵在不断地变化, 其反映的病理学本质逐渐明晰。最新版(2013, 第4版) WHO 骨肿瘤分类中仅包括了 Fibrous dysplasia 和 Osteofibrous dysplasia, 属未明确肿瘤性质的肿瘤^[10]; 过去认为 Fibrous dysplasia 是肿瘤样病变^[5, 8]。2005 年版 WHO 头颈部肿瘤分类中包含了 Ossifying fibroma^[11, 12]。虽然 Ossifying fibroma 的组织学形态与好发于胫腓骨的 Osteofibrous dysplasia 相似, 但不是同一种疾病^[13]。

目前, Fibrous dysplasia 主要指全身任何部位正常的板层松质骨被异常的纤维组织和异常排列的编织骨小梁所替代, 该骨小梁是纤维性基质化生而来; 在光镜下的特点是骨小梁表面缺乏成骨细胞的环绕, 称为骨小梁裸露征象^[5, 14-16]。Osteofibrous dysplasia 主要指几乎仅发生于胫腓骨骨干的纤维-骨性病变, 在光镜下的表现非常类似 Fibrous dysplasia, 但它的特征是骨小梁表面覆衬成骨细胞, 称为骨小梁被包裹征象^[3, 4, 14, 15, 17-19]。Ossifying fibroma 主要指发生于颅骨, 特别是指颌面骨的纤维-骨性病变, 在光镜下的表现与 Osteofibrous dysplasia 具备同样的特征, 即骨小梁表面覆衬成骨细胞, 但常有明显的牙骨质样小体形成^[1, 13, 14, 20-24]。

2 中文名称的易混淆性和命名建议

与上述三种英文名相对应的中文名称是翻译而来的,

目前尚未见到权威性的中文命名, 所以它们的中文名称至今存在着混乱和重叠, 非常容易误解, 从病名上难以区分其病理学本质。

从早期到现在的中文文献中, 使用时间最长和使用率最高的 Fibrous dysplasia 的中文名称是骨纤维异常增殖症, 目前使用最多的中文名称是骨纤维结构不良, 其他的名称还有: 骨的纤维结构不良, 纤维结构不良, 纤维异常增殖症, 纤维性骨结构不良症和纤维骨瘤^[5, 8, 10, 14, 15, 18, 22, 25-28]。目前最常用的 Osteofibrous dysplasia 的中文名称是骨纤维结构不良和骨性纤维结构不良, 其他的名称还有: 骨化性纤维瘤, 骨性纤维发育异常, 骨性纤维结构发育不良, 纤维骨瘤和 Kempson-Companacci 病变^[7-10, 14, 15, 17-19, 26, 29-31]。Ossifying fibroma 的中文名称基本全部用骨化性纤维瘤, 个别用纤维骨瘤^[14, 20, 21]。

自从 1976 年 Campanacci^[3] 将 Osteofibrous dysplasia 作为一种独立的骨肿瘤以来, 它的中文名称就与 Fibrous dysplasia 的中文名称混乱使用。虽然 Ossifying fibroma 的中文名称是“骨化性纤维瘤”, 并且毫无争议, 但应该注意到文献中有中心型和外周型骨化性纤维瘤之分, 中心型就是指发生于颌骨的骨化性纤维瘤, 而外周型指发生于齿龈的、与中心型骨化性纤维瘤组织学表现相似的病变^[32]。

基于上述三种骨骼病变的英文名称目前所表达的病理组织学本质, 在国内各位学者的命名和命名使用率的基础上, 笔者建议称 Fibrous dysplasia 为骨的纤维结构不良, 称 Osteofibrous dysplasia 为骨的骨性纤维结构不良, 称 Ossifying fibroma 为骨的骨化性纤维瘤; 也建议在三个中文病名之前均冠以限定词“某某骨”, 这样就构成了病名的全称, 最大可能地避免了重名, 而且明确了发病部位, 也有利于鉴别诊断; 比如宿主骨为胫骨时, 可以称为胫骨的纤维结构不良, 胫骨的骨性纤维结构不良; 宿主骨为下颌骨时, 可以称为下颌骨的纤维结构不良, 下颌骨的骨化性纤维瘤; 可以以此类推。

3 临床表现和影像学表现

3.1 骨的纤维结构不良(fibrous dysplasia of bone, FD)

临床表现: FD 的病因主要与鸟苷酸结合蛋白 α 活性刺激基因突变有关^[26]。有单骨型和多骨型。多骨型伴内分泌紊乱(如 Cushing 综合症等)和皮肤色素沉着(牛奶咖啡样斑), 称之为 Albright-McCune 综合症, WHO 最新分类^[10] 归其在肿瘤综合症之中; 多骨型 FD 伴软组织多发性纤维瘤和

作者单位: 528200 广东佛山 广东省中西医结合医院放射科

纤维黏液瘤 称之为 Mazabraud 综合症^[14]。

FD 患者发病年龄 2 ~ 50 岁,但以青少年为主,男女差别不大;病灶多是被偶然发现,可有肿块、畸形、病理性骨折和疼痛等;躯干上的皮肤色素斑分布有特点——靠近中线,但不跨越中线;多骨型 FD 明显的好发于身体的一侧(大于 90% 的病例)^[5, 8, 14, 16, 26]。FD 在儿童期不侵犯骨髓,成人期不侵犯骨的关节端^[14],但有例外^[16]。FD 病灶发展缓慢,骨骼成熟之后趋于静止;治疗方面以观察为主;对于有明显症状、病理骨折者采取手术治疗;可用双膦酸盐类药物治骨痛;极少部分患者可发生恶变^[5, 8, 14, 16, 26]。

影像学表现:FD 的 X 线平片和 CT 表现已有非常成熟的经验总结^[6, 8, 14, 28, 33],其基本表现是:膨胀性病变,骨骼增大或增厚,累及的长管状骨常有弯曲变形;骨皮质变薄但完整,无骨膜反应;病灶与正常骨之间可呈移行过渡状,也可有硬化边。病灶的 CT 值大约在 70 ~ 400 HU,可以呈现出以下征象:单纯溶骨性改变,磨玻璃样改变,有硬化边的单囊性或多囊性改变,丝瓜瓤样改变;在颅底部,可表现为高密度斑块样硬化或完全硬化;如果病灶内软骨成分较多(所谓 fibrocartilaginous dysplasia),可出现典型的软骨基质环状钙化。CT 增强扫描可见各种形式的轻-中度强化或不强化。

在 MRI 上^[8, 14, 28, 33],FD 病灶边界清楚,病灶周围无水肿、无软组织肿块形成;病灶的信号变化无明显规律,在 T₁WI 上呈等、低或混杂信号,在 T₂WI 上呈低、高或混杂信号;钆剂增强扫描,病灶可出现各式各样的强化表现。在^{99m}Tc-MDP 骨扫描上,FD 病灶呈阳性^[14, 34],骨扫描特别适用于发现潜在的多发性 FD 病灶。在¹⁸F-FDG PET/CT 上,FD 病灶也可呈现阳性^[34],但其显示的病灶数目比^{99m}Tc-MDP 骨扫描少;FD 病灶在¹⁸F-FDG PET/CT 上的阳性表现显然增加了鉴别诊断的困难。

3.2 骨的骨性纤维结构不良(osteofibrous dysplasia of bone, OFD)

临床表现^[7, 8, 14, 17, 19, 29-31]:OFD 是起源于纤维组织的良性骨肿瘤。国内发病年龄 3 个月 ~ 61 岁,主要集中在 10 岁以下,无明显性别差别;常无症状,偶有小腿隐痛、小腿前方的肿块和小腿前弓畸形。病灶几乎特异性的发生于胫骨或腓骨骨干,不累及干骺端和骨髓。本病在 10 岁之前会缓慢发展,15 岁左右会自行消退并康复;病灶局部切除术后复发率相当高,多主张保守治疗和严密观察。

影像学表现:胫骨的病变,在 X 线平片和 CT 上^[7, 8, 14, 17-19, 29-31]可见胫骨前弓畸形,病灶特征性的常沿胫骨长轴在前侧的皮质内或皮质下延伸,呈偏心性、膨胀性生长;病灶常为低密度,CT 值 50 ~ 98 HU,也可完全呈硬化表现;病变常呈多灶性,病灶之间有厚度不等的高密度骨性间隔;邻近病灶的骨皮质明显变薄甚至缺损,但病变上下缘的骨皮质却明显增厚硬化,病变的髓腔缘常有硬化;如果胫骨的病灶较大,可累及骨干全长和骨的全周;病灶周围无骨膜反应、无软组织肿块形成。发生于腓骨的病灶,除常无偏心性外,与胫骨相似;CT 增强扫描可见各种强化模式。在 MRI

上^[8, 9, 19, 30, 35],OFD 病灶边界清楚,T₁WI 上呈低信号,T₂WI 上呈高信号,信号可以不均匀;病灶周围无水肿、无软组织肿块形成;钆剂增强扫描,强化方式无特异性。陶超超等^[35]报道一例肱骨的 OFD 病灶,在¹⁸F-FDG PET/CT 上见放射性示踪剂的浓聚。

3.3 骨的骨化性纤维瘤(ossifying fibroma of bone, OF)

临床表现^[12-14, 20, 21, 36]:OF 分为常见型(conventional)和青少年型(juvenile),青少年型再根据镜下的形态表现,分为骨小梁型(juvenile trabecular ossifying fibroma, JTOF)和沙瘤样型(juvenile psammomatoid ossifying fibroma, JPOF)。常见型常发生于成年人的下颌骨,青少年型常发生于儿童和青少年的上颌骨、鼻窦周围和眼眶周围的骨骼,有生长迅速和手术治疗后容易复发的特点。颌面部畸形是常见的临床症状,男性多于女性。以手术治疗为主。

影像学表现:颌面部的 OF 病灶常为单发,在 X 线平片和 CT 上^[14, 36-39]表现为骨质的单房性或多房性膨胀性肿块,圆形、椭圆形或分叶状;绝大部分病灶边界清楚;因为病灶常有纤维包膜,所以在 CT 上病灶周围有完整或不完整的线样低密度环,在纤维包膜外围还可见到线样硬化包壳。病灶可呈低密度、磨玻璃样密度,或其内间有散在的、各种形态的钙化或骨化影,或呈致密的肿块;病灶内也可见低密度液化囊性变区。病灶周围骨皮质菲薄,但完整;病灶周围无骨膜反应、无软组织肿块形成。

在 MRI 上^[39],OF 病灶边界清楚,病灶周围无水肿、无软组织肿块形成;肿瘤实质信号多变,但与脑灰质比较,较具特征的是在 T₁WI 上多数呈等信号,在 T₂WI 上多数呈低信号;增强扫描,实质部分呈中等度强化,囊壁和间隔明显强化。

4 鉴别诊断要素

虽然 OFD 和 OF 的发病部位具有特点,但 FD 与 OFD 和 OF 的发病部位以及发病年龄相重叠;这三种病变的病理形态学表现非常相似;基于每种骨肿瘤内的组织成分相当复杂和重叠,因此鉴别本文所述三种疾病,或这三种病变与其他更多的骨骼病变的鉴别,仍然要强调临床、影像学 and 病理学的密切结合;病理学检查仍然强调重点部位取材、多部位取材和多视野观察,必要时进行特殊染色和免疫组织化学检查。

(致谢:非常感谢临床放射学杂志社程家文主任在本文撰写中给予的指导)

参考文献

- 1 Pound E, Pickrell K, Huger W et al. Fibrous dysplasia (ossifying fibroma) of the maxilla: analysis of 14 cases [J]. Ann Surg, 1965, 161: 406-410.
- 2 Kempson RL. Ossifying fibroma of the long bones. A light and electron microscopic study [J]. Arch Pathol, 1966, 82: 218-233.
- 3 Campanacci M. Osteofibrous dysplasia of long bones a new clinical entity [J]. Ital J Orthop Traumatol, 1976, 2: 221-237.
- 4 Nakashima Y, Yamamoto T, Fujiwara Y et al. Osteofibrous dysplasia

- (ossifying fibroma of long bones) . A study of 12 cases [J]. *Cancer* , 1983 , 52: 909-914.
- 5 刘子君, 主编. 骨关节病理学 [M]. 北京: 人民卫生出版社, 1992 212-214 323-329.
 - 6 丁建平, 王溱, 刘翠平. 骨纤维异常增殖症(附 120 例报告) [J]. *中华放射学杂志* , 1994 , 28: 673-676.
 - 7 牟方胜, 张龙, 陈显章. 左胫骨多发骨化性纤维瘤一例 [J]. *临床放射学杂志* , 2005 , 24: 639.
 - 8 梁碧玲, 主编. 骨与关节疾病影像诊断学 [M]. 北京: 人民卫生出版社 2006 408-409 412-417.
 - 9 高振华, 孟俊非, 陈应明, 等. 骨良性纤维性病变的影像与病理学分析 [J]. *临床放射学杂志* , 2008 27: 72-76.
 - 10 管帅, 徐文坚. 2013 年 WHO 骨肿瘤新分类探讨 [J]. *临床放射学杂志* , 2014 33: 1612-1615.
 - 11 Barnes L. 头颈部肿瘤病理学和遗传学 [M]. 刘红刚, 高岩, 主译. 北京: 人民卫生出版社 2006: 374-376.
 - 12 Foss RD , Fielding CG. Juvenile psammomatoid ossifying fibroma [J]. *Head Neck Pathol* 2007 1: 33-34.
 - 13 杜江, 刘红刚, 田澄. 头颈部骨化性纤维瘤与纤维结构不良的鉴别诊断 [J]. *中国耳鼻咽喉头颈外科* 2008 15: 64-66.
 - 14 司建荣, 姜兆侯, 老昌辉, 等, 主译. 骨关节肿瘤和肿瘤样病变的鉴别诊断 [M]. 北京: 中国医药科技出版社 2004 , 215-230.
 - 15 方三高, 周晓军. 解读新版 WHO(2013) 骨肿瘤分类 [J]. *临床与实验病理学杂志* 2014 30: 119-122.
 - 16 Gwark JY , Jeong JH , Hwang SC , et al. Monostotic fibrous dysplasia in the proximal tibial epiphysis: a case report [J]. *J Med Case Rep* , 2014 8: 452.
 - 17 谢小志, 王宗敏, 谢丽微. 骨纤维结构不良临床病理分析 [J]. *临床与实验病理学杂志* , 2008 24: 327-329.
 - 18 赵海南, 姚伟武, 杨世勋. 骨干肿瘤及肿瘤样病变 102 例影像学分析 [J]. *中国医学计算机成像杂志* 2013 19: 251-255.
 - 19 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: 1268-1269.
 - 20 李学峰, 戴芳, 赵玺龙, 等. 青少年沙瘤样骨化纤维瘤临床病理分析 [J]. *临床与实验病理学杂志* 2011 27: 888-890.
 - 21 张永栋, 杨蓉, 傅瑜, 等. 颌骨骨纤维异常增殖症和骨化性纤维瘤的临床及病理特征分析 [J]. *口腔医学* 2013 33: 289-293.
 - 22 余孝基. 纤维异常增殖症 [J]. *上医学报* , 1958 1: 27-34.
 - 23 Guttikonda V , Taneeru S , Gaddipati R , et al. A massive sinonasal psammomatoid variant of juvenile ossifying fibroma: Report of a rare entity [J]. *J Oral Maxillofac Pathol* 2013 17: 302-305.
 - 24 Damjanov I , Maenza RM , Snyder GG , et al. Juvenile ossifying fibroma: an ultrastructural study [J]. *Cancer* , 1978 42: 2668-2674.
 - 25 曹来宾, 吴新彦, 冯耀卿. 骨纤维异常增殖症 [J]. *青岛医学院学报* , 1962 1: 25-30.
 - 26 舒玉炳, 周光新, 施鑫. 骨的纤维结构不良诊治研究进展 [J]. *医学研究生学报* 2013 26: 634-637.
 - 27 吴嘉渔, 孟凡迅. 一个纤维性骨结构不良症的家系调查 [J]. *南通医学院学报* , 1987 7: 96-97.
 - 28 袁源, 张艳, 袁慧书. 脊柱骨纤维异常增殖症的 CT 和 MRI 特征 [J]. *中华放射学杂志* 2014 48: 670-673.
 - 29 马锡泉, 巩武贤, 田军. 骨性纤维结构发育不良的 X 线诊断 [J]. *医学影像学杂志* 2013 23: 939-941.
 - 30 高西杰, 葛英霖, 李祖斌. 长骨骨化性纤维瘤的影像学诊断 [J]. *实用放射学杂志* 2008 24: 1233-1235.
 - 31 彭明惺, 周锡华, 刘利君, 等. 骨性纤维发育异常-好发于儿童的新病种 [J]. *中华小儿外科杂志* , 1998 19: 93-95.
 - 32 Mergoni G , Meleti M , Magnolo S , et al. Peripheral ossifying fibroma: A clinicopathologic study of 27 cases and review of the literature with emphasis on histomorphologic features [J]. *J Indian Soc Periodontol* 2015 19: 83-87.
 - 33 邬海博, 蔡幼铨, 梁燕. 骨纤维异常增殖症 MRI 与 CT 表现 [J]. *中国医学影像学杂志* 2004 12: 118-119.
 - 34 Aras M , Ones T , Dane F , et al. False Positive FDG PET/CT Resulting from Fibrous Dysplasia of the Bone in the Work-Up of a Patient with Bladder Cancer: Case Report and Review of the Literature [J]. *Iran J Radiol* 2012 10: 41-44.
 - 35 陶超超, 梁礼平. 肺癌并肋骨骨化性纤维瘤一例 PET/CT 报道及诊断分析 [J]. *功能与分子医学影像学(电子版)* , 2013 2: 212-214.
 - 36 郭燕, 黄兆民, 梁碧玲. 颌面部骨化性纤维瘤的放射学诊断 [J]. *临床放射学杂志* , 1994 13: 236-238.
 - 37 Owosho AA , Hughes MA , Prasad JL , et al. Psammomatoid and trabecular juvenile ossifying fibroma: two distinct radiologic entities [J]. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* , 2014 118: 732-738.
 - 38 方玲. 颌面部骨化性纤维瘤的影像诊断(附 10 例报告) [J]. *临床放射学杂志* 2000 19: 78-80.
 - 39 王永哲, 杨本涛, 陈光利, 等. 颌面部骨化性纤维瘤的 CT 和 MRI 诊断 [J]. *中国医学影像技术* 2007 23: 1461-1464.

(收稿: 2015 - 05 - 21 修回: 2015 - 08 - 26)