

纤维结构不良骨肉瘤变一例报告

Fibrous dysplasia with sarcomatous transformation: a case report

余永伟¹, 朱明华¹, 林万和¹, 吴晓辉¹, 蔡郑东²

(1. 第二军医大学长海医院病理科, 上海 200433; 2. 长海医院骨科)

[关键词] 纤维结构不良; 骨肉瘤; 病例报告

[中图分类号] R 738.7 [文献标识码] B [文章编号] 0258-879X(2006)02-封三-01

1 临床资料 患者男性, 47岁, 因左髂骨不明原因疼痛3个月入院治疗。体格检查: 一般情况良好, 左髂骨肿胀, 有压痛, 未触及明显肿块。X线显示: 左髂骨病变区内见一低密度阴影, 毛玻璃样, 其内散在分布钙化的骨样组织。病变区见有局限性骨皮质缺损, 周围软组织肿胀。考虑纤维结构不良, 恶变不能除外。行手术治疗。大体检查: 手术切除破碎骨样组织一堆, 共13 cm×10 cm×4 cm。病变位于骨髓腔内, 切面灰白灰红色, 质地较硬, 切割有沙砾。局部区域骨皮质破坏。显微镜检查: 病变由增生的纤维组织和新生的不成熟骨组成。纤维组织由梭形细胞排列成交错状、漩涡状或束状结构。大部分区域梭形细胞排列疏松, 细胞无异型, 核卵圆形或梭形, 染色质均匀(图1)。病理诊断: 左髂骨纤维结构不良骨肉瘤变。

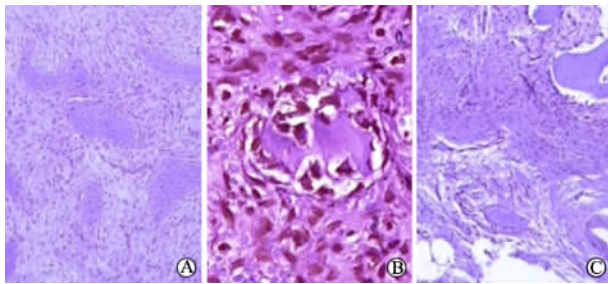


图1 显微镜下观察(H-E, ×20)

A: 在增生的纤维组织之间散在分布纤细、形状不一的新生骨小梁, 骨小梁呈逗点状、C、Y、S字母形。骨小梁表面大多无成骨细胞围绕; B: 局部可见梭形细胞排列致密, 核有轻度异型, 核分裂象可见, 还可见破骨细胞样多核巨细胞; C: 肿瘤破坏骨皮质并侵及软组织

2 讨论 纤维结构不良(fibrous dysplasia, FD)又称为纤维异常增殖症。近年分子生物学研究证实它是由于体细胞GNAS1基因的活性变异, 导致环腺苷酸活性增加, 以致成骨细胞分化异常, 而产生异常的不成熟骨小梁^[1]。临床分为单骨型、多骨型和多骨伴女性早熟和皮肤色素沉着三联征, 即Albright综合征。病理上以受累骨存在增生的纤维组织和不成熟非板层骨为特征。骨的FD并不少见, 但纤维结构不良发生恶变非常少见。自Cody和Stewart 1945年首例报道纤维结构不良恶变以来, 迄今国外文献报道不多^[1,2], 国内仅见个别报道。

在我国许多书籍将纤维结构不良(fibrous dysplasia of

bone)称之为骨纤维结构不良。实际两者有本质的区别, 骨纤维结构不良特指发生在胫腓骨或少数发生在桡尺骨的良性纤维性骨病, 以婴幼儿及儿童多见, 其组织学表现为成骨细胞围绕的骨小梁分布于整个病灶中。区分两者有实际的临床意义, 因为纤维结构不良有复发倾向, 偶见恶变, 骨纤维结构不良通常表现为自限性疾病。

目前多数学者认为, 造成纤维结构不良恶变的原因与多次放射治疗有密切关系。纤维结构不良发生恶变平均时间为30年以上, 最长病程为52年, 恶变部位依次多见于上颌骨、股骨、胫骨^[2]。Ruggieri等^[3]统计1122例纤维结构不良病例, 其中28例在原病变的基础上发生肉瘤变, 28例中19例为单骨性纤维结构不良, 9例为多骨性纤维结构不良, 最常见的组织学类型是骨肉瘤(19例), 其次分别是纤维肉瘤(5例)和软骨肉瘤(3例)。

纤维结构不良恶变要注意与原发骨肉瘤、纤维肉瘤、软骨肉瘤鉴别。本例需要鉴别的是低度恶性中央性骨肉瘤(low grade central osteosarcoma)。该型骨肉瘤组织学上类似于纤维结构不良。但低度恶性中央性骨肉瘤X线示溶骨性破坏, 边界不清, 常侵蚀骨皮质并累及周围软组织, 组织学上梭形细胞具有一定的异型性, 骨样组织及骨小梁粗细不均、形状不规则。而纤维结构不良恶变的病理形态学上可见典型的纤维结构不良结构特征, 在此基础上逐渐过度到骨肉瘤病变区域。结合临床病史、放射学改变可作出病理诊断。

纤维结构不良一旦发生恶变, 应采取积极的治疗措施, 预后不好, 大多数患者生存时间不超过5年^[4]。

[参考文献]

- [1] Chaurat RD, Meunier PJ. Fibrous dysplasia of bone[J]. Baillieres Best Pract Res Clin Rheumatol, 2000, 14: 385-398.
- [2] Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, et al. Malignant transformation of fibrous dysplasia. A case report and review of the literature[J]. Clin Orthop, 1988, (228): 281-289.
- [3] Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, et al. Malignancies in fibrous dysplasia[J]. Cancer, 1994, 73: 1411-1424.
- [4] Immenkamp M. Malignant change in fibrous dysplasia[J]. Z Orthop Ihre Grenzgeb, 1975, 113: 331-343.

[收稿日期] 2005-08-18

[修回日期] 2005-12-12

[本文编辑] 曹静

[作者简介] 余永伟, 博士, 副教授. E-mail: ywyu@smmu.edu.cn