

❖ 骨骼肌肉影像学

CT lymphangiography and conventional CT manifestations of bone lymphangioma

WANG Mengjun¹, CHEN Xiaobai¹, SUN Xiaoli¹, CHANG Kun²,
YU Chunkai³, WANG Rengui^{1*}(1. Radiology Center, 2. Department of Lymph Surgery, 3. Department of Pathology,
Beijing Shijitan Hospital, Capital Medical University, Beijing 100038, China)

[Abstract] **Objective** To explore the CT lymphangiography (CTL) and conventional CT manifestations of bone lymphangioma. **Methods** Clinical and imaging data of 79 patients with pathologically proved or clinically diagnosed bone lymphangioma were retrospectively analyzed. All patients underwent CTL, 16 underwent plain and enhanced CT, then CTL and conventional CT manifestations were analyzed. **Results** Bone CTL showed single or multiple low density in bones, and most located in the spine ($n=71$) and pelvis ($n=73$). Among 79 patients, 37 only showed cystic lesions, 18 only showed mesh-like lesions, and 24 patients showed all the both. Totally 28 patients showed sclerotic edges in all their bone lesions, 47 patients showed sclerotic edges in some bone lesions, and 4 patients had no sclerotic edges in all bone lesions. There was no enhancement in CT scan of intraosseous lesions. CTL showed lipiodol depositions in 24 patients. **Conclusion** Bone lymphangioma has relative specific features of CTL and conventional CT manifestations, and often accompanies with other abnormalities of the lymphatic system, which can help to diagnose the disease.

[Key words] Lymphatic abnormalities; Lymphangioma; Tomography, X-ray computed; Lymphography

DOI:10.13929/j.1003-3289.201802009

骨淋巴管瘤 CT 淋巴管造影及常规 CT 表现

王梦君¹, 陈孝柏¹, 孙小丽¹, 常 颢², 余春开³, 王仁贵^{1*}

(1. 首都医科大学附属北京世纪坛医院放射中心, 2. 淋巴外科, 3. 病理科, 北京 100038)

[摘要] **目的** 探讨骨淋巴管瘤 CT 淋巴管造影(CTL)及常规 CT 表现。**方法** 回顾性分析 79 例病理证实或临床综合诊断为骨淋巴管瘤患者的临床及影像学资料。79 例均接受直接淋巴管造影及造影后 CT 平扫, 16 例接受 CT 平扫及增强检查, 分析其 CTL 和常规 CT 表现。**结果** 骨淋巴管瘤 CT 表现为骨内单发或多发低密度影, 多位于脊柱($n=71$)及骨盆($n=73$)。79 例中, 囊状病变 37 例, 筛网状病变 18 例, 24 例二者均存在; 28 例患者所有骨病变均可见硬化边, 47 例患者部分骨病变可见硬化边, 4 例患者所有骨病变均未见硬化边。骨内病变增强 CT 扫描均未见强化。CTL 检查中, 24 例病变内可见碘化油沉积。**结论** 骨淋巴管瘤 CTL 及常规 CT 表现较具特征性, 且常伴淋巴系统其他异常改变, 有助于诊断。

[关键词] 淋巴管畸形; 淋巴管瘤; 体层摄影术, X 线计算机; 淋巴造影术

[中图分类号] R552; R814.42 **[文献标识码]** A **[文章编号]** 1003-3289(2018)11-1686-04

骨淋巴管瘤是一种罕见的淋巴系统疾病, 被认为

是错构瘤性畸形, 而非真正的肿瘤^[1-2]。本病常伴其他部位淋巴管先天发育异常, 故对其起因尚有争论。骨淋巴管瘤发病率相对低, 既往多为个案报道, 影像科医师对本病的认识相对不足, 易出现误诊。本研究回顾性分析骨淋巴管瘤患者的常规 CT 及 CT 淋巴管造影(CT lymphangiography, CTL)表现, 以提高对本病的认识。

[第一作者] 王梦君(1986—), 女, 河北沧州人, 硕士, 医师。研究方向: 肌骨影像诊断。E-mail: huawuzhengming@126.com

[通信作者] 王仁贵, 首都医科大学附属北京世纪坛医院放射中心, 100038。E-mail: renguiwang@aliyun.com

[收稿日期] 2018-02-02 **[修回日期]** 2018-06-25

1 资料与方法

1.1 一般资料 回顾性分析 2009 年 1 月—2014 年 12 月本院淋巴外科经病理或临床与影像学检查(CT 和/或 MR)综合诊断为骨淋巴管瘤的 79 例患者,男 40 例,女 39 例,年龄 5~71 岁,平均 (28.0 ± 2.1) 岁,病程 26 天~26 年,排除骨髓炎、骨肿瘤、代谢性疾病如骨质疏松及棕色瘤等疾病。伴随临床表现包括乳糜性胸、腹腔积液 58 例,下肢水肿 33 例,四肢软组织淋巴管瘤 21 例,腹腔脏器淋巴管瘤 14 例,其他淋巴发育异常 7 例;39 例患者同时具有 2 种或 2 种以上上述表现。79 例均接受 CTL 检查,即直接淋巴管造影(direct lymphan-giography, DLG)及造影后 CT 胸腹盆平扫;16 例于 6 个月至 7 年间接受相应部位平扫及增强 CT 检查。

1.2 CTL 检查 DLG:于一侧足各趾间皮内及皮下注射亚甲蓝与 2%利多卡因的混合液(1:1)3 ml,在显微镜下于足背中段以利多卡因局部麻醉,做皮肤切口,自皮下寻至一支蓝染浅淋巴管。以淋巴管造影针穿刺淋巴管成功后,以 8 ml/h 速率注入碘化油 10~20 ml,DSA 下间断动态观察 1.5~4.0 h,直至胸导管入口显影。对双下肢淋巴水肿及幼儿患者,选取腹股沟淋巴管或淋巴结进行穿刺造影。于 DLG 结束后 20~120 min 行 CT 扫描。采用 Siemens Sensation 16 排螺旋 CT 机,管电压 80~120 kV,管电流 250~300 mA,层厚 5 mm,层间距 5 mm,螺距 0.9。增强 CT 扫描对比剂为碘海醇(300 mgI/ml),采用高压注射器经肘静脉注射,总量 80~100 ml,流率 2.5~3.0 ml/s,于注射后 25~35 s、60~75 s 和 110~120 s 行动脉期、静脉期及延时期扫描,行胸腹盆腔联合扫描,或根据临床要求进行相应部位扫描。扫描后将原始图像传至随机工作站,行 MPR、MIP、SSD 及 VR 等三维重建。

1.3 图像分析 由 2 名中级以上职称放射科医师分别对 CT 图像及相关征象进行分析,意见不一时在 1 名高级医师指导下达成共识。

2 结果

2.1 骨内病变 CT 表现

2.1.1 病变部位和大小 79 例均可见骨内低密度影,单发 8 例,多发 71 例,可同时累及数个部位;其中累及脊柱骨(颈椎、胸椎、腰椎、骶椎)71 例,骨盆骨(髌骨、耻骨、坐骨)73 例,胸骨 20 例,肋骨 25 例,锁骨 10 例,肩胛骨 18 例,肱骨 13 例,股骨 40 例,下颌骨 2 例,足 1 例;病变最大径均小于 5.0 cm。

2.1.2 骨质破坏类型(图 1A、2) 骨质破坏均位于骨

髓质,37 例呈囊状,24 例既有囊状又有筛网状,18 例呈筛网状;9 例还可见纤维管状(与其他类型并存)。14 例骨皮质受压变薄,3 例骨皮质可见纤维管状结构。所有病变均未见骨膜反应。

2.1.3 病变密度及边缘硬化情况 61 例囊状病变中,56 例为均匀一致的低密度,仅 5 例病变边缘或内部可见点状及条状高密度;筛网状病变内呈筛网或蜂房样结构。75 例病变可见硬化边,其中 28 例全部病变均可见硬化边,47 例部分病变可见硬化边;52 例硬化边边缘光整,23 例部分病变硬化边呈锯齿状;4 例所有病变均未见硬化边。

2.1.4 病变内强化程度与碘化油沉积 骨内病变增强 CT 扫描均未见强化。61 例囊状病变中,4 例见碘化油沉积(图 1B),且仅见于全部为囊性病变患者;42 例筛网状病变中 20 例见碘化油沉积(图 2A)。9 例纤维管状病变均可见碘化油沉积(图 2B),其中 3 例可见碘化油自骨外软组织经骨皮质缺损孔区沿管状结构进入髓质。

2.1.5 病变进展情况 16 例患者于 6 个月至 7 年间接受常规 CT(包括平扫及增强)复查,其中 4 例病变进展,表现为病变数目增多或范围增大,12 例变化不明显。

2.2 骨外病变 CT 表现 平扫可见胸腔积液、腹腔积液、脏器及软组织低密度病变等,增强扫描病变未见明显强化。CTL 示 69 例胸导管末端梗阻或回流不畅(图 1C),35 例伴乳糜胸(图 1C),23 例伴乳糜腹,3 例伴乳糜心包,4 例伴乳糜尿,33 例伴乳糜反流性淋巴水肿,13 例伴脾脏淋巴管瘤(图 1D),1 例伴肝脏淋巴管瘤,21 例伴腹腔、腹膜后或体部、四肢软组织淋巴管瘤(图 1D),5 例伴小肠淋巴管扩张症,2 例伴肺淋巴管肌瘤病;49 例病变内可见碘化油显影。

3 讨论

骨淋巴管瘤非常罕见,发病机制尚不清楚,一般认为是全身淋巴系统发育异常累及骨骼所致,即淋巴管发育不全或错构导致淋巴引流梗阻、淋巴管扩张和淋巴管瘤样增生,从而使骨组织受压而吸收^[3],可视为全身淋巴管瘤病的一部分。既往研究^[4]显示,骨淋巴管瘤患者往往同时伴随软组织或内脏淋巴管瘤以及其他部位的淋巴发育异常,本研究结果与此相符。本组 69 例患者胸导管末端梗阻或回流不畅,并伴乳糜胸或乳糜腹、乳糜反流性淋巴水肿、全身多处弥漫性软组织淋巴管瘤及腹部脏器淋巴管瘤等。骨骼淋巴管瘤男女发病率差别不大,多为儿童及青少年,本研究中男女比例

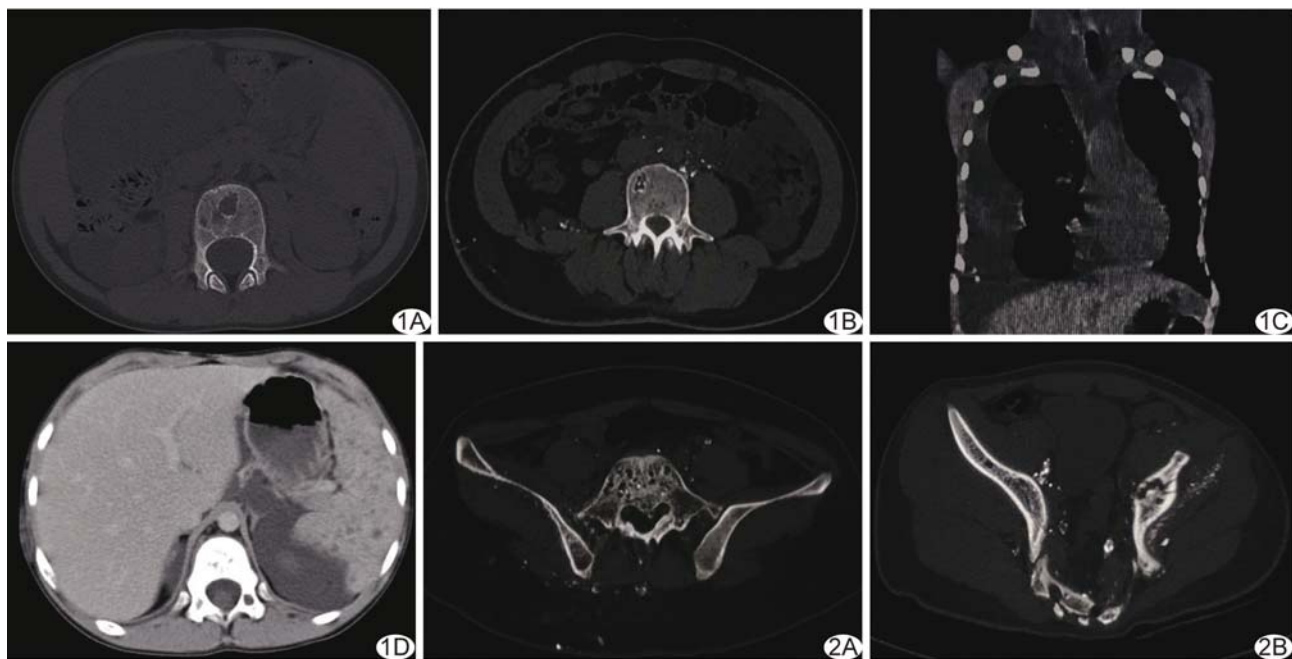


图 1 患儿男, 9 岁, 发现全身多处囊性病变 7 年 A. CT 平扫示腰椎内类圆形囊状低密度影, 边缘可见硬化边; B. DLG 后 CT 扫描示腰椎内囊状低密度影及腹膜后囊状结构内见碘化油沉积; C. 左静脉角见大量碘对比剂显影, 提示患儿伴乳糜胸; D. 增强 CT 示脾脏、腹膜后多发囊状结构, 腰椎内见囊状低密度影, 均未见明显强化 图 2 患儿男, 8 岁, 左下肢肿胀 5 年, 阴囊肿胀 1 年 DLG 后 CT 扫描 A. 骶骨内多发囊状低密度影, 其内多处碘化油沉积; B. 左侧髂骨内见纤曲管状低密度影, 跨越骨皮质与周围软组织相通, 内见多处碘化油沉积

约为 1:1, 患者平均年龄 (28.0 ± 2.1) 岁, 较既往报道^[5]年龄稍大, 可能与患者出现较重临床症状时才就诊有关。本病进展缓慢, 预后良好, 本组对 16 例患者于确诊后 6 个月至 7 年内进行复查, 仅 4 例患者骨内病变较前略有进展; 当患者合并乳糜胸时往往提示预后不良^[6]。

诊断骨淋巴管瘤依赖于临床、病理及影像学综合判断。病理学是诊断骨淋巴管瘤的主要依据, 但病理诊断往往需要大块骨标本, 受取材方法、部位和组织量等因素的影响, 临床常难以获取满意的病理结果, 诊断骨淋巴管瘤仍需结合临床及影像学表现, 甚至后两者更为重要。淋巴管瘤常累及不同器官和多个部位, 多种影像学技术如 DLG、淋巴管核素显像、常规 X 线、CT 及 MRI 等综合评估在本病的诊断及治疗中发挥着重要作用, 当 CTL 发现病变内出现碘化油沉积时甚至可以直接确诊。CT 在评估骨骼病变方面有一定优势, 常规 CT 及 CTL 对于诊断骨淋巴管瘤有重要意义。目前对于骨淋巴管瘤的常规 CT 表现尚无大样本及多中心研究, CTL 检查相关报道更为鲜见。既往研究^[1,7-8]报道, 骨淋巴管瘤 CT 表现包括: ①骨髓质内边界清晰的囊状或筛网状低密度影; ②伴或不伴硬化边; ③不累及骨皮质; ④未见明显骨膜反应和骨内软组织

肿块。本组患者的 CT 表现与其相似, 但仍存在不同, 主要在于: ①病变边缘硬化, 本组 79 例中, 28 例病变均可见硬化边, 47 例部分病变见硬化边, 仅 4 例病变未见硬化边, 可能与不明因素对成骨细胞的刺激反应有关, 骨淋巴管瘤病变骨边缘的成骨细胞增生更加活跃, 有助于限制病变发展^[9], 同时也证实本组患者病灶虽多, 但单个病变范围不大, 几乎未出现病理性骨折; ②骨髓质内除出现囊状及筛网状病变外, 9 例病变呈纤曲管状, 3 例病变甚至穿过骨皮质而与骨外病变相通, 此征象与淋巴管瘤的病理学特征相符, 即淋巴管瘤样扩张; 增强扫描病变均未见明显强化, 可排除血管相关病变; ③CTL 示病灶内碘化油沉积, 此为淋巴管瘤的特征性表现, 本组 42 例筛网状病变中 20 例见碘化油沉积, 而 61 例囊状病变中仅 4 例见碘化油沉积, 筛网状病变较囊状病变更易见碘化油沉积, 可能因本研究 DLG 后等待时间较短, 也可能因囊状病变的两端均闭塞, 导致碘化油无法进入; ④CTL 还可诊断其他部位淋巴发育异常, 如本组所见乳糜漏、腹腔脏器淋巴管瘤及淋巴反流等淋巴发育异常。总之, 骨淋巴管瘤的常规 CT 及 CTL 表现具有一定特征性, 即全身多发骨内低密度病变, 多位于骨髓质, 病变内无软组织且边缘多伴硬化边, 无骨膜反应, 增强扫描无强化, CTL 病

变内见碘化油沉积。

骨淋巴瘤需与一些溶骨性病变相鉴别。骨淋巴瘤瘤易与 Gorham-Stout 综合征所致的骨破坏相混淆,二者的病理表现非常相似,但病理生理过程完全不同。Gorham-Stout 综合征所致骨病变以血管成分为主,呈进行性骨破坏,易发生病理性骨折,预后较差;其 CT 表现与骨淋巴瘤相似,但其病变边缘多无硬化边^[10],可资鉴别。此外,骨淋巴瘤还应与一些多发骨质破坏性疾病相鉴别,如骨转移瘤。骨转移瘤患者有恶性肿瘤病史或存在原发肿瘤,骨质破坏一般边界不清,累及骨皮质,部分为成骨或混合性骨改变,病变内可见软组织成分;而囊性骨淋巴瘤一般位于髓质,伴硬化边,病变内无软组织成分,不伴骨膜反应,CTL 见病变内碘化油沉积尤其有助于鉴别。

本研究的不足:①为回顾性分析,扫描范围多为胸腹盆部联合 CT 扫描,或出现临床症状的部位,一般骨淋巴瘤临床表现轻微,因此可能忽略其他部位的病变,如本组并未观察颅骨;②因骨淋巴瘤病变多发且位置较深,病理诊断往往需大块骨标本,故未能进行病理与影像学对照观察,有待进一步研究。

[参考文献]

- [1] Sakamoto A, Matsuda S, Tanaka K, et al. Solitary lymphangioma of the femur. A case report. J Orthop Sci, 2002, 7(4):501-504.
- [2] Maki DD, Nesbit ME, Griffiths HJ. Diffuse lymphangiomatosis of bone. Australas Radiol, 1999, 43(4):535-538.
- [3] 张熔熔. 骨淋巴瘤瘤一例报告. 中华骨科杂志, 2010, 30(2): 220-221.
- [4] Canil K, Fitzgerald P, Lau G. Massive chylothorax associated with lymphangiomatosis of the bone. J Pediatr Surg, 1994, 29(9):1186-1188.
- [5] Olmos JM, Fernández-Echevarría MA, Sampedro MF, et al. Disseminated bone lymphangiomatosis. Eur J Radiol Extra, 2007, 64(3):103-106.
- [6] Aviv RI, McHugh K, Hunt J. Angiomatosis of bone and soft tissue: A spectrum of disease from diffuse lymphangiomatosis to vanishing bone disease in young patients. Clin Radiol, 2001, 56(3):184-190.
- [7] Ozel A, Uysal E, Dokucu AI, et al. US, CT and MRI findings in a case of diffuse lymphangiomatosis and cystic hygroma. J Ultrasound, 2008, 11(1):22-25.
- [8] Wunderbaldinger P, Paya K, Turetschek K. CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients. AJR Am J Roentgenol, 2000, 174(3):827-832.
- [9] Najm A, Soltner-Neel E, Le GB, et al. Cystic angiomatosis, a heterogeneous condition: Four new cases and a literature review. Medicine (Baltimore), 2016, 95(43):e5213.
- [10] 霍萌,王仁贵,陈孝柏,等. 原发性淋巴管发育异常合并 Gorham-Stout 综合征的影像学表现. 中国医学影像技术, 2012, 28(2): 201-205.

《中国医学影像技术》投稿须知(二)

3 稿件修改 本刊编辑部通过网站编辑系统给作者发修改意见,同时会有邮件提醒。一般情况下,作者应于 7 天内将修改后稿件上传编辑系统。1 个月未修回的稿件将以退稿处理。依照《著作权法》有关规定,本刊编辑部可对来稿做文字修改、删节,凡有涉及原意的修改,请作者在寄回校样时提出。

4 稿件查询 ①作者投稿后 1 周末收到 E-mail 回复的稿号即为本期刊社未收到投稿,请重新投稿;②收到稿号后可登陆本刊网站实时查询稿件处理状态,1 个月内未查询到稿件审理进展可以发邮件咨询;③本刊收费通知一律以 E-mail 形式发出,如需出具纸质通知另行联系;④作者交纳发表费后 1 个月内未查到发票信息或者未收到发票请及时发邮件与期刊社联系。

5 版权 来稿文责自负,凡投稿者,即视为同意本刊编辑部将稿件以纸质载体、光盘载体及网络版形式出版。寄回校样的同时请从本刊主页“下载中心”栏目中下载“版权转让协议”,签字并寄回。

6 收费 作者在收到交纳审理费通知后须及时交纳审稿费 60 元。稿件一经录用,即收取发表费,刊印彩图者,需加付彩图印制工本费。1 个月内不寄款者,本刊将按退稿处理。