

第二届

动态DR影像诊断大赛

普放先锋 重塑价值

PIONEER IN GENERAL RADIOGRAPHY BY VALUE REBUILT



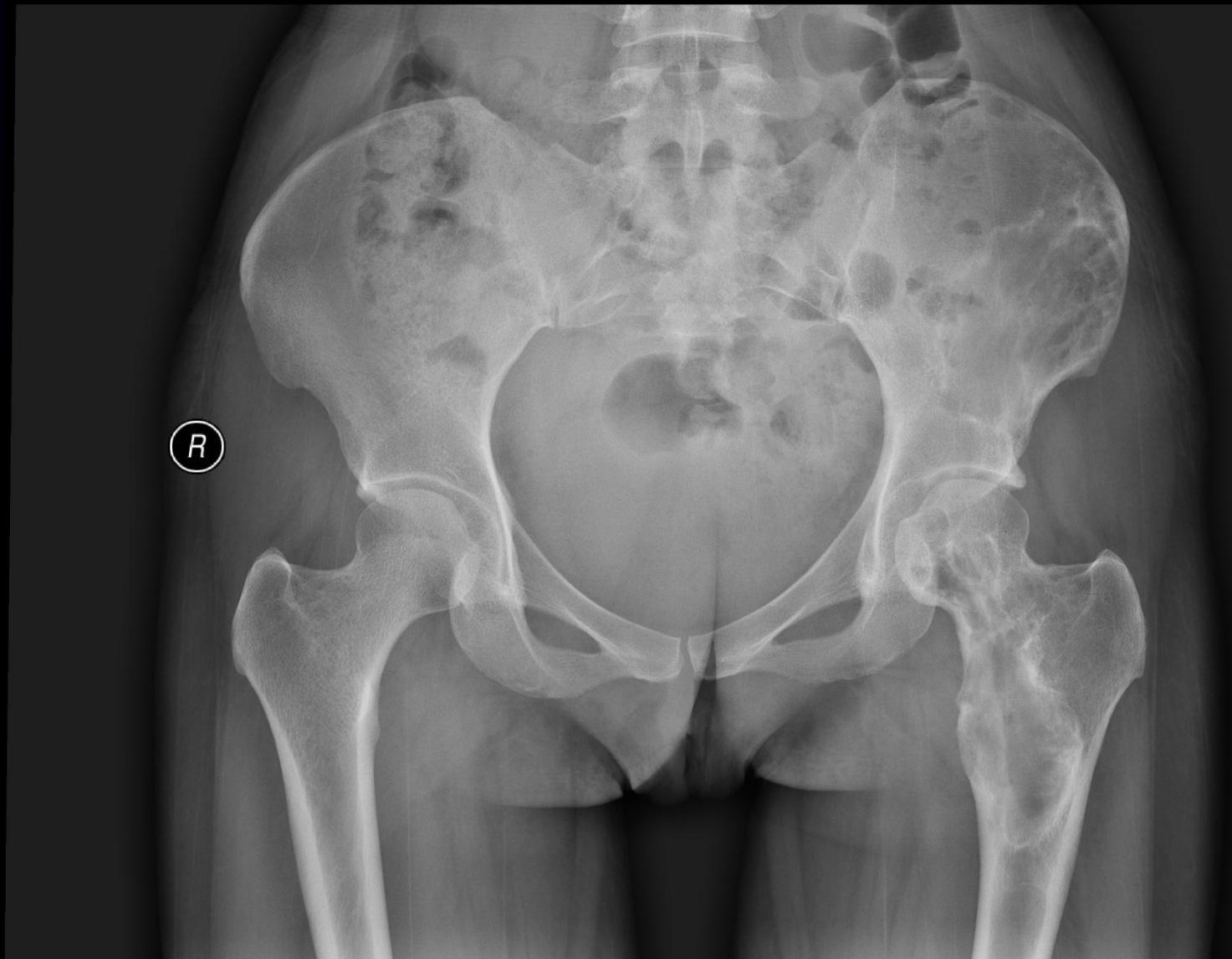
Mazabraud综合征病例解析

重庆医科大学附属第一医院 吕发金

临床资料

病史特点

- 患者，31岁，1月前行卵巢畸胎瘤手术时术前检查发现左侧髌骨及股骨近端骨质破坏，软组织内多发性低密度影。近日，患者因“左膝关节反复酸胀不适伴站立不稳半月余”入院，查体无异常。
- 实验室检查（-）



问题1

根据骨盆X线，请问病灶的影像特征有？（ ）多选题

- A . 病灶累及左股骨近端
- B . 病灶累及左侧髌骨、髌臼及股骨近端
- C . 团片样骨质破坏区
- D . 病灶边缘可见硬化边
- E . 多发膨胀性骨质破坏
- F . 内膜扇形样变

问题1 (答案)

根据骨盆X线，请问病灶的影像特征有？（ ）多选题

- A . 病灶累及左股骨近端
- B . 病灶累及左侧髌骨、髌臼及股骨近端**
- C . 团片样骨质破坏区**
- D . 病灶边缘可见硬化边**
- E . 多发膨胀性骨质破坏**
- F . 内膜扇形样变**

答案：BCDEF

问题2

根据以上影像特征，该病灶性质可能是？（ ）单选题

- A . 感染性病变
- B . 骨肿瘤样病变
- C . 肿瘤性病变

问题2 (答案)

根据以上影像特征，该病灶性质可能是？（ ）单选题

A . 感染性病变

B . 骨肿瘤样病变

C . 肿瘤性病变

答案：**B**

问题3

您认为最可能的诊断是 () 单选题

- A . 骨结构纤维不良
- B . 神经纤维瘤病
- C . 骨化性纤维瘤
- D . Mazabraud综合征
- E . 神经鞘黏液瘤
- F . 骨化性神经黏液肿瘤

揭晓答案

问题3 (答案)

最可能的诊断是：

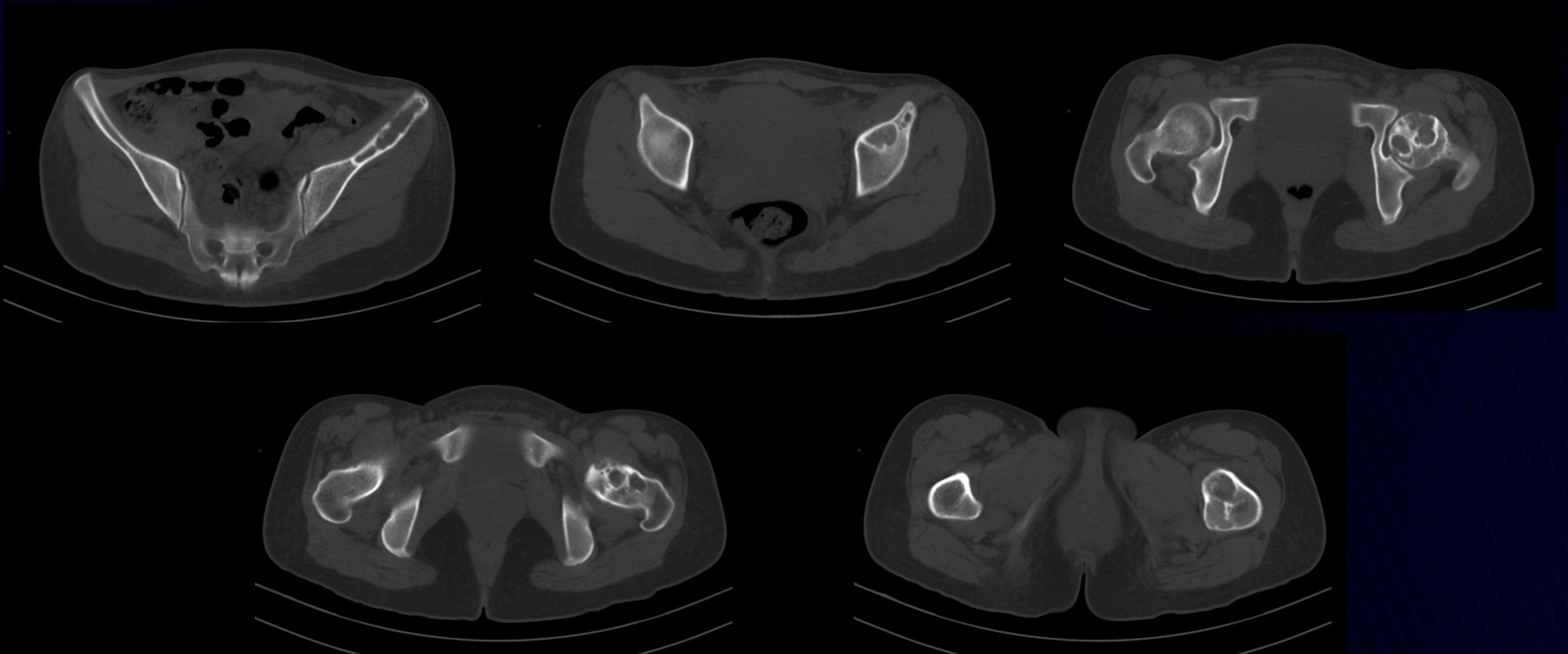
答案：**D. Mazabraud综合征**

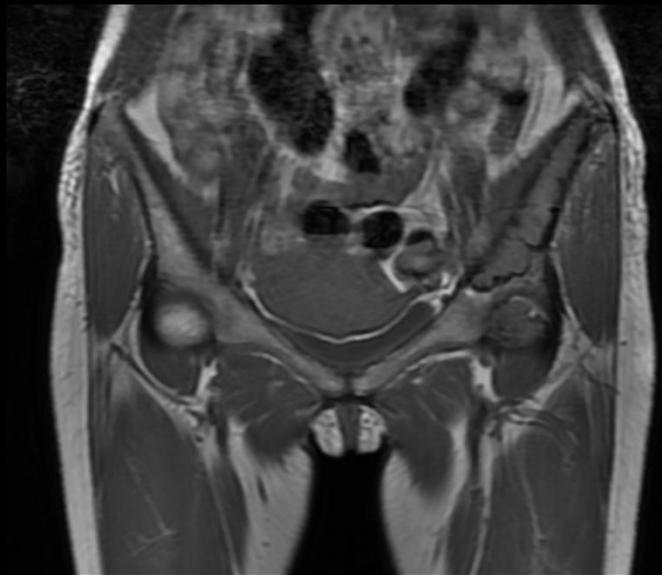
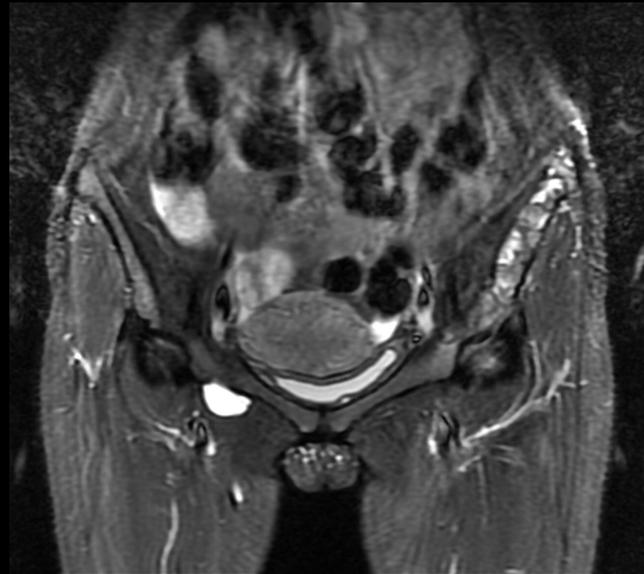
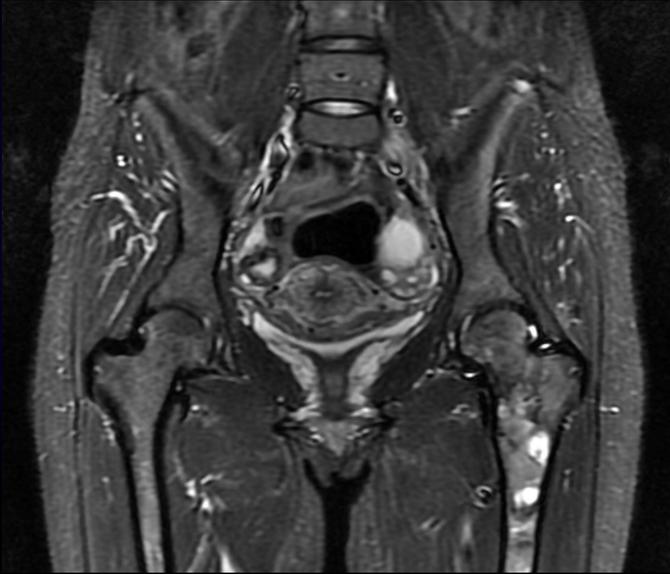


左侧髂骨、髌臼、股骨头颈及股骨上段多发团片状、地图样轻度膨胀性骨质破坏区，为髓腔内非侵袭性病变，边缘硬化、骨皮质变薄，呈磨玻璃样改变。

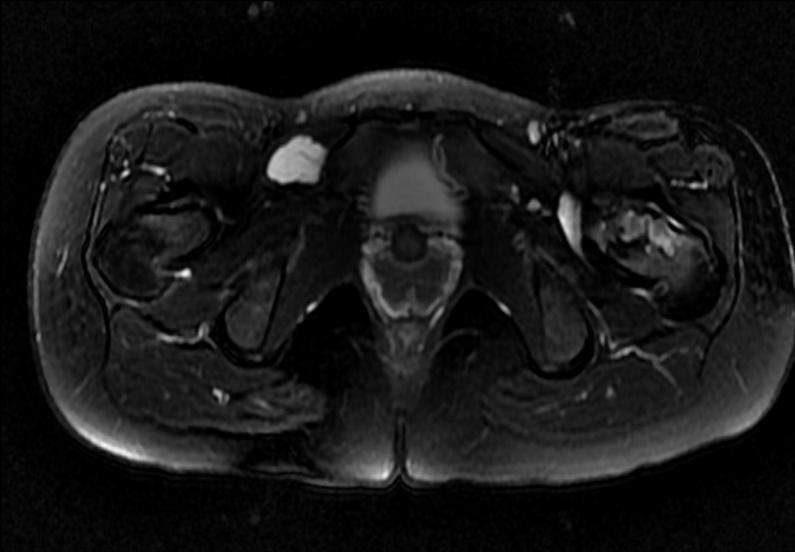
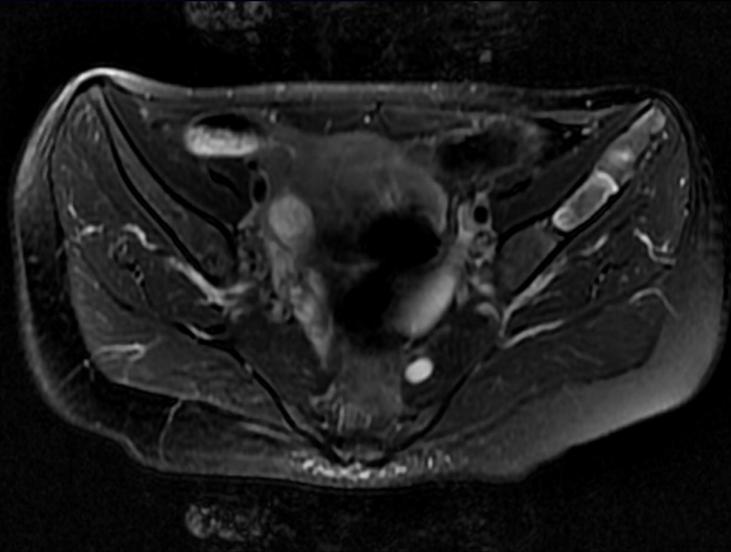
第一部分：病例解析

CT示左侧髌骨、髌臼、股骨头、股骨颈及股骨上段多发轻度膨胀性骨质破坏，边缘硬化。

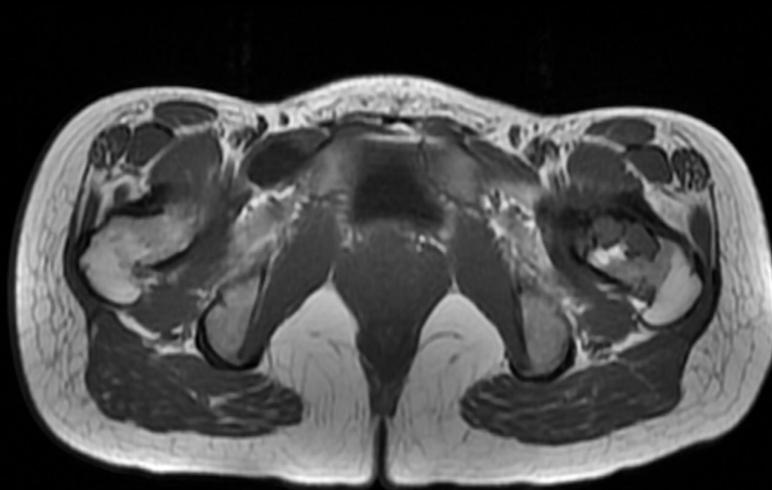
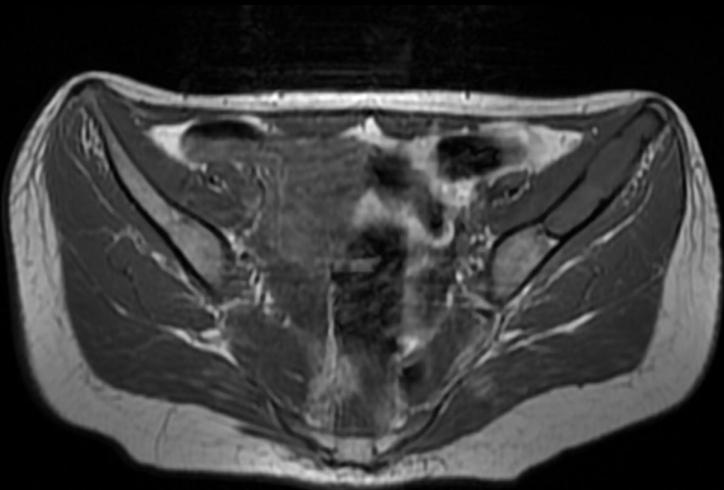




MRI 示左侧髌骨、股骨上段骨质稍膨大，可见不规则长T1、长T2混杂信号影，病变累及左侧髌骨、髌臼、股骨头、股骨颈及股骨上段髓腔内。



MRI 示右侧耻骨肌及左侧梨状肌内各异不规则囊状长T1、长T2信号影，边界清晰。



骨穿刺病理结果：骨纤维结构不良

出院诊断：Mazabraud 综合征

第二部分：病例讨论

本例病例的诊断难点在于：

左侧骨盆及股骨多发的纤维结构不良，伴有多发性肌内黏液瘤。本例的重点在于病灶影像学特点的描述，良恶性的判断，以及软组织内多发性粘液瘤。患者中年女性，左侧髌骨、髌臼、股骨头颈及股骨上段多发轻度膨胀性骨质破坏区，呈团片样、地图样磨玻璃密度，可见硬化边，需与骨纤维结构不良、骨化性纤维瘤和骨肉瘤等进行鉴别。同时，Mazabraud综合征是肌内黏液瘤合并单发或多发纤维结构不良，较为罕见，为散发性疾病。

概述:

单骨或多骨的纤维结构不良并发单发或多发肌肉黏液瘤被称为 Mazabraud综合征。本综合征为散发性，罕见，至今报道不足百例。据报道，本综合征多见于女性（70%），且大部分（81%）为多骨纤维结构不良，较为少见。

Mazabraud综合征

X线表现：

Mazabraud综合征的纤维结构不良多见于下肢，亦可见于肋骨和骨盆，影像表现为髓腔内非侵袭性病变，多具有磨玻璃样基质、边缘硬化、呈地图样，多膨胀性生长，骨皮质变薄。而其黏液瘤则表现为肌肉软组织肿块，X线不易发现。

Mazabraud综合征

CT表现：

病变位于颌面部者表现为骨髓腔弥漫性、闭塞性膨大，累及多个颌骨，移行于正常骨结构，边界不清楚，呈毛玻璃样，内部有不规则的低密度影，骨皮质模糊变薄，没有软组织肿块和骨膜反应。病变位于四肢者CT和X线平片显示囊状骨破坏，皮质变薄，髓腔毛玻璃样，密度变高，边界模糊，没有软组织肿块和骨膜反应，骨骼受力容易引发变或骨折；囊状膨胀性生长呈现透亮区，骨皮质变薄，可有毛玻璃样或条索状钙化；丝瓜瓢样病变者病灶范围大，患肢增粗、变形，骨皮质变薄，边界清楚，内部可见纵行骨小梁；虫蚀样病变者呈现溶骨状破坏，边缘没有硬化、锐利。而其黏液瘤则表现为肌内软组织肿块，CT上表现为边界清楚的低密度肿块影。

Mazabraud综合征

MRI表现：

纤维结构不良：病变累及骨质明显增厚，皮髓分界不清，以膨胀样改变为主，其自然孔道明显变形，孔道内血管走行扭曲，以组织成分不同呈不同表现，常呈长、等 T1、T2 信号。病灶在T1WI 上呈低信号；在 T2WI信号多变，典型者呈中高信号；磨玻璃样密度多成均匀中低信号，囊边去呈高信号，软骨去呈高信号，钙化呈低信号。肌肉黏液瘤：MRI更能显示其特征，T1WI上为低信号，T2WI上呈高信号，类似囊肿；但T2WI上内部可见低信号纤细分隔，与囊肿不同；增强扫描强化程度多较低，强化方式呈渐进性，亦可表现为边缘及分隔强化，另外还可见瘤周水肿和薄层脂肪环绕。

纤维结构不良的鉴别诊断

- ① **骨化性纤维瘤**：是一种由纤维组织和骨组织组成的良性肿瘤，CT 表现为病灶呈轻度膨胀的骨质破坏区，边缘有硬化，内有不均匀高密度影，可见骨嵴；MRI 表现为纤维及骨化呈长 T1WI、短 T2WI 信号，囊性部分信号强度不一。
- ② **Peget 病**：亦称畸形性骨炎，中老年男性易患，此主要和丝瓜瓢样骨纤维结构不良鉴别，前者成骨与破骨交替，长骨常弯曲，增粗，畸形，与正常骨交界处呈 V 字样改变。
- ③ **骨囊肿**：常发生于青少年长骨干骺端；呈膨胀性骨质破坏，骨膨胀不超过骨干最大径，边界清晰锐利，可有硬化，常合并病理性骨折，如见到骨片陷落征，此为特征性改变。单囊骨纤维结构不良发病年龄较大，好发于股骨上端，呈囊状破坏，膨胀不如骨囊肿明显，透光度也低，边缘硬化明显。
- ④ **内生软骨瘤**：膨胀性骨破坏中见斑点、半环状钙化，常见于短管骨。

黏液瘤的鉴别诊断

- 1、神经鞘瘤出现大范围黏液变时，MRI表现与肌肉黏液瘤相似，但神经鞘瘤多沿着神经束生长，为纺锤形，多位于肌间隙，囊壁比较厚。
- 2、肌肉黏液瘤还必须与黏液样肉瘤鉴别，如黏液样脂肪肉瘤、黏液纤维肉瘤、低度恶性纤维黏液样肉瘤、骨外黏液样软骨肉瘤，这些肿瘤均有CT平扫低密度，T2WI明显高信号，增强扫描不均匀强化或边缘、分隔强化的特点。
 - ① 骨外黏液样软骨肉瘤边界不清，CT密度不均，T1WI信号混杂，发病率不足软组织肉瘤3%，容易出现肺部转移。

黏液瘤的鉴别诊断

② 黏液纤维肉瘤多起源于肌筋膜，中低度恶性黏液纤维肉瘤主要为膨胀性生长，一般不会突破肌膜，如其在肌肉间隙内生长，由于受到邻近肌肉的压迫和肌膜的限制，其边缘可形成“尾”状；高度恶性黏液纤维肉瘤边界不清，可出血坏死，密度及信号更加不均；部分黏液纤维肉瘤在其邻近区域可见卫星灶。

③ 黏液样脂肪肉瘤多位于肌间隙，病灶内部出现絮片状或线状脂肪信号，而肌肉黏液瘤是病灶周围出现脂肪沉积，当边界清晰的肿块位于肌肉且内部未出现脂肪信号时两者难以鉴别。低度恶性纤维黏液样肉瘤实性成分为主时MRI上可见等、稍高、高信号交替的“脑回样”改变，增强扫描呈“脑回样”轻至中度的持续强化，囊性成分为主时周围软组织少有脂肪沉积，可资鉴别。

参考文献

1. Gaumétou E, Tomeno B, Anract P. Mazabraud's syndrome. A case with multiple myxomas. *Orthopaedics & Traumatology Surgery & Research Otsr*, 2012, 98(4): 455-460.
2. Szymanski C, Bourgault C, Penel N, et al. Chondrosarcoma of the femur in Mazabraud's syndrome: a first case study. *Orthopaedics & Traumatology-Surgery & Research*, 2015, 101(7): 875-878.
3. 赵红叶, 张惠箴, 蒋智铭, 等. Mazabraud 综合征临床病理特征. *临床与实验病理学杂志*, 2008, 24(1) : 47-49.
4. 杨旭丹, 徐钢, 吕波, 等. Mazabraud综合征一例[J]. *中华病理学杂志*, 2011, 40(4): 274-276.
5. 杨旭丹, 徐钢, 吕波, 等. Mazabraud 综合征一例. *中华病理学杂志*, 2011, 40(4): 274-276.



吕发金

- 博士，主任医师/教授，博士研究生导师，重庆医科大学医学影像技术系主任、附属第一医院放射科执行主任
- 中华医学会影像技术分会常务委员兼副秘书长
- 中国医学救援协会影像分会常务理事
- 中国民族卫生协会放射学分会常务委员
- 重庆市医学会第三、四届影像技术专业委员会主任委员
- 重庆市医师协会放射医师分会常委兼秘书

修己安人 健康全球