

· 病例报告 ·

血友病性假肿瘤 1 例

李政明, 张富军

(解放军 251 医院放射科, 河北 张家口 075000)

关键词 血友病; 误诊; 膝关节

Hemophilic pseudotumor: a report of 1 case LI Zheng-ming, ZHANG Fu-jun. Radiology Department, the 251st PLA Hospital, Zhangjiakou 075000, Hebei, China

Key words Hemophilia A; Diagnostic errors; Knee joint

Zhongguo Gushang/China J Orthop & Trauma, 2009, 22(9): 720 www.zggszz.com

患者,男,17岁,8岁时确诊为血友病。半年前摔倒后出现右膝关节疼痛、肿胀、功能受限,于2007年7月21日前来就诊。查体:右膝关节肿胀,皮肤紧张发亮,触硬,皮温不高,无静脉曲张。血液检查:凝血时间延长约20min,血小板第Ⅷ因子缺乏。X线片示:右股骨髁间凹变深,右膝关节呈退行性骨关节病样改变,右胫骨上端前侧巨大囊状透亮区,边缘硬化,骨皮质膨胀,部分缺如,周围软组织明显肿胀(见图1a-1b)。CT示:右胫骨上端前侧见巨大骨质破坏区,累及骨髓腔,骨小梁

消失,骨皮质变薄,前方见巨大软组织肿块影(见图1c-1e)。诊断:血友病性假肿瘤。静脉输注Ⅷ因子浓缩制剂,在作好体内第Ⅷ因子水平监测的前提下,对患部行放射治疗,病变明显好转,1个月后出院,随访半年未复发。

讨论

血友病假肿瘤罕见,可发生于任何骨,主要部位为长骨和骨盆,近半数患者有明确外伤史。发病机制为关节面下骨质或骨膜下出血,一面造成骨膜增生,一面自皮质外方侵蚀破坏骨质,并沿骨质蔓延,形成假性肿瘤。皮质及髓腔内连续出血,骨内压力增高,造成骨的破坏吸收,亦可形成假性肿瘤。大体标本为远离关节面的囊性破坏及骨质缺损区,其内为固缩的血凝块或陈旧性未凝血液。镜下囊壁为正常的骨组织或纤维组织,向髓腔面有红细胞堆集而无炎症现象。X线片除了血友病性关节炎的改变外,远离关节面骨质内可见囊性破坏性病变,边缘清晰,轻微硬化,其内可见模糊、残缺的骨小梁。病变处皮质可变薄、膨胀或断裂,病变附近可有骨膜反应,可发生病理骨折,软组织可明显肿胀,形成肿块,密度较高,有时可发生钙化。CT可以更细致地观察骨质破坏及软组织肿块。MRI显示病灶呈一被纤维囊包裹的边界清楚的不同时期机化的出血块,对此病的检查和诊断敏感而准确。治疗原则为降低出血倾向,本病一般不主张手术治疗。近年陆续有报道称放疗效果较好<sup>[1-2]</sup>。

参考文献

- [1] 李玉清,刘向东,王溱. 血友病假肿瘤 1 例. 中国临床医学影像杂志, 2001, 12(2): 149-150.
- [2] 胡永成,郑得志,季林祥. 血友病性假肿瘤. 中华骨科杂志, 2005, 25(7): 438-439.

(收稿日期:2009-03-19 本文编辑:连智华)



图 1 男,17岁,血友病性假肿瘤 1a. 正位 X 线片示右股骨髁间凹变深,右膝关节呈退行性骨关节病样改变 1b. 侧位 X 线片示右胫骨上端前侧巨大囊状透亮区,边缘硬化,骨皮质膨胀,部分缺如,周围软组织明显肿胀 1c. 轴位 CT 片示右胫骨上端前侧巨大骨质破坏区,前方见巨大软组织肿块影 1d. 矢状位 CT 示右胫骨上端前侧巨大骨质破坏区,前方巨大软组织肿块影 1e. CT VR 直观显示假肿瘤形态