

ERKE YINGXIANG  
ZHENDUAN YU LINCHUANG

# 儿科影像 诊断与临床

## 骨关节系统卷

中华医学会放射学分会儿科学组  
《儿科影像诊断与临床》编委会 叶滨宾

主编



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS



ERKE YINGXIANG  
ZHENDUAN YU LINCHUANG

策划编辑 池 静 徐卓立  
封面设计 顾叶新 于春华

销售分类 影像学

ISBN 978-7-5091-4533-3



9 787509 145333 >

定价:110.00元

PDG

# 儿科影像诊断与临床

ERKE YINGXIANG ZHENDUAN YU LINCHUANG

## 骨关节系统卷

GUGUANJIE XITONG JUAN

中华医学会放射学分会儿科学组  
《儿科影像诊断与临床》编委会 叶滨宾

主编



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北京



---

**图书在版编目(CIP)数据**

儿科影像诊断与临床·骨关节系统卷/叶滨宾主编. —北京:人民军医出版社,2011.1  
ISBN 978-7-5091-4533-3

I. ①儿… II. ①叶… III. ①小儿疾病:关节疾病—影像诊断 IV. ①R720.4

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 250743 号

---

策划编辑:池 静 徐卓立 文字编辑:高 磊 责任审读:黄树兵

出版人:石 虹

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

质量反馈电话:(010)51927290;(010)51927283

邮购电话:(010)51927252

策划编辑电话:(010)51927300—8203

网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

---

印刷:北京天宇星印刷厂 装订:恒兴印装有限公司

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:22 字数:497千字

版、印次:2011年1月第1版第1次印刷

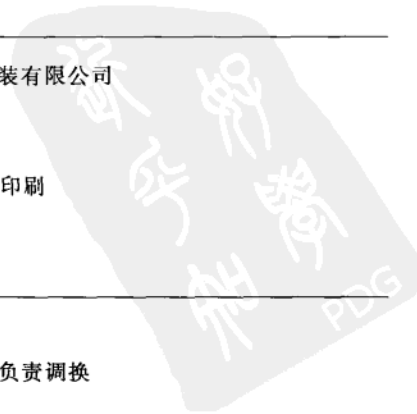
印数:0001~2000

定价:110.00元

---

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换



# 内 容 提 要

《儿科影像诊断与临床》按照儿童生长发育及疾病特点,分头颈、神经系统、呼吸系统、循环系统、消化系统、泌尿生殖系统、骨关节系统七大部分进行编写。本卷为骨关节系统卷。本卷共分 15 章,从临床实用角度出发,首先比较了不同成像技术和检查方法在骨关节系统诊断中的各自优势和限度,明确它们的适用范围、诊断能力和价值,然后用大量影像图片展示了骨关节系统的正常影像解剖和疾病部分,通过小儿骨关节系统(包括软组织)疾病的典型病例,规范临床影像学表现的描述,介绍影像与病理、影像诊断要点与比较影像学、鉴别诊断、影像与临床等内容,对临床医师掌握影像学检查方法和指导临床实践有很好的指导价值。本书图文并茂,文字简明扼要、层次清晰,影像表现密切结合病理,诊断密切结合临床,是一本适宜影像科、儿科、骨科相关临床医师以及医学院校学生翻阅的常备工具书。



# 《儿科影像诊断与临床》

## 编委会

主 编 叶滨宾

副主编 范国光 范 森 干芸根 孟俊非

李 欣 邵剑波 孙国强 袁新宇

朱 铭

编 委 (以姓氏笔画为序)

干芸根 深圳市儿童医院

于 兵 中国医科大学附属盛京医院

王 芳 哈尔滨市儿童医院

王 磊 天津市儿童医院

王龙胜 安徽省儿童医院

王志伟 哈尔滨市儿童医院

王春祥 天津市儿童医院

叶文宏 深圳市儿童医院

叶滨宾 中山大学附属第一医院

白光辉 温州医学院附属育英儿童医院

宁 刚 四川大学华西二院

朱 铭 上海交通大学附属新华医院 上海儿童医学中心

刘 杨 天津市儿童医院

刘俊刚 天津市儿童医院

刘鸿圣 广州市儿童医院

许崇永 温州医学院附属育英儿童医院

孙国强 首都医科大学北京儿童医院

孙海林 首都儿科研究所附属儿童医院

严志汉 温州医学院附属育英儿童医院

李 欣 天津市儿童医院

李松柏 中国医科大学第一附属医院

杨 洋 首都儿科研究所附属儿童医院

杨敏洁 深圳市人民医院

何 玲 重庆医科大学儿童医院



张毅 哈尔滨市儿童医院  
张晓凡 哈尔滨市儿童医院  
陈烨 湖南省儿童医院  
陈丽英 中国医科大学附属盛京医院  
邵剑波 武汉市儿童医院  
范森 中山大学附属第一医院  
范国光 中国医科大学附属第一医院  
林飞飞 深圳市儿童医院  
周怀琪 兰州大学医学院附属第一医院  
孟俊非 中山大学附属第一医院  
赵滨 天津市儿童医院  
赵东辉 首都医科大学北京儿童医院  
胡克非 安徽省儿童医院  
段晓岷 首都医科大学北京儿童医院  
贺明礼 成都市儿童医院  
袁新宇 首都儿科研究所附属儿童医院  
贾立群 首都医科大学北京儿童医院  
高军 首都医科大学北京儿童医院  
彭芸 首都医科大学北京儿童医院  
程华 首都医科大学北京儿童医院  
曾津津 首都医科大学北京儿童医院  
冀旭 中国医科大学附属盛京医院



# 序

人民军医出版社以强调临床为特点,策划、组织出版了《影像诊断与临床》系列丛书。这套丛书的特点是在遵循密切结合临床的原则进行影像诊断的同时,还强调注意为临床制订治疗计划、估计预后或评价治疗效果,提供有意义的诊断信息。它们对于影像科医师或临床医师都是一套很有价值的参考书。

应当指出,小儿的组织、器官正处于生长发育时期,其解剖、生理因年龄差异而不同,更不同于成年人;疾病谱也因年龄段不同,而不同于成年人;另外,小儿病情演变快,所涉及的影像表现也与成年人有所差异。可见小儿与成年人之间有许多不同之处,而且年龄越小,这种差异就越大。因此,不应将成年人的影像诊断经验照搬应用于小儿。有鉴于此,人民军医出版社特别邀请中华医学会放射学分会儿科学组组长、中山大学附属第一医院叶滨宾教授领衔组织国内相关方面的专家,撰写《儿科影像诊断与临床》,作为“影像诊断与临床”的补充,以满足临床的需求。

《儿科影像诊断与临床》分头颈、神经、呼吸、循环、消化、泌尿生殖和骨关节等七个系统。为了强调本丛书的实用性与可读性,在编写上注意了以下几点:

(1)在每一系统分卷都设专章介绍各种成像技术与检查方法,阐明检查目的、价值与限度,以供医师针对不同疾病进行优选和综合应用。

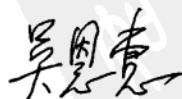
(2)介绍正常影像解剖时,用影像图片展示各个解剖结构,避免过多的文字描述。

(3)介绍疾病诊断时,以典型病例领路,介绍病史、图像和分析,让读者先有感性认识,然后介绍影像与病理、影像诊断要点与比较影像学、影像与临床和鉴别诊断等内容,从而使读者对疾病有更全面的了解。

本书图文并茂,文字简明扼要、层次清楚,图片优质清晰,一目了然,影像表现密切结合病理,诊断密切结合临床,是一套适用于影像科、儿科相关临床医师以及医学院校学生(包括研究生)的专业读物,相信可以为读者提供学习、参考。

值得赞扬的是,本书主编与编者决定将这部专著的稿酬全部捐献给“西部儿科影像发展基金”,以帮助西部儿科影像事业的发展。据我所知,儿科学组的专家们每年还组织一次去西部地区进行讲学与会诊等活动,而且经费全部由专家自行解决。这种义举,这种精神十分可敬,更值得学习。

天津医科大学放射学教授



2008年8月8日于天津



# 前 言

为了提高临床医师对影像诊断基本知识的了解,推动影像医师在诊断中联系临床,由人民军医出版社组织中华医学会放射学会各专业学组,由各组长牵头,策划和出版这套各系统影像诊断与临床实用型医学专业书籍。

由于儿童是不断发育、逐渐成熟的个体,其身体的构造、生理代谢及疾病状况均与成年人不同,其正常与疾病状态下的影像学特点也不同。在生命科学飞速发展的今天,专业不断细化,同时又注重如何从整体上看待生命,在疾病的预防、诊断和治疗过程中充分关注人性化、个体化的因素。因此,不能将有关成年人的研究和实践经验照搬到儿童身上,而应该在儿科影像实践中充分体现儿童的特点。基于这一原则,我们借鉴成年人的系统划分,将儿科影像分为头颈、神经、呼吸、循环、消化、泌尿生殖、骨关节系统,按照儿童生长发育及疾病的特点进行编写,结合临床实际分为三卷出版《儿科影像诊断与临床》。

为了突出本书的临床实用性,在构思过程中,我们尝试从疾病诊断出发,根据临床遇到的影像问题,在每个系统的第1章综合介绍影像学检查方法,并对各种检查方法的长处和不足进行比较,以期读者能了解各部位、各种疾病可选用哪些检查方法及正确检查流程,模拟临床医师根据就诊患儿的病情合理选择影像检查项目,而不求其了解操作细节。为了避免知识的重复,各系统的影像解剖也侧重于以图解的方式呈现给读者,清晰明了,便于解读和记忆。在具体病变的讲述中,我们先给出典型的病例,并展示、描述典型病例的图像,让读者有一个感性认识;再从病理出发解析其影像学所见,总结其影像诊断要点及比较影像学,有助于临床医师正确地选择影像学检查方法,加深对疾病影像表现的理解和记忆。影像图片配有相应的文字注释,在图像中标出目标病变,文图对应,便于查阅,力求达到看图识病,简明扼要。

本书以常见疾病、典型疾病为纲,采用条目的形式,逐一解析,按照循证医学的方法,追本溯源,从病理方面解释影像征象,分析影像诊断要点及比较影像学,阐述新技术和新方法的应用;将影像与临床相关征象相结合,提出鉴别诊断,完成纲举目张的临床诊病过程,可以指导临床根据影像资料作出精确诊断。本书层次清晰,所选病例举一反三,实用性强。读片名词规范化,可以作为基层人员读片的范本,为医疗质量控制提供参考。

本书力图将影像与临床病理紧密结合,方便接诊过程中查找相关影像或临床知识,这就好像一位资深的影像专家与临床专家在面对面地帮助读者解决跨学科的相关难题,适合影像医

师、临床医师及在校本科生和研究生参考阅读。

本书由中华医学会放射学会儿科学组牵头,由来自全国各地的多位儿科影像学专家参与编写,所得稿酬将全部捐给“西部儿科影像发展基金”,以帮助西部儿科影像事业的发展。

参与编写这种影像与临床紧密结合的专业著作,对于我们全体编者而言都是第一次,缺点及不足之处恳请各位读者批评指正,以便再版时修订,使其更臻实用和完美。

主编 叶滨宾



# 骨关节系统卷

---

分册主编 范 森 孟俊非

分册副主编 宁 刚 刘鸿圣

分册编者 (以姓氏笔画为序)

叶滨宾 中山大学附属第一医院

宁 刚 四川大学华西第二医院

刘鸿圣 广州市儿童医院

何 玲 重庆医科大学儿童医院

范 森 中山大学附属第一医院

周怀琪 兰州大学医学院附属第一医院

孟俊非 中山大学附属第一医院

贺明礼 成都市儿童医院



# 目 录

<b>第1章 骨关节系统疾病常用影像学检查</b> .....	(1)
<b>第一节 常用检查方法</b> .....	(1)
一、X线平片 .....	(1)
二、CT检查 .....	(2)
三、MRI检查 .....	(3)
四、超声检查 .....	(5)
五、数字减影血管造影检查 .....	(5)
六、放射性核素检查 .....	(5)
<b>第二节 检查注意事项</b> .....	(6)
一、检查前准备 .....	(6)
二、适应证及检查方法优选 .....	(7)
三、掌握正确的检查流程 .....	(8)
<b>第2章 骨关节系统的正常影像解剖</b> .....	(9)
一、骨的结构与基本影像 .....	(9)
二、骨的生长发育 .....	(9)
三、长、短管状骨的影像解剖 .....	(10)
四、扁骨、不规则骨的影像解剖 .....	(12)
五、关节的正常影像解剖.....	(14)
六、脊柱的正常影像解剖.....	(15)
七、软组织的正常影像解剖.....	(18)
<b>第3章 骨关节发育畸形</b> .....	(19)
<b>第一节 骨骼发育畸形</b> .....	(19)
一、高肩胛症.....	(19)
二、马德隆畸形.....	(20)
三、尺桡骨骨性连接.....	(21)
四、先天性胫骨假关节.....	(21)
五、指(趾)骨畸形.....	(23)
六、先天性马蹄内翻足.....	(25)
七、扁平足.....	(26)
八、先天性垂直距骨.....	(28)
<b>第二节 关节发育畸形</b> .....	(29)
一、先天性桡骨头脱位.....	(29)
二、先天性髌关节脱位.....	(30)
三、先天性髌内翻.....	(34)

四、先天性髌外翻	(35)
五、盘状半月板	(36)
第三节 脊柱发育异常	(37)
一、颅颈联合部畸形	(37)
二、脊柱畸形	(41)
三、短颈畸形	(46)
四、脊柱侧弯畸形	(48)
五、椎弓峡部裂及脊椎滑脱	(51)
<b>第4章 骨软骨发育障碍</b>	(53)
第一节 骨软骨发育不良	(53)
一、软骨发育不全	(53)
二、脊柱骨骺发育不良	(55)
三、脊柱干骺端发育不良	(58)
四、颅骨锁骨发育不全	(60)
五、颅骨干骺端发育不良	(61)
六、多发性骨骺发育不良	(63)
七、假性软骨发育不全	(67)
八、软骨外胚层发育异常	(68)
九、干骺端软骨发育不良	(71)
第二节 骨发育异常	(73)
一、石骨症	(73)
二、皮肤骨膜肥厚症	(75)
三、肢骨纹状肥大	(77)
四、骨斑点症	(78)
五、先天性成骨不全	(80)
六、马方综合征	(84)
七、神经纤维瘤病	(85)
八、特发性骨质溶解症	(89)
<b>第5章 营养障碍及代谢性疾病</b>	(91)
第一节 营养障碍性骨病	(91)
一、维生素D缺乏症	(91)
二、维生素A、维生素D过多症	(95)
三、维生素C缺乏症	(100)
四、肾性骨病	(103)
第二节 黏多糖贮积症	(105)
一、黏多糖贮积症Ⅰ型	(105)
二、黏多糖贮积症Ⅱ型	(109)
三、黏多糖贮积症Ⅳ型	(110)
第三节 其他遗传代谢性骨病	(114)
<b>第6章 骨关节创伤</b>	(117)

第一节 骨折	(117)
一、完全性骨折	(117)
二、不完全性骨折	(121)
三、儿童特殊类型骨折	(124)
四、骨折的修复	(133)
第二节 关节创伤	(138)
一、关节脱位	(138)
二、半月板损伤	(141)
三、肌腱与韧带损伤	(144)
<b>第7章 骨关节炎症</b>	(147)
第一节 骨髓炎	(147)
一、急性化脓性骨髓炎	(147)
二、慢性化脓性骨髓炎	(152)
三、慢性硬化性骨髓炎	(154)
四、慢性骨脓肿	(156)
第二节 化脓性关节炎	(158)
第三节 骨与关节结核	(161)
一、骨结核	(161)
二、脊柱结核	(165)
三、关节结核	(170)
第四节 骨梅毒	(174)
第五节 幼年型类风湿关节炎	(175)
第六节 幼年型强直性脊柱炎	(177)
<b>第8章 骨软骨病</b>	(181)
第一节 股骨头骨软骨病	(181)
第二节 胫骨结节骨软骨病	(183)
第三节 胫骨骨软骨病	(185)
第四节 跟骨结节骨软骨病	(188)
第五节 足舟骨骨软骨病	(189)
第六节 髌骨骨软骨病	(191)
第七节 椎体骺板骨软骨炎	(192)
第八节 椎体一次骨化中心缺血坏死	(193)
<b>第9章 骨肿瘤与瘤样病变</b>	(197)
第一节 良性骨肿瘤	(197)
一、骨瘤	(197)
二、骨样骨瘤	(199)
三、骨母细胞瘤	(201)
四、软骨母细胞瘤	(202)
五、骨软骨瘤	(205)
六、内生软骨瘤	(209)

七、软骨黏液纤维瘤 .....	(212)
八、非骨化性纤维瘤 .....	(213)
九、骨化性纤维瘤 .....	(216)
第二节 恶性骨肿瘤 .....	(220)
一、骨肉瘤 .....	(220)
二、软骨肉瘤 .....	(225)
三、尤因肉瘤 .....	(227)
第三节 骨转移瘤 .....	(229)
第四节 骨肿瘤样病变 .....	(234)
一、纤维性骨皮质缺损 .....	(234)
二、骨纤维异样增殖症 .....	(235)
三、骨囊肿 .....	(240)
四、动脉瘤样骨囊肿 .....	(243)
<b>第10章 朗格汉斯组织细胞增生症 .....</b>	<b>(247)</b>
第一节 骨嗜酸性肉芽肿 .....	(247)
第二节 韩-薛-柯病 .....	(254)
第三节 勒-雪病 .....	(255)
<b>第11章 内分泌性骨病 .....</b>	<b>(258)</b>
第一节 垂体性侏儒症 .....	(258)
第二节 甲状腺功能减退 .....	(259)
第三节 甲状旁腺功能亢进 .....	(262)
第四节 甲状旁腺功能减退 .....	(264)
第五节 库欣综合征 .....	(266)
<b>第12章 导致骨骼发育提前或落后的疾病 .....</b>	<b>(269)</b>
第一节 先天性肾上腺皮质增生 .....	(269)
第二节 骨纤维异常增殖综合征 .....	(271)
第三节 马-史综合征 .....	(275)
第四节 窒息性胸廓发育不良 .....	(278)
第五节 艾-范综合征 .....	(281)
第六节 小儿卵巢颗粒细胞瘤 .....	(282)
第七节 先天性脊柱骨骺发育不良 .....	(283)
第八节 先天性卵巢发育不全 .....	(285)
<b>第13章 血液、造血系统疾病的骨改变 .....</b>	<b>(290)</b>
第一节 白血病 .....	(290)
第二节 地中海贫血 .....	(294)
第三节 血友病 .....	(297)
<b>第14章 其他儿童骨病 .....</b>	<b>(301)</b>
第一节 21-三体综合征 .....	(301)
第二节 特发性青少年骨质疏松症 .....	(302)
第三节 婴儿骨皮质增生症 .....	(303)

<b>第 15 章 软组织病变</b> .....	(307)
<b>第一节 软组织钙化与骨化</b> .....	(307)
一、局限性骨化性肌炎 .....	(307)
二、进行性骨化性肌炎 .....	(309)
<b>第二节 软组织炎症</b> .....	(311)
一、软组织水肿 .....	(311)
二、软组织积气 .....	(314)
三、软组织脓肿 .....	(316)
<b>第三节 软组织肿瘤</b> .....	(318)
一、良性脂肪源性肿瘤 .....	(318)
二、血管瘤 .....	(321)
三、淋巴管瘤 .....	(325)
四、纤维瘤病 .....	(328)
<b>参考文献</b> .....	(332)





# 第 1 章 | 骨关节系统疾病常用影像学检查

## 第一节 常用检查方法

小儿骨关节系统(包括软组织)疾病影像学检查方法主要有 X 线检查、超声检查、CT 检查、MRI 检查、DSA 检查、放射性核素检查等。由于成像原理不同,这些检查方法在骨关节系统疾病的发现和诊断中有各自的优势和不足,因此,作为临床医生不但需要熟悉和掌握各种疾病在不同成像技术和检查方法中的异常表现和诊断要点,而且更重要的是应该了解和比较不同成像技术和检查方法的各自优势和限度,明确它们的适应范围、诊断能力和价值。正确运用影像检查手段,对小儿骨关节系统的病变做出正确的诊断。

### 一、X 线平片

X 线平片是小儿骨关节系统最常用的影像学检查方法,不仅可以显示病变的程度和范围,而且常可以做出定性诊断,尤其是显示骨质断裂、增生、钙(骨)化和骨质的破坏以及对患儿随诊复查非常有价值(图 1-1)。由于患儿的普通 X 线平片是二维重叠图像,为了全面了解病变的位置和形态,常需要行正位及侧位检查。当受体位限制或观察的需要,有时可行斜位、切线位、轴位检查。需要两侧对比时可加行对侧正常骨检查进行对照。有条件的医院可选用计算机 X 线摄影(computed radiography, CR)或数字 X 线摄影(digital radiography, DR)摄片,后两种摄片对骨关节细节上的分辨率基本与普通 X 线平片持平,它们的优势是图像动态范围宽、图像分辨率高、后处理功能强大将影像资料存档并且能进行多种后处理;最重要的是对于

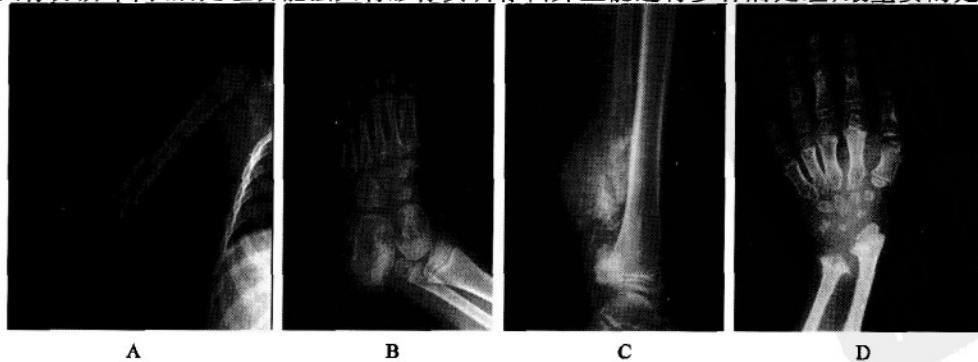


图 1-1 X 线平片在小儿的应用

A. 肱骨正位片,示患儿右肱骨中下 1/3 斜行骨折透亮线;B. 足部斜位片,示患儿左足第五趾多趾畸形;C. 小腿正位片,示右腓骨下段骨质破坏,大量云絮样肿瘤骨为骨肉瘤的特征性表现;D. 黏多糖 I 型,手部正位片示左下尺桡关节尖削,相对性倾斜

正处于生长发育期的儿童来讲,可以降低投照辐射剂量。

## 二、CT 检查

计算机体层成像(computed tomography, CT)检查可以弥补 X 线平片影像重叠、软组织分辨率低的缺点,能全面、准确地检出和显示骨、关节的微细结构和微小病变;能对骨性关节面作更精确的评估,发现骨性关节面的早期破坏、关节内的游离体、小骨折碎片等;能明确关节肿胀的部位和性质,为分析病因提供帮助。但 CT 检查同普通 X 线检查一样对患儿有辐射的危险,其辐射剂量也明显高于 X 线平片的水平。另一方面,大部分疾病的 CT 诊断需要采用增强扫描的方式,需使用含碘的对比剂,有导致对比剂肾病的风险,增加了对机体的损伤,需要高度重视。因此,对于确实需要进行 CT(multi-detector computed tomography, MDCT)检查的患儿,要尽可能采用多排螺旋 CT 检查,并选用低剂量自动曝光扫描条件,降低其所接受的扫描剂量。

多排螺旋 CT 扫描速度快,图像分辨率高,具有强大的图像后处理功能,可根据需要行冠状、矢状、斜位多平面重组(multi-planar reformation, MPR)以及三维重建(图 1-2),从多平面、多角度立体显示骨关节疾病。它常用于观察 X 线平片难以显示的病灶内部情况、复杂的解剖

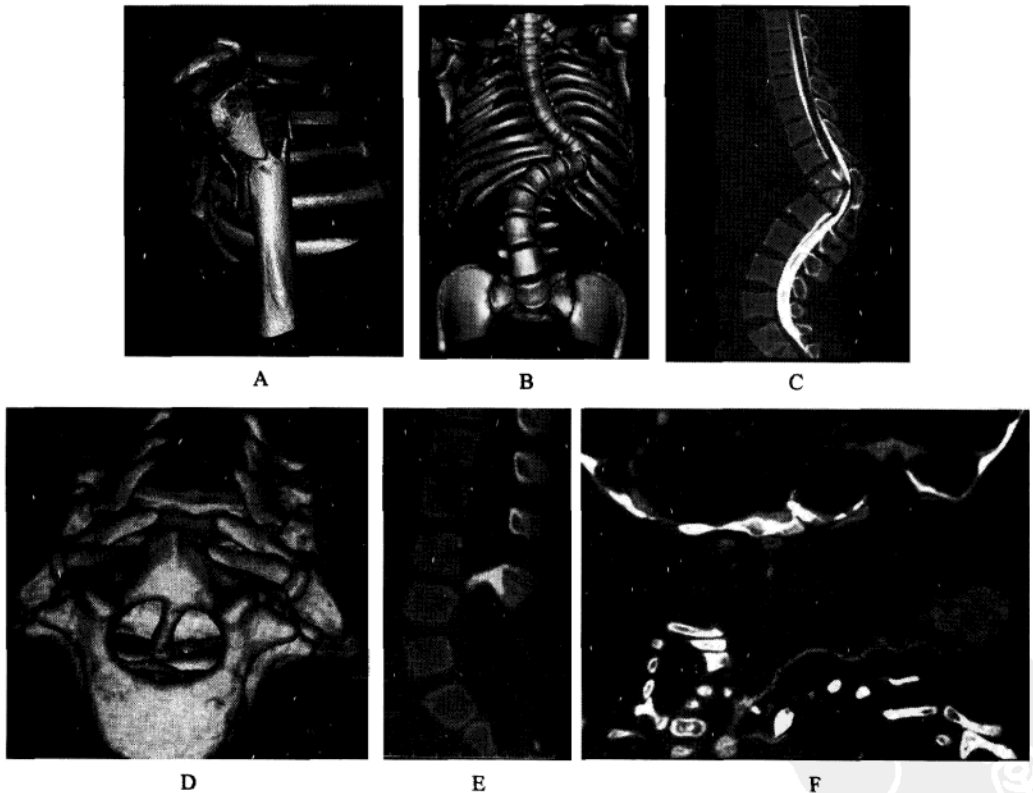


图 1-2 MDCT 后处理技术

A. MDCT 容积再现技术(volume rendering, VR),清晰显示右肱骨上端的粉碎骨折。B、C. 先天性脊柱侧凸畸形,MDCT VR 技术,示椎体侧突的形态,MDCT 椎管造影曲面重建(curved-planar reformation, CPR)可显示脊髓受压的形态。D、E. 脊髓纵裂。VR 显示凸向椎管内部的骨性分隔将脊髓一分为二;MDCT 的多平面重建(MPR)在矢状面上显示椎管内的骨性分隔。F. CTA,示左肩部软组织内的血管瘤,由左锁骨下动脉供血,成像效果类似 DSA

结构以及重叠位置的病变,对术前诊断和手术方案的制订很有价值。而且 MDCT 具有优良的低剂量扫描软硬件,可以大幅度的降低患儿接受的辐射剂量,现在越来越受到临床的重视。骨关节的生长发育障碍、畸形、创伤等疾病一般行 CT 平扫就可以达到临床要求;其他感染性病变、肿瘤等大多数骨关节疾病,常规上需行 CT 增强扫描,以便了解病变的供血情况,确定病变的范围,才能做出定性的诊断。CT 血管造影(computed tomography angiography,CTA),可以显示肿瘤内的血管,正在逐渐取代 DSA 的诊断作用(图 1-2F)。

### 三、MRI 检查

磁共振成像(magnetic resonance imaging,MRI)有良好的软组织分辨力,能清晰显示关节囊、韧带、滑膜、关节软骨等结构;且可以多方位、多序列成像,易于发现骨、关节和软组织病变,并能准确地显示病变的发生部位、侵犯的范围,有利于疾病的定位、定性判断。MRI 对软组织、软骨、滑膜病变的显示是 CT 所无法比拟的。小儿骨骼的发育没有完成,骨骺与干骺端尚未愈合,该部位的损伤和病变在 X 线和 CT 等常规检查中常很难发现,MRI 在小儿骨关节疾病诊断中的优势正逐渐展露。此外,MRI 对于骨髓病变的显示非常敏感,甚至可与放射性核素骨扫描媲美,能发现尚局限于骨髓内而没有发生骨皮质破坏的早期病变。重要的是 MRI 检查无射线损害,更适合儿童。

目前 MRI 是显示先天性肌性斜颈,软组织损伤、出血等产伤性疾病,软组织肿瘤以及血管、淋巴管瘤等脉管畸形,软骨、半月板、韧带和滑膜损伤等关节疾病的首选影像学检查方法。MRI 在儿童骨骺和骺板损伤、隐性骨折、应力性骨折诊断中的作用也是 X 线和 CT 无法达到的(图 1-3,图 1-4)。MRI 能明确髓白内是否有软组织嵌顿,对小儿先天性髋关节脱位临床治疗方案的选择有指导意义。X 线平片、CT 能诊断大部分的脊柱骨折,但对脊柱骨折伴有间

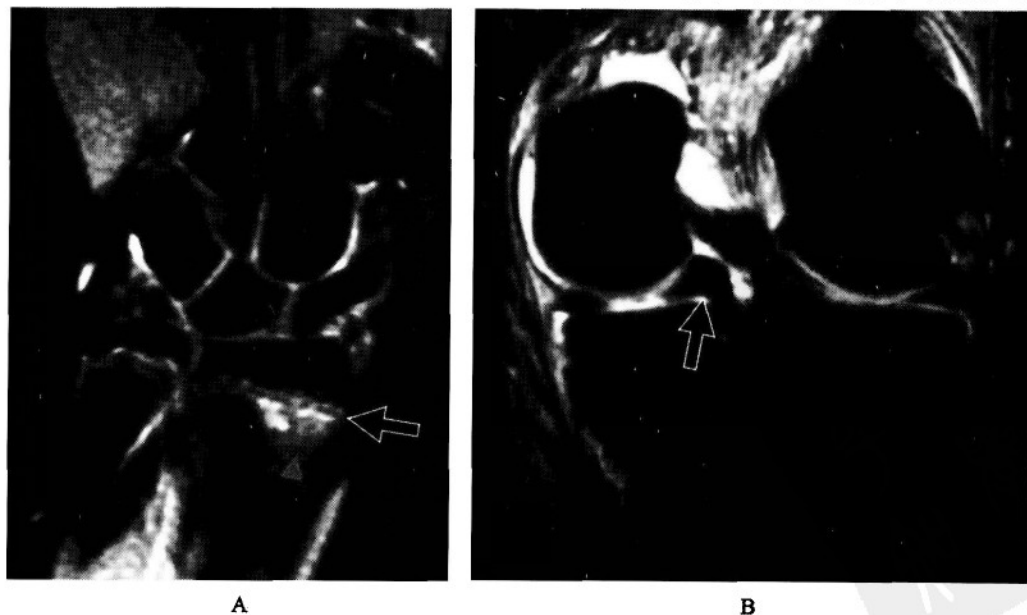


图 1-3 MRI 在儿童骨关节损伤诊断中的作用

A. 桡骨远端骺板清晰可见,虽无骨折线,但干骺端骨髓水肿,为儿童隐匿性骨折;B. 半月板“桶柄样”撕裂

盘、韧带、脊髓损伤的诊断能力却有限。MRI 基于良好的软组织分辨力,可以观察到脊柱骨折所致前、后纵韧带的断裂、间盘的撕裂,明确是否伴有脊髓的损伤等。

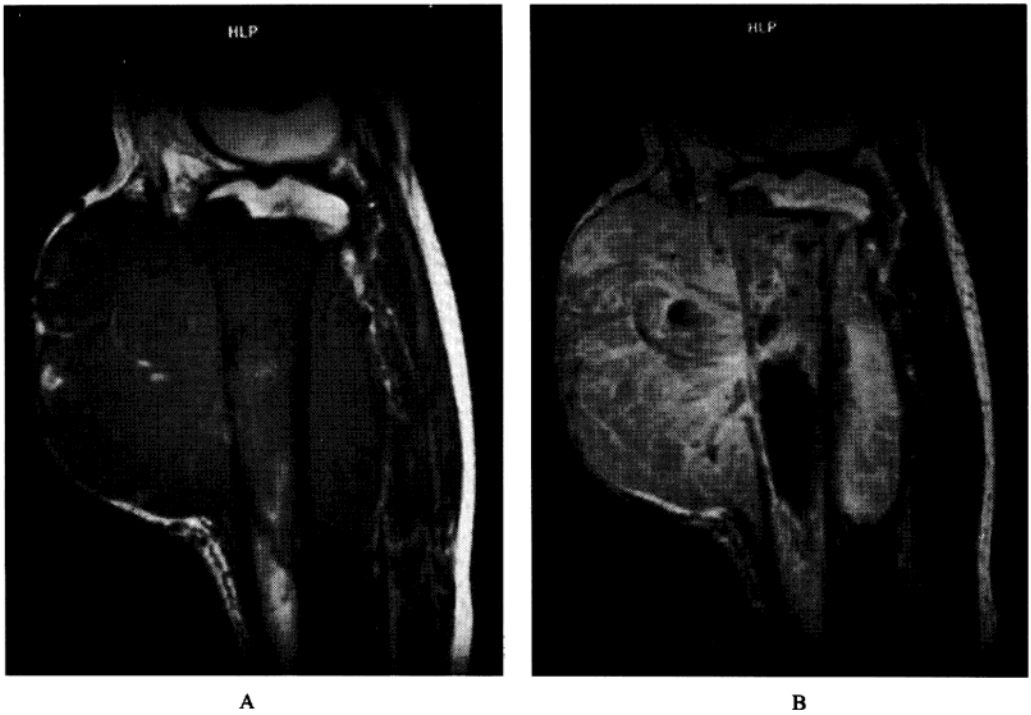


图 1-4 骨肉瘤

A. 矢状 T<sub>1</sub> WI, 示肱骨干骺端病灶, 包绕骨髓生长并形成软组织肿块; B. 矢状 T<sub>2</sub> WI, 示肿瘤内部片状低信号坏死区

MRI 增强扫描可了解肿瘤的供血情况, MRI 的弥散加权成像 (diffusion weighted imaging, DWI) 能进一步明确肿瘤的边界, 区分肿瘤向周围组织的浸润与水肿的界限, 有利于肿瘤手术方案的制定。MRI 血管造影 (magnetic resonance angiography, MRA), 用于观察肿瘤的供血血管 (图 1-5) 以及有无血管发育异常, 特别是四肢血管的发育情况。MRA 不需要对比剂就可以获得血管的三维图像, 应用对比剂的血管成像 (contrast enhanced MRA, CEMRA) 可以媲美 DSA。MRI 的不足之处是对细小钙化、骨化以及骨皮质的显示方面不如平片和 CT, 而且 MRI 检查价格昂贵, 对于患儿需较长时间的固定, 容易使患儿产生幽闭综合征。

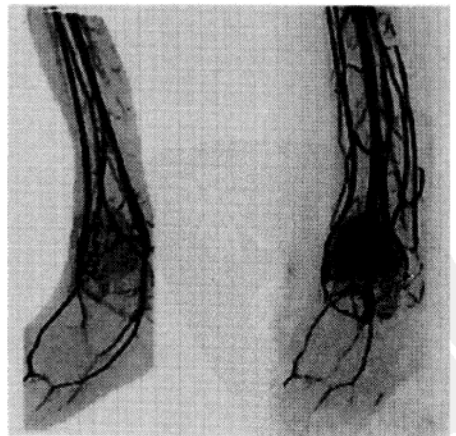


图 1-5 骨肉瘤 CEMRA

肿瘤内部可见迂曲不成熟的血管网

## 四、超声检查

超声由于视野有限,图像分辨力不及CT和MRI,亦缺乏特异性,而且高密度的骨质形成强回声,后方声影遮盖了大部分病变,所以超声对骨质破坏的疾病显示不佳。但因其价格便宜,无辐射,所以可作为筛选方法。高分辨率的超声可探查皮肤、皮下及关节周围的软组织病变,在显示软组织病变和先天性髌关节脱位方面有一定的优势。现主要应用于检查软组织病变及四肢大血管的病变。

## 五、数字减影血管造影检查

由于目前有用CTA和MRA取代有创性的数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)检查的趋势(图1-6),现DSA主要应用于骨关节系统疾患的介入治疗。

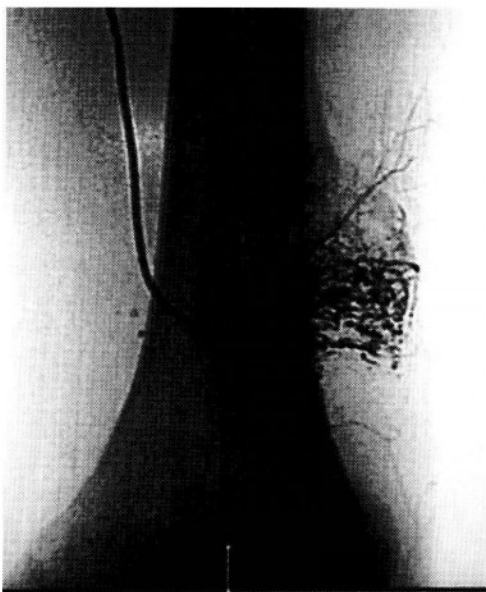


图1-6 骨肉瘤 DSA  
肿瘤内部可见迂曲不成熟的血管网

## 六、放射性核素检查

核素显像(radionuclide imaging),主要有单光子发射断层显像术(single photon emission computed tomography, SPECT)和正电子发射断层显像术(positron emission tomography, PET),在骨关节系统中的应用非常广泛,对早期骨转移瘤、骨坏死、骨髓病变等的显示非常敏感,是发现骨转移瘤的首选方法(图1-7)。

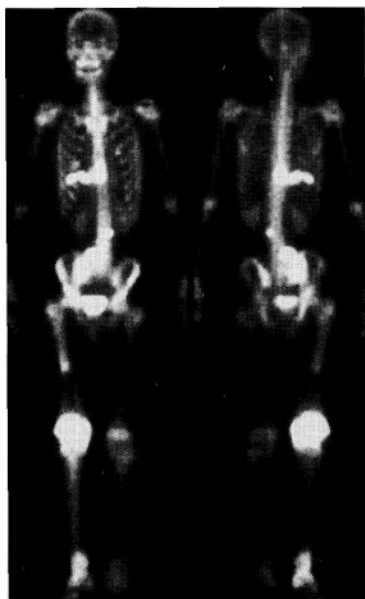


图 1-7 多发性骨转移瘤的 SPECT 成像

骨肉瘤的多发性骨转移, SPECT 示右膝关节原发灶以及胸<sub>10,11</sub>、腰<sub>3-5</sub>、右侧第 11 后肋、右侧髂骨及髋髂关节的转移灶。

## 第二节 检查注意事项

### 一、检查前准备

#### 1. X 线平片

(1) 拍摄照片前, 常规应先去除照片范围内体表的膏药、石膏或夹板等不透 X 线的遮盖物, 以利于清晰显示病变。

(2) 由于是二维平面成像, 一般需要拍摄正、侧位两个位置图片, 才能确定病变的空间位置, 有特殊需要的还可加行斜位、切线位和轴位等。

(3) 四肢长管状骨摄片都应包括病变邻近的一个关节, 同时应当包括周围的软组织。

(4) 脊柱摄片时应包括邻近脊椎, 例如拍摄腰椎应包括下胸椎, 以便计数。

(5) 双侧对称的关节, 有时为了确定一侧有无病变, 需在同一投照条件下加摄对侧平片, 以便对照。

2. CT 检查 患儿在 CT 检查中接受的辐射剂量要远大于 X 线平片, 一般无特殊要求者不建议行 CT 检查。MDCT 检查时选用自动曝光软件, 根据患儿体形自动调节机器的曝光剂量, 可使患儿接受的辐射剂量大幅度的减少。患儿被照射以外部位, 尤其是甲状腺、性腺等腺体, 需要屏蔽。MDCT 检查前不需特殊准备, 可通过后处理去除膏药、石膏或夹板等体表异物。增强扫描前需进行碘过敏试验。

3. MRI 检查 MRI 检查需时较长,检查前患儿应先行镇静,最好为睡眠状态。可在外耳道内填塞棉球以减少噪声。体内有金属异物(如骨折内固定)或假肢的患儿不宜进行 MRI 检查。

## 二、适应证及检查方法优选

1. 骨关节发育障碍和畸形、代谢性和内分泌性骨病 包括黏多糖病和类脂质病,常是多骨发病,一般需要多骨摄片,如头颅、胸部、脊柱正侧位及骨盆、双手正位平片。其他部位则需根据肢体变形程度,加摄上、下肢的正侧位平片,最后综合判断。脊柱畸形矫形术前,有条件的医院,可行 MDCT 检查,MPR 和三维重建非常有助于手术方式的制定。骨龄的判定常规行腕部正位平片和蝶鞍侧位平片,12—18 岁者则需加摄肘关节、肩关节、骨盆和踝关节正位平片。

2. 骨关节创伤 如骨折、脱位。来诊通常先摄平片,以初步排除有无骨折、关节脱位。X 线平片较难显示解剖结构重叠部位的骨折、复杂的骨折或关节脱位,这时需行 MDCT 扫描。MDCT 可按需要采用不同的重建方法,以显示骨折和脱位的情况。骨折外固定术后的复查,由于石膏的阻挡,往往平片不能清晰显示骨折愈合情况,也可行 MDCT 检查,通过后处理去除体外异物。为明确骨折是否累及到关节软骨、骺板以及损伤的程度,关节部位的损伤往往需行 MRI 检查。隐匿性骨折在 X 线平片上显示不清;疲劳性骨折有时 X 线平片只能看到骨内密度轻度改变,伴有骨膜增生,颇似骨肉瘤,此时需行脂肪抑制 T<sub>2</sub>WI 序列 MRI 成像,MRI 可见到骨小梁中断及骨髓水肿或皮质断裂。脊柱骨折除了首选 X 线平片外,需行 CT 或 MRI 检查,以了解游离骨质碎片对椎管的压迫情况。对于怀疑先天性髋脱位的小婴儿或需行手法复位的患儿应首选 MRI 检查。MRI 可以明确脱位的关节内有无异常组织,避免复位失败,也可以弥补 X 线平片、CT 无法观察未骨化的股骨头骨骺的不足。

3. 骨关节感染性疾病 包括化脓性骨髓炎、关节炎、骨关节结核。炎症早期应首选 MRI,因为 MRI 对骨髓水肿和软组织改变非常敏感。CT 对于骨髓内的早期小脓肿的显示也要优于 X 线平片。X 线平片是急性进展期及慢性期的炎症首选的检查方法,对于骨质破坏、骨膜增生和死骨的显示有重要的诊断价值。慢性期 MRI 的诊断价值高于 CT 和 X 线平片,对病变范围的界定和病变性质的鉴别非常有用。X 线平片对关节感染性疾病的作用有限。CT 可以清晰显示关节肿胀、积液的征象。MRI 不仅可以见到滑膜肿胀、增厚,而且可以显示关节软骨和关节面下的骨质破坏,对于周围软组织肿胀的显示也是最重要的手段。早期脊柱结核宜首选 CT 增强或 MRI 检查,可以更早地发现骨质破坏和椎旁脓肿等软组织改变,MRI 较 CT 能更早发现椎体终板下的骨质异常。

4. 骨关节病变、骨软骨病变 首选 X 线平片进行筛查,通常能够全面的了解关节间隙与关节面骨质的改变。CT 可以显示关节面下骨质改变而且优于 X 线平片,可作为 X 线平片的补充。MRI 适宜用于早期病变的检查及观察关节软骨。

5. 骨关节肿瘤及肿瘤样病变 X 线平片是首选检查方法,是诊断骨关节肿瘤及肿瘤样病变必不可少的影像学方法,大部分病变可以得到定性诊断。CT 检查对于骨关节重叠位置的病变、肿瘤边缘的骨质改变可以有更好的显示,而且 CT 可以发现溶骨性骨肉瘤软组织肿块内的少量肿瘤骨,对于骨肉瘤的确诊有不可替代的作用。MRI 对于观察肿瘤的侵犯范围、跳跃性病灶、确定肿瘤的分期、肿瘤与周围组织结构的关系、神经血管的侵犯程度以及判断有否软组织肿块意义重大。

6. 血液和淋巴系统疾病以及软组织病变 MRI 较 CT 软组织分辨率高,可以全方位、多

参数、多层面扫描,能更全面地显示肿瘤的范围,并能够在一定程度上反映肿瘤的组织学特性,故对肿瘤良恶性区分和组织学定性均有较高的准确性,因而为首选检查方法;但在显示软组织内的钙化、骨化和气体方面 MRI 不如 CT,因而可作为 CT 的重要补充。传统 X 线平片由于软组织对比度较差,难以显示肿瘤的确切范围,仅能了解肿瘤的大致部位和骨骼有无侵犯,不能满足临床需要。DSA 主要用于术前了解肿瘤的供血血管和肿瘤对周围血管的侵犯情况,对定性诊断也有一定帮助,但具有创伤性,现在多被 CTA、MRA 所取代。超声和核素扫描运用于临床近年也有报道,对确定肿瘤的大小和部位较准确,但定性仍较差。

### 三、掌握正确的检查流程

由于小儿常见病和多发病的构成均与成年人有所不同,所以对于来诊患儿,临床医师一定要根据其临床症状和体征选择合适的影像学检查方法,以便及时、有效地对患儿病变做出正确的诊断。

小儿骨关节系统疾病的影像学检查一般应首选 X 线平片,再根据需要酌情选择 CT、MRI、核素等检查。观察重叠、复杂部位骨的细微改变应首选 CT,观察骨髓,半月板、韧带、软骨等关节病变和软组织病变的首选 MRI。对于骨的恶性肿瘤,应在 X 线平片的基础上选用 MRI 检查来明确肿瘤的侵犯范围及与邻近器官的关系,也可用 SPECT 检查来明确其在骨髓内有无跳跃性子灶或转移灶。

(范 森 叶滨宾 孟俊非)





## 第 2 章 | 骨关节系统的正常影像解剖

### 一、骨的结构与基本影像

人体骨骼因形状不同而分长管状骨、短管状骨、扁骨和不规则骨。按结构分为骨密质和骨松质两种。长管状骨的骨皮质和扁骨的内外板为骨密质,骨密质内固体物质多,间隙很小。骨密质在 X 线平片和 CT 上密度较高,在 MRI 的  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 上均为极低信号影。骨松质则相反,间隙大且多,仅含少量固体物质。除关节端外,骨的外部都被有骨膜,中央为骨髓腔。骨小梁自骨皮质向骨髓腔延伸,互相连接形成海绵状。骨松质在 X 线平片和 CT 上密度较密质骨低,靠近骨干中央位置接近半透明密度。骨髓腔和骨松质内充有骨髓组织,根据所含成分的不同,将骨髓分为黄骨髓和红骨髓。红骨髓中 60% 为造血细胞,40% 为脂肪细胞,而黄骨髓几乎全部为脂肪细胞(95%),在自旋回波(spin echo, SE)序列  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 上均为高信号,脂肪抑制序列高信号被抑制;红骨髓含水量较黄骨髓多,其  $T_1$  WI 信号较黄骨髓低,但一般比肌肉和椎间盘信号高,为中等信号。

骨的血供有两种途径:一种来自滋养孔斜行进入骨内的营养动脉;另一种来自骨膜经伏氏管横行进入骨内的动脉,并与前一组的纵行哈氏管相吻合。在 X 线平片和 CT 上滋养动脉表现为穿经骨皮质的透亮线,不要误为骨折。

### 二、骨的生长发育

骨的发育包括骨化与生长,在胚胎期即开始进行。

骨化分为膜内化骨和软骨内化骨两种形式。颅盖骨和颅面骨为膜内化骨。躯干、四肢骨、颅底骨和筛骨均属软骨内化骨。锁骨及下颌骨则兼有两种形式的骨化。

在管状骨的两端,即骨骺部分的软骨,绝大多数出生后才出现骨化,成为“继发骨化中心”。出生时,一般只在股骨下端、胫骨及肱骨上端出现继发骨化中心。儿童各部位的继发骨化中心通常按照一定的时间顺序出现,并逐渐扩大,管状骨的继发骨化中心逐渐与干骺端相连接,直至整个骨骼完全骨化。根据继发骨化中心出现或骺板闭合的时间可得到儿童的骨龄。骨龄可以反映机体的生物学年齡,能比较准确地估计人体的成熟程度,通过与正常儿童骨龄标准相比,可以提示骨发育过早或过晚,对诊断内分泌疾病和一些先天性畸形综合征有一定的价值,是小儿生长发育和内分泌疾病诊断和疗效观察的一项不可缺少的指标。儿科临床最常用 TW 骨龄评分法的是英国人 Tanner 和 Whitehouse 等以 20 世纪 50 年代英国伦敦中产阶层小儿 2 700 人(其中一次性横向观察 2 200 人,纵横结合 500 人)为对象,摄左手腕正位片,选 20 个骨骺分为 8~9(即 A~I)期,每骨按期一个分值,总分 1 000 分,然后查骨龄得分表求得骨龄,称之为  $TW_2$  法。叶义言等按照 TW 法评分法,以 20 世纪 80 年代我国长沙地区儿童作为“标准

人群”，制订了符合我国南方儿童实际情况的  $TW_2$  骨龄评分法，Tanner 称之为 TW 系统中国版，即  $TW_2$  法中国南方人标准。2001 年，Tanner 等新增了欧洲、北美地区儿童的纵向生长研究资料和 X 线片为研究对象，重新修改并出版了  $TW_3$  骨龄评分法。 $TW_3$  法更符合当代欧美儿童生长发育的实际情况，但对于当代中国儿童，叶义言等的  $TW_2$  法中国南方人标准更为适合。

骨骼在生长发育过程中不断增大。长管状骨纵径的生长是靠骨骺与干骺端之间的软骨部分即骨骺板中的软骨细胞不断分裂、钙化，逐渐形成新骨的。骨骺与干骺端完全闭合后长管状骨长度停止增长。长管状骨横径的生长是在骨皮质外面的骨膜进行的，成年后停止生长。骨骼发育过程中的骨质吸收过程称为破骨。骨髓腔就是在骨发育过程中由骨皮质内面的骨吸收所逐渐形成的。骨骼的发育、生长主要是以成骨和破骨的形式进行，并根据生理功能的需要，进行改建塑形。

### 三、长、短管状骨的影像解剖

小儿管状骨一般有 3 个以上的骨化中心，一个在骨干，另外的在两端。前者为原始或一次骨化中心，后者为继发或二次骨化中心。新生儿管状骨骨干已大部骨化，两端仍为软骨，因而只分为骨干和骺软骨。儿童骺软骨中出现继发骨化中心后即分为骨干、干骺端、骨骺和骺板（图 2-1）。骨骺线闭合后，即形成骨干、骨端和关节软骨。

#### （一）骨干

管状骨中段较细的部分称为骨干。骨干与干骺部逐渐移行。骨干周围的骨皮质由骨密质构成。骨干中段的骨皮质较厚，骨皮质向干骺端逐渐变薄。新生儿的骨皮质有时较厚。除关节囊内的骨皮质外面和里面均覆有骨膜，前者为骨外膜，后者为骨内膜。正常时由于骨膜与骨皮质连接紧密，在 X 线平片、CT 和 MRI 上均不能显示。骨髓腔 X 线平片表现为由骨干皮质包绕的无结构的半透明区。CT 和 MRI 上骨髓腔视骨髓性质不同而密度和信号不一，靠近干骺端的红髓 CT 为软组织密度影，MRI 为中等信号影；靠近骨干的黄髓 CT 为脂肪密度影，MRI 为高信号影。

#### （二）干骺端

骨干两端与骨骺相邻的较粗大部分由骨松质构成，周边为薄层骨皮质。在 X 线上干骺端骨松质的骨小梁彼此交叉呈海绵状。CT 骨窗上表现为高密度的骨小梁交错构成细密的网状影，网格间为低密度的骨髓组织。在 MRI 上由于干骺端骨髓常为红髓且含有一定量的骨小梁，信号往往低于骨干髓腔。随着骨的不断增长，干骺端顶端的横行薄层致密线形阴影即临时钙化带不断地进行软骨内成骨而向骨骺侧移动。先期钙化带在 CT 上呈致密影而在 MRI 上呈低信号。骨干与干骺端间无清楚分界线。临时钙化带变薄或消失见于佝偻病活动期，临时钙化带变厚见于佝偻病恢复期、坏血病或先天性骨梅毒。

#### （三）骨骺

胎儿及幼儿时期的骺软骨未出现骨化中心时在 X 线平片上不能显示，CT 上为软组织密度影，在 MRI 上骺软骨为中等信号影。之后儿童骺软骨不断增大，其中的一、二次骨化中心也不断由于骨化而增大，骨化中心在 X 线片上表现为小点状骨性致密影，在 CT 上其结构和密度类似于干骺端，MRI 上其信号特点与干骺端类似。骨化中心最后与干骺端相连时形成骨松质，边缘由不规则变为光滑整齐。

#### （四）骺板

骨骺骨化中心与干骺端间的板状软骨称为骺板。儿童时期骺板软骨细胞分裂、增殖及骨

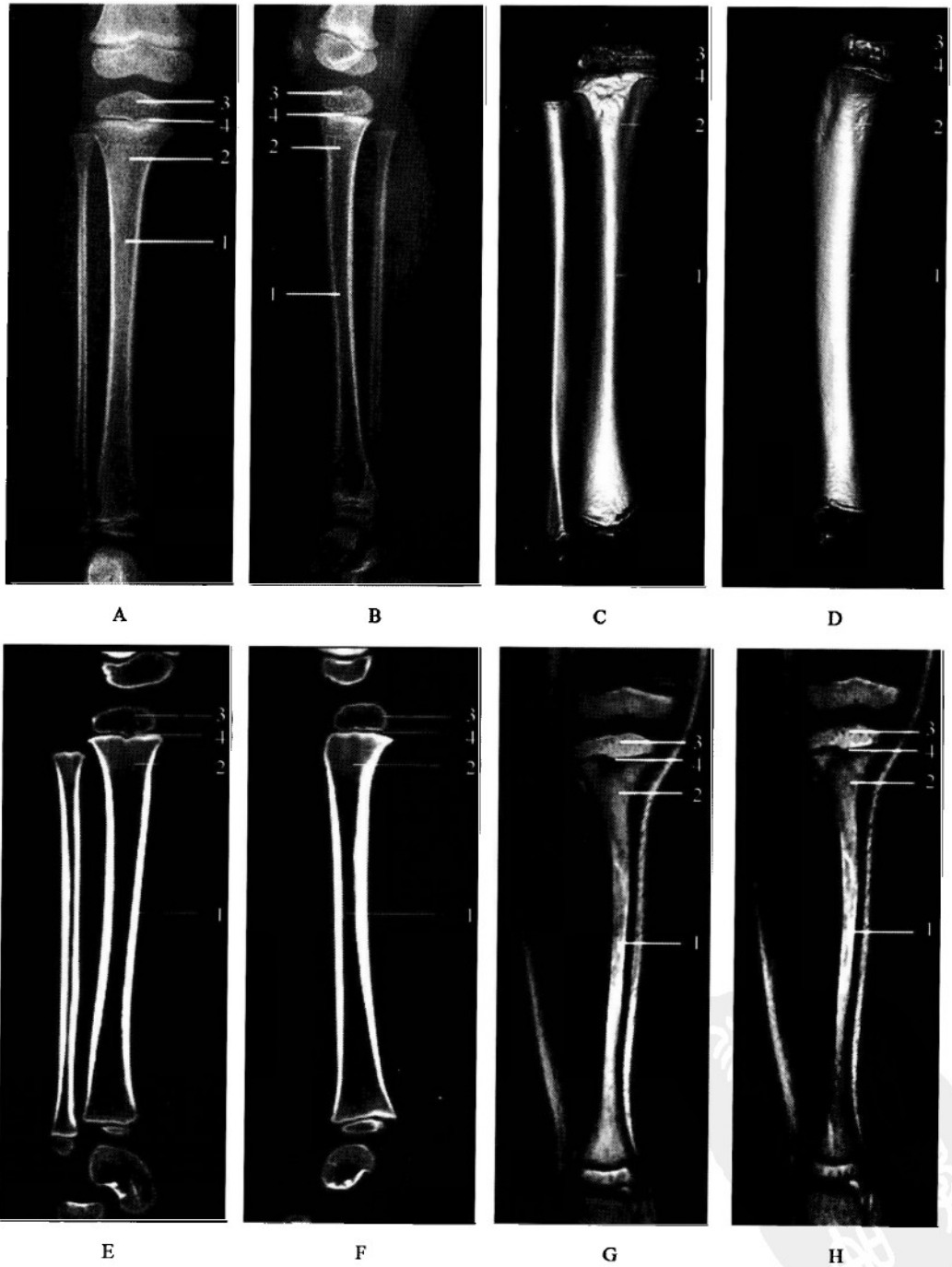


图 2-1 管状骨影像解剖

A、B. 2岁小儿胫腓骨正侧位的X线平片；C、D. 4岁小儿胫腓骨MDCT VR；E、F. MDCT MPR(同C、D患儿及年龄)；G、H. 6岁小儿胫腓骨MRI T<sub>1</sub>WI及T<sub>2</sub>WI；1. 骨干；2. 干骺端；3. 骨骺；4. 骺板

内成骨过程,使管状骨沿纵径方向不断生长。X线片上呈横行半透明线,称之为骺线。随着骨骺与骨干结合,骺板不断变薄,最后消失,即完成骨的发育,X线表现为骺线消失。骺线在CT片上的密度和在MRI上的信号特点与骺软骨相似。

#### 四、扁骨、不规则骨的影像解剖

##### (一)小儿扁骨

髌骨由髌骨、坐骨、耻骨构成(图2-2)。髌骨的上部由髌骨构成,分为髌骨体和髌骨翼两部分。髌骨上缘为髌嵴,呈S形。在胚胎2个月时髌骨开始出现原发骨化中心,出生时髌骨已发育。12~15岁时出现髌嵴的二次骨化中心,与髌骨分开约数毫米,20~25岁与髌骨融合。13~15岁时出现髌前下棘二次骨化中心,16~17岁融合。坐骨分为上支和下支两部分,上下支移行处是坐骨结节。15~16岁时出现坐骨结节的二次骨化中心,呈带状或分节状,18~20岁时融合。耻骨也分为上支和下支两部分。新生儿的耻骨下支为软骨。7~9岁时耻骨下支与坐骨下支愈合。坐骨与耻骨之间为闭孔,耻骨与对侧相对处之间为耻骨联合。

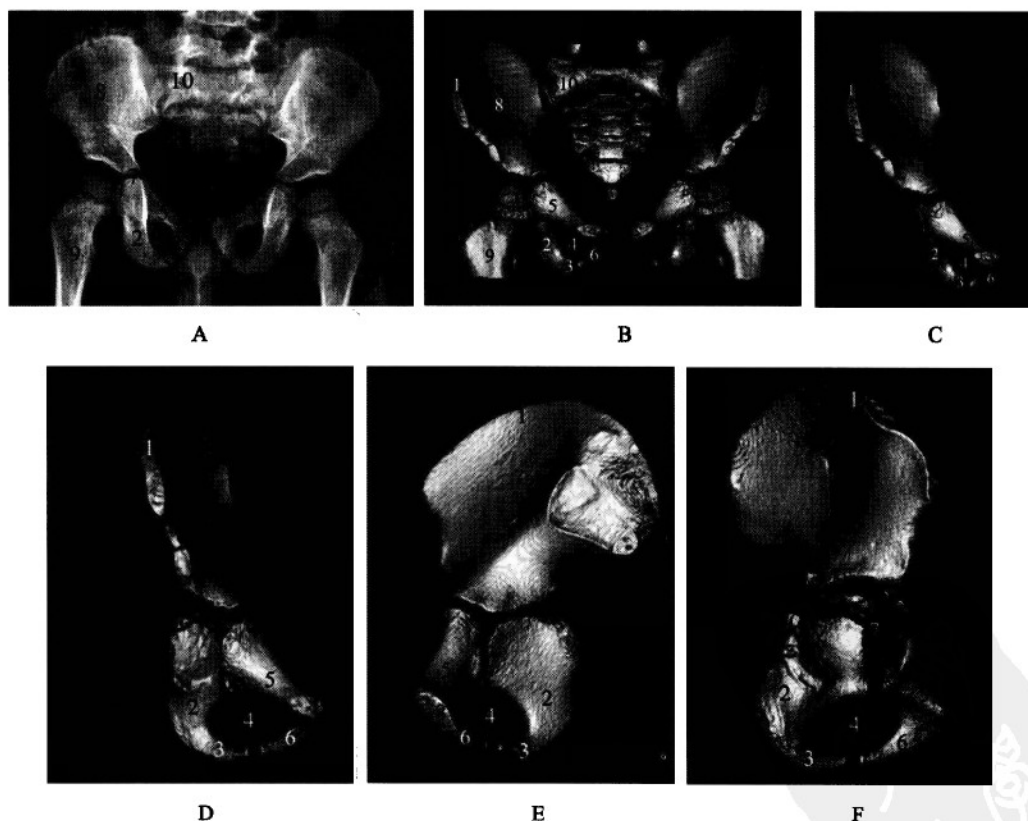


图 2-2 髌骨的影像解剖

A. 5岁小儿骨盆正位X线平片;B-F. MDCT VR不同角度图像(B、C正位,D右前斜位,E右后斜位,F右侧位); 1. 髌嵴;2. 坐骨上支;3. 坐骨下支;4. 闭孔;5. 耻骨上支;6. 耻骨下支;7. “Y”形软骨; 8. 髌骨;9. 股骨;10. 骶椎

胚胎期髌骨、坐骨、耻骨均各有一骨化中心,于髌骨中部结合成髌臼。4~5岁时髌臼中心可见未骨化的Y形软骨;9~14岁时Y形软骨出现二次骨化中心,X线正位片上显示为多个长条状骨化中心与关节相重叠。

## (二) 小儿不规则骨

四肢不规则骨主要指腕骨、跗骨和肩胛骨。不规则骨的骨化中心开始为圆形,周围都是钙化带。

1. 各个腕骨(图 2-3) 有一个骨化中心。新生儿腕部平片无明显骨化中心,1岁前出现头状骨和钩状骨骨化中心,3~7岁出现三角骨、月骨、舟状骨、大多角骨和小多角骨,8~10岁出现豆状骨。

2. 跗骨 包括跟骨、距骨、骰骨、舟骨和楔骨(图 2-4)。新生儿只有跟骨、距骨骨化中心出现,其余跗骨都为软骨。生后逐年逐个骨化。1岁末第3楔骨出现骨化中心,2~4岁1、2楔状骨出现骨化中心;愈合时间为15~17岁。7~8岁跟骨后缘出现二次骨化中心,开始为分散的小骨块,以后逐渐呈带状,16~17岁愈合。

3. 肩胛骨(图 2-5) 位于胸廓后外上方,呈倒三角形骨板。肩胛骨有2个面、3个缘和3个角,即背面和腹面,上缘、钩状骨、三角骨、月骨;各掌指骨骨骺已经出现



图 2-3 腕骨的影像解剖

4岁小儿腕骨正位X线平片,示

腕部4枚骨化中心,分别为头状骨、钩状骨、三角骨、月骨;各掌指骨骨骺已经出现

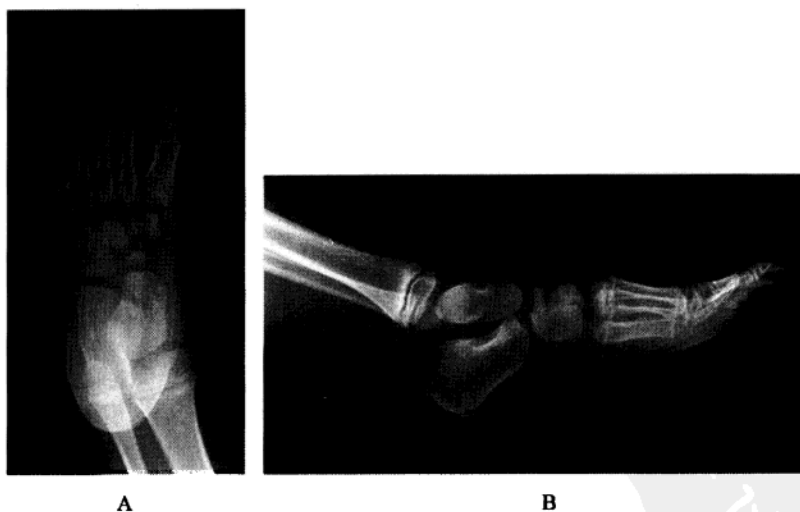


图 2-4 跗骨的影像解剖

6岁小儿跗骨正侧位X线平片,示跗骨7枚骨化中心,分别为跟骨、距骨、足舟骨、骰骨、楔状骨;各趾趾骨骨骺、胫腓骨远端骨骺已经出现

峰、喙突和肩关节盂。背面有肩胛冈、冈上窝和冈下窝。肩胛骨体部在胚胎2个月时开始骨化,出生时,体部大部分和肩峰已骨化,1岁左右出现喙突骨化中心,15岁以后肩胛骨内侧角、下角等未骨化部分出现骨化中心,25岁以前愈合。关节盂年龄较小时不明显,8~13岁时可见裂隙。



图 2-5 肩胛骨的影像解剖

14岁小儿肩胛骨正位X线平片,示肩胛骨肩峰骨骺已出现,未闭合;肱骨近端骨骺线未闭合

## 五、关节的正常影像解剖

关节的正常解剖结构包括关节骨端、关节囊和关节腔(图 2-6,图 2-7)。关节囊内层衬以滑膜,关节软骨覆盖关节骨端,关节腔内有少量滑液。另外,不少关节囊内外有韧带,有的关节还有关节盘。

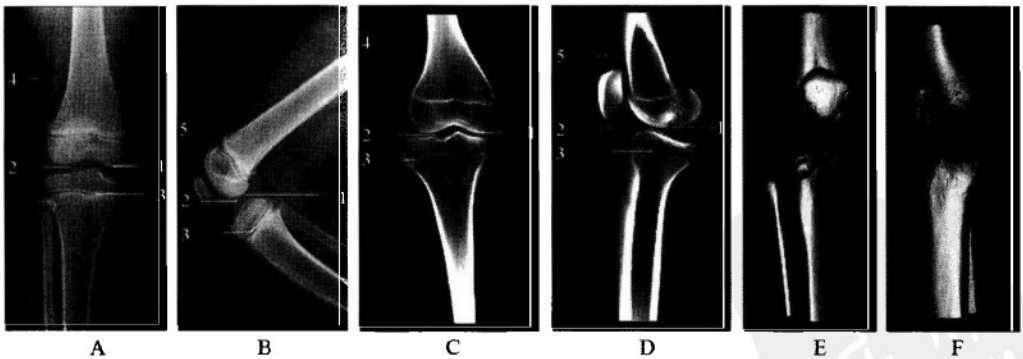


图 2-6 膝关节的影像解剖

A、B:8岁小儿膝关节正侧位的X线平片;C、D.15岁小儿膝关节MDCT MPR;E、F.MDCT VR(同C、D患儿及年龄); 1. 关节骨端;2. 关节间隙;3. 髌板;4. 髌韧带;5. 股四头肌腱

### (一) 关节骨端

关节面上覆盖的关节软骨及儿童期尚未骨化的骺软骨在X线平片和CT上均不能分辨;在MRI上呈一层弧形中等偏低均匀信号影,在脂肪抑制T<sub>2</sub>WI上可呈高信号影。骨性关节面由组成关节骨端的骨皮质构成,在X线平片上表现为边缘光滑整齐的线样致密影,CT表现为

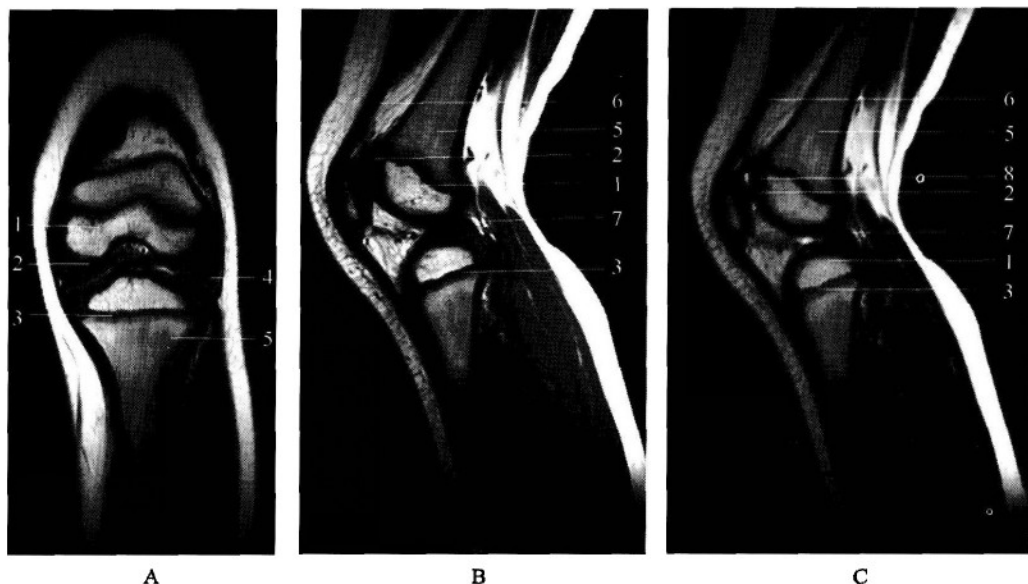


图 2-7 膝关节的影像解剖

A. 3 岁小儿膝关节 MRI T<sub>1</sub> WI 冠状位; B. MRI T<sub>1</sub> WI 矢状位; C. MRI T<sub>2</sub> WI 矢状位; 1. 股骨远端骨骺; 2. 关节软骨; 3. 髌板; 4. 半月板; 5. 干骺端; 6. 股四头肌腱; 7. 后交叉韧带; 8. 髌上囊

高密度, MRI 表现为在不同加权图像上呈一薄层清晰锐利的低信号影。

### (二) 关节间隙

为相邻两骨的骨端间透过 X 线的空隙, 包括被覆骨端表面的关节软骨和解剖学的关节腔以及少量滑液。儿童因可被 X 线穿透的骺软骨也参与 X 线关节腔的构成, 故而 X 线显示的关节腔较成人宽。CT 表现为关节骨端间的低密度间隙, 在冠状和矢状重建图像上比较直观。关节软骨及少量滑液在 CT 上常不能分辨。滑液在 MRI T<sub>1</sub> WI 上呈薄层低信号, 在 T<sub>2</sub> WI 上是细条状高信号。关节腔狭窄表示关节软骨破坏, 关节腔增宽由关节积液引起。

### (三) 连接骨端的关节囊和韧带、关节盘

X 线上正常时不显影, 难以分辨。关节囊和韧带在 CT 上呈条带状软组织密度影。在 MRI 各序列上均呈光滑连续的线条状低信号影。一些关节内的关节盘如膝关节的半月板在 CT 横断面上显示为轮廓光滑, 密度均匀的 C 形或 O 形结构, CT 值为 70~90Hu; 在 MRI T<sub>1</sub> WI 和 T<sub>2</sub> WI 矢状和冠状图像上为角形或领结状的低信号结构。

## 六、脊柱的正常影像解剖

### (一) 脊柱构成

脊椎和其间的椎间盘构成脊柱。除寰椎外, 每个脊椎均可分为椎体及椎弓两部分。其中, 椎弓根、椎弓板、棘突、横突和关节突构成椎弓部分(图 2-8, 图 2-9, 图 2-10)。脊椎小关节是由同侧上下两个关节突所组成, 有关节软骨和关节囊。儿童的每个椎体有一个原发性骨化中心, 两侧椎弓各有一个骨化中心。在 2 岁以内, 椎弓内的两个骨化中心向后方中线伸展而完成骨性椎弓的形成。3~6 岁椎体内原发性骨化中心与两侧椎弓中的骨化中心逐渐融合, 此后, 椎弓及椎体之间的缝隙消失。

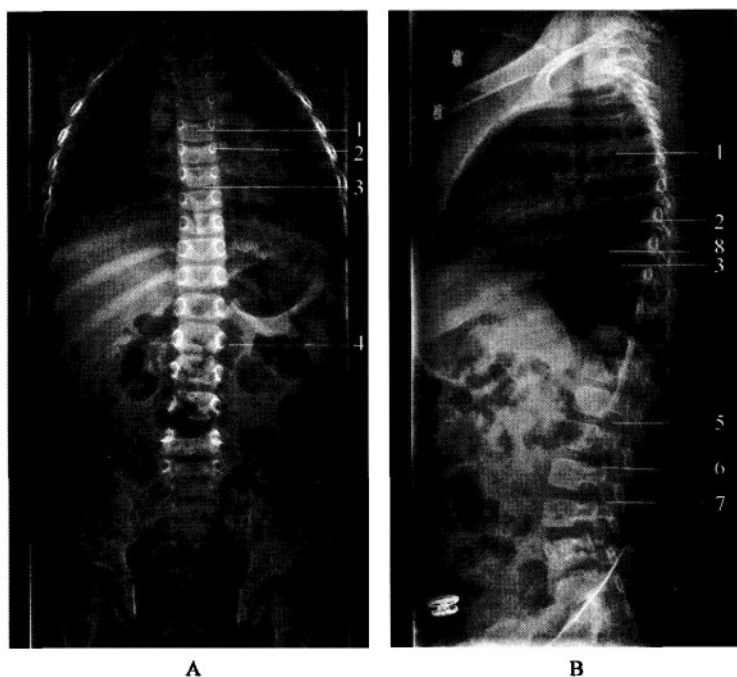


图 2-8 脊柱的影像解剖(1)

3岁小儿脊柱正侧位 X 线平片。1. 椎体;2. 椎弓根;3. 椎间隙;4. 横突;5. 椎间孔;6. 上关节突;7. 下关节突;8. 椎体节间动脉入口

## (二) 椎体

新生儿的椎体骨化中心呈椭圆形,动脉仍然存留于椎体中央的前方,故侧位平片上可显示椎体前方中部有一透亮凹迹或沟槽,为存留的节间动脉入口所致。此沟槽随年龄的增长而逐渐关闭,12~14岁时下胸椎及上腰椎部位已经闭合。随着生长,儿童的椎体骨化中心上下缘逐渐变平,在冠、矢状位上呈长方形。椎体从上向下依次增大。椎体周围为一层致密的骨皮质,密度均匀,轮廓光滑;内部主要由骨松质构成,其间的纵行骨小梁比横行骨小梁明显。在 CT 骨窗的轴位图像上,脊椎显示为海绵状骨松质结构,周边包绕薄层骨皮质。在椎体中部层面上有时可见由后部进入椎体的静脉形成的 Y 形低密度线条影。MRI T<sub>1</sub>WI 和 T<sub>2</sub>WI 上脊椎骨皮质呈低信号,而骨髓呈高或等-高信号。

X 线正位平片上横突位于椎体的两侧,其内侧为椭圆形环状致密的椎弓根横断面影像,侧位平片重叠不易显示。

## (三) 椎小关节

椎小关节间隙在 X 线平片上显示为匀称的半透明影。腰椎椎小关节正位片显示清楚,下关节突位于上关节突的外侧。颈、胸椎小关节侧位平片显示清楚,上下关节突分别起于椎弓根与椎弓板连接处之上、下方,下关节突在下一个脊椎上关节突的后方。CT 和 MRI 可以清晰显示椎小关节的形态,呈裂隙样,关节面对合好。

## (四) 椎弓板

椎体后方椎弓根与棘突之间的部分称为椎弓板。椎弓板由椎弓根向后内延续,在中线联合合成棘突。棘突正位片投影于椎体中线偏下位置,呈尖端向上的类三角形线状致密影;侧位片



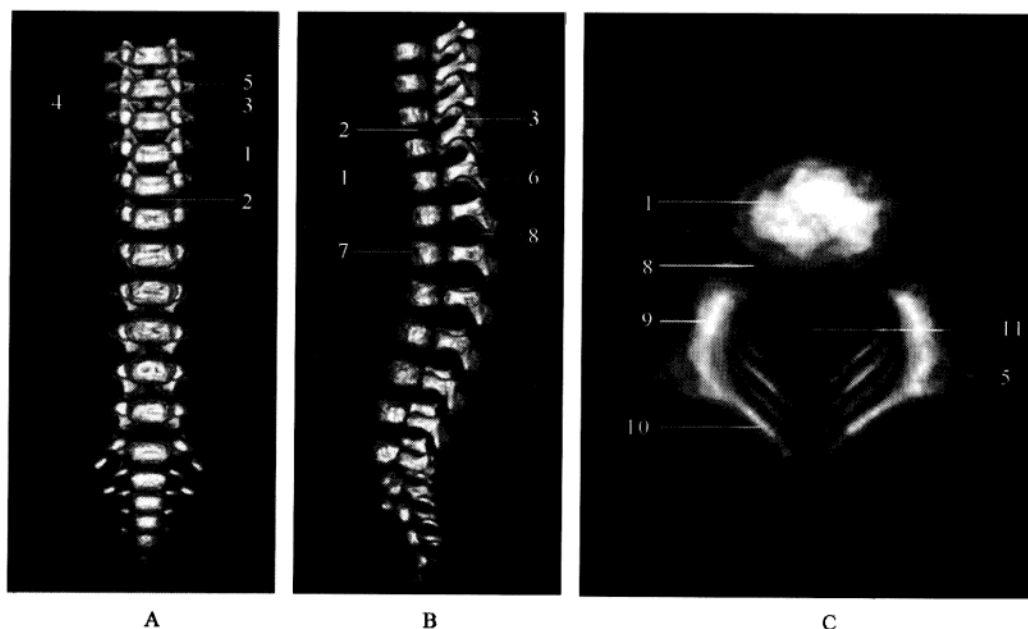


图 2-9 脊柱的影像解剖(2)

1个月小儿脊柱CT图像。A. 脊柱MDCT VR冠状位。B. 矢状位。C. 轴位。1. 椎体;2. 椎间隙;3. 上关节突;4. 下关节突;5. 横突;6. 棘突;7. 椎体节间动脉入口;8. 椎间孔;9. 椎弓根;10. 椎弓板;11. 椎管

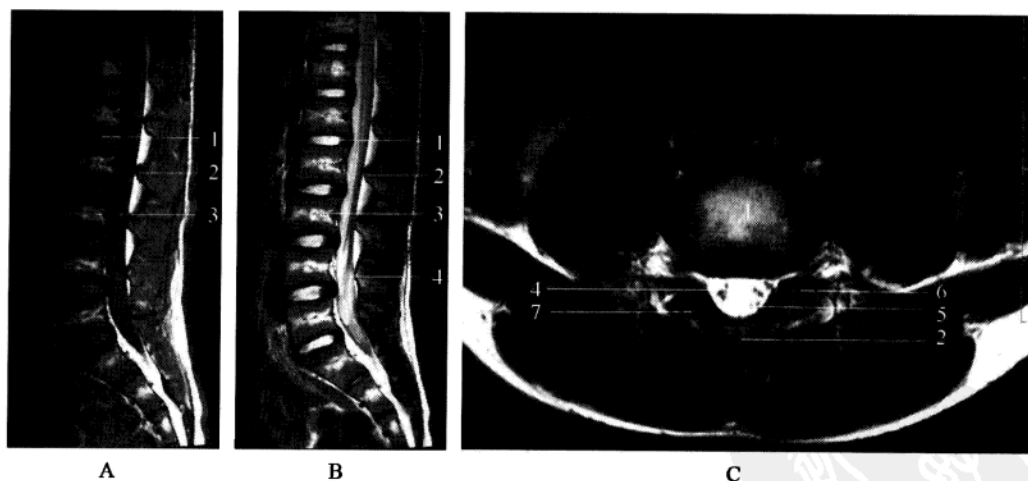


图 2-10 脊柱的影像解剖(3)

15岁小儿脊柱MRI图像。A. 矢状位T<sub>1</sub>WI。B. 矢状位T<sub>2</sub>WI。C. 轴位T<sub>2</sub>WI;1. 椎间盘;2. 棘突;3. 椎体静脉;4. 马尾神经;5. 椎管;6. 椎小关节间隙;7. 下关节突

在腰段向后突出,易于显示,上胸段斜向后下方,不易观察。

#### (五)椎间盘

椎间盘由纤维软骨板、髓核及周围的纤维环构成,位于上下两个椎体之间,为软组织密度,在X线平片上呈宽度匀称的横行半透明影,称为椎间隙。椎间盘CT上密度低于椎体,表现为

均匀的软组织密度影,CT值一般为50~110Hu。椎间盘在MRI T<sub>1</sub>WI上信号较低且不能区分髓核和纤维环,在T<sub>2</sub>WI上髓核为高信号、纤维环为低信号。

#### (六)椎间孔

相邻椎体、椎弓、关节突及椎间盘之间构成的空腔为椎间孔。椎间孔X线平片呈半透明影,颈椎椎间孔斜位显示清楚,胸腰椎椎间孔侧位清楚,呈类圆形。

#### (七)椎管

椎管正位片位于双侧椎弓根内缘之间,侧位片位于椎体的后方显示为纵行的半透明区。CT可清晰显示由椎体、椎弓根和椎弓板构成的骨性椎管。椎管中央为硬膜囊,呈低密度影,与周围结构有良好的对比。腰段神经根位于硬膜囊前外侧,呈圆形中等密度影,两侧对称。MRI有良好的软组织分辨率,T<sub>1</sub>WI上脊髓呈中等信号,信号高于脑脊液;T<sub>2</sub>WI上脑脊液信号高于脊髓。T<sub>2</sub>WI上可见神经根穿行于高信号的脑脊液中。位于椎体前、后缘的前纵和后纵韧带在T<sub>1</sub>WI和T<sub>2</sub>WI上均为低信号,一般不能与骨皮质区别。

### 七、软组织的正常影像解剖

骨肌系统的软组织,主要包括肌肉、血管、神经、关节囊和关节软骨等。由于组织密度差别不大,X线片上缺乏明确的自然对比,仅可通过较低密度的脂肪形成的对比观察皮下脂肪层以及肌间的大致轮廓,其余部分难以区分。CT图像软组织窗上,中等密度的肌肉、肌腱、关节软骨和骺软骨在低密度脂肪的衬托下能清晰显示;骨髓腔因骨髓内的脂肪成分表现为低密度。韧带、肌腱、纤维软骨和空气在MRI上均呈低信号,肌肉和透明软骨呈中等偏低信号。骨髓因含脂肪成分而在T<sub>1</sub>WI和T<sub>2</sub>WI上均呈较高信号。MRI能清楚显示椎管内韧带、硬膜囊、脊髓等软组织以及脑脊液等结构。

对血管的观察也可行DSA、CTA(图2-11)或MRA。DSA和CTA是将高密度的对比剂注入血管内,使血管与周围软组织间形成鲜明的人工对比,以显示局部血管解剖结构的方法。MRA无需对比剂即可完成,安全有效。

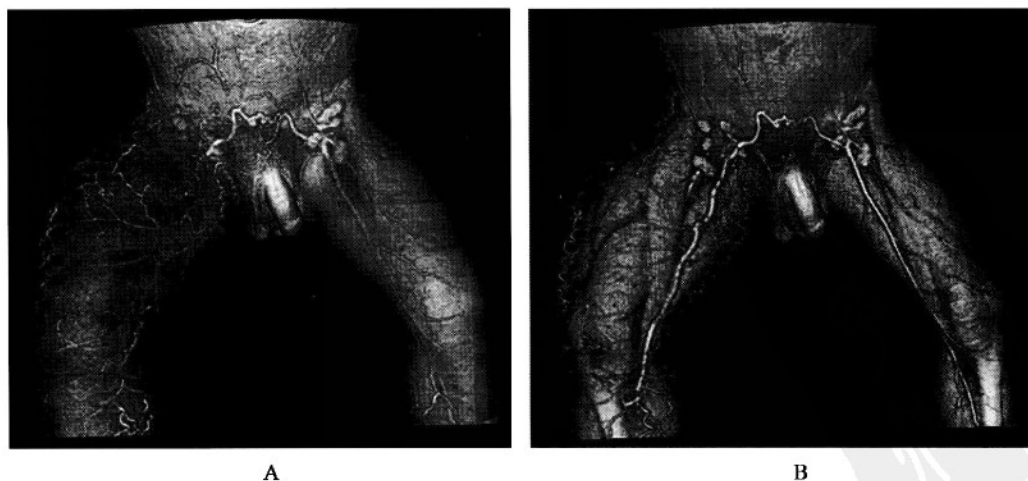


图 2-11 血管畸形 CTA

男,9月龄。MDCT VR技术,示患儿右下肢较左侧粗大,表浅可见迂曲的静脉,深部可见动静脉沟通(范森)

## 第3章 | 骨关节发育畸形

### 第一节 骨骼发育畸形

#### 一、高肩胛症

先天性高肩胛症(elevated scapula)亦称 Sprengel 畸形或肩胛骨下降不全。胎儿时期肩胛骨由颈部最初形成,第4周开始下降,约第3个月时下降至正常位置。若下降过程发生障碍,则发生肩胛骨高位。

##### 【典型病例】

男,2岁6个月,左上肢活动受限1年(图3-1)。

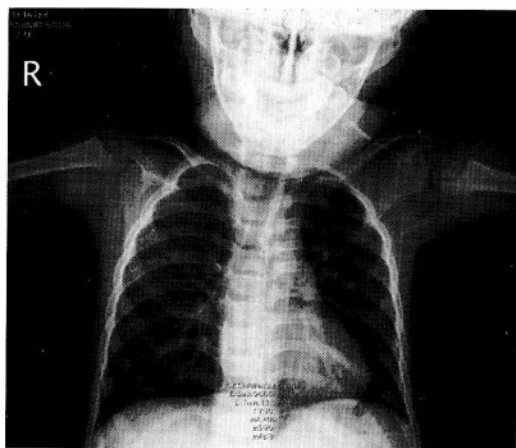


图3-1 左高位肩胛症

##### 影像所见

患儿左侧肩胛骨较对侧短小,最上缘平C<sub>5</sub>平面,同侧锁骨细长。

##### 【影像与病理】

先天性高肩胛症常伴有肩胛骨发育不良。高位的肩胛骨常与颈椎间产生纤维,软骨性或骨性连接,称“肩椎骨”,肩椎骨的外侧同肩胛骨内缘连接,内侧则连接于一个或多个颈椎上;亦可借纤维带或软骨相连,使肩胛骨活动受限。多为单侧发病,双侧仅占10%。女性略多于男

性。有些患儿常伴有颈椎畸形和胸廓不对称。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

X线平片可见患侧肩胛骨发育较健侧短小,明显上抬、旋转,严重者可达颅骨枕部(图3-1)。肩胛盂浅平,同侧锁骨发育较细直,可伴有病侧胸廓变小畸形,颈椎和上部的胸椎侧弯,肋骨缺损,分叉或融合畸形,半椎体、脊椎裂及椎体融合等。

#### 【影像与临床】

主要临床表现为脊柱畸形及肩胛骨功能障碍。高位的肩胛骨被异常的肩椎骨固定,肩胛骨活动明显受限,上肢抬高受限,甚至肩胛骨固定不动。

## 二、马德隆畸形

马德隆畸形(Madelung malformation),是由马德隆(Madelung)在1878年首先描述并命名的。

#### 【典型病例】

女,11岁,左前臂畸形数年(图3-2)。

#### 影像所见

桡骨变短,远端关节面向尺侧倾斜,近排腕骨以月骨中心大致呈锥形排列,关节间隙变宽,尺骨向背侧移位。

#### 【影像与病理】

本病常见于6~13岁女孩,与男性之比为(4~5):1。近1/3有遗传性,为常染色体显性遗传,通常双侧发病(约75%),且常对称。马德隆畸形由于桡骨远端骨骺内侧发育障碍,而外侧骨骺及尺骨发育正常,随着骨干和骨骺的生长,桡骨变短,远端向外背侧弯凸,其远侧关节面向掌侧及尺侧倾斜,尺桡骨间隙增宽,形成下尺桡骨关节脱位及腕部畸形改变。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

X线平片可见桡骨短,远端骨骺呈三角形,尖端指向尺侧,桡骨远侧向外侧弯凸,桡骨远端关节面倾斜角度加大,以致下尺桡关节面角度变小,常为锐角;近侧排腕骨失去自然的弧度,呈以月骨为顶端的锥形排列。下尺桡关节脱位或半脱位,尺骨向背侧移位。

#### 【影像与临床】

临床检查见患肢前臂变短,尺骨远端向背侧突出移位,易复位但不能维持,肘和腕关节活动受限。

#### 【鉴别诊断】

马德隆畸形需与假性马德隆畸形相区别。后者为佝偻病、桡骨远端损伤或感染、多发性内生软骨瘤及多发性外生骨软骨瘤等其他疾患造成的后遗症和并发症。结合病史及马德隆畸形的典型X线表现所见,不难鉴别。



图3-2 马德隆畸形

### 三、尺桡骨骨性连接

尺桡骨骨性连接(radioulnar synostosis)即先天性尺桡骨融合,系尺桡骨近端骨性联合,使前臂失去旋转功能。

#### 【典型病例】

男,1岁6个月,前臂旋转受限1年(图3-3)。

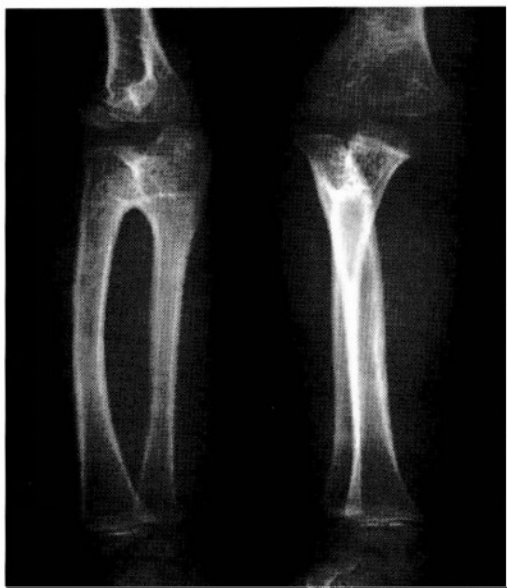


图3-3 尺桡骨骨性连接

#### 影像所见

左前臂正位片示尺桡骨近端联合,侧位呈交叉改变,桡骨头脱位。

#### 【影像与病理】

1. 分为如下两种类型。①桡骨近端同尺骨近端融合,无桡骨头,骨桥广泛,长4~8mm。②尺骨和桡骨颈间骨桥连接,桡骨头存在,且在发育过程中离开尺骨造成自发性脱位,骨桥较短,长2~4mm。

2. 由于融合,桡骨生长主要向远侧,桡骨干增粗、弯曲,同尺骨分离或相交叉。尺骨变短。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

尺桡骨近端骨性连接,骨桥因类型不同而长短不一,侧位可清晰显示尺桡骨有无交叉畸形及桡骨头脱位或发育不良。

#### 【影像与临床】

男性多见,单侧或双侧发病,临床表现为前臂旋转功能障碍。

### 四、先天性胫骨假关节

先天性胫骨假关节(congenital pseudoarthrosis of tibia,CPT)病因不明,是一种罕见的病理性骨折,骨折后无正常的骨痂形成,骨折不能愈合,形成骨不连和假关节,本病亦常同时伴发

腓骨下段骨不连和假关节。

**【典型病例】**

男,1岁10个月,左小腿弯曲畸形1个月,伴皮肤色素沉着斑(图3-4)。

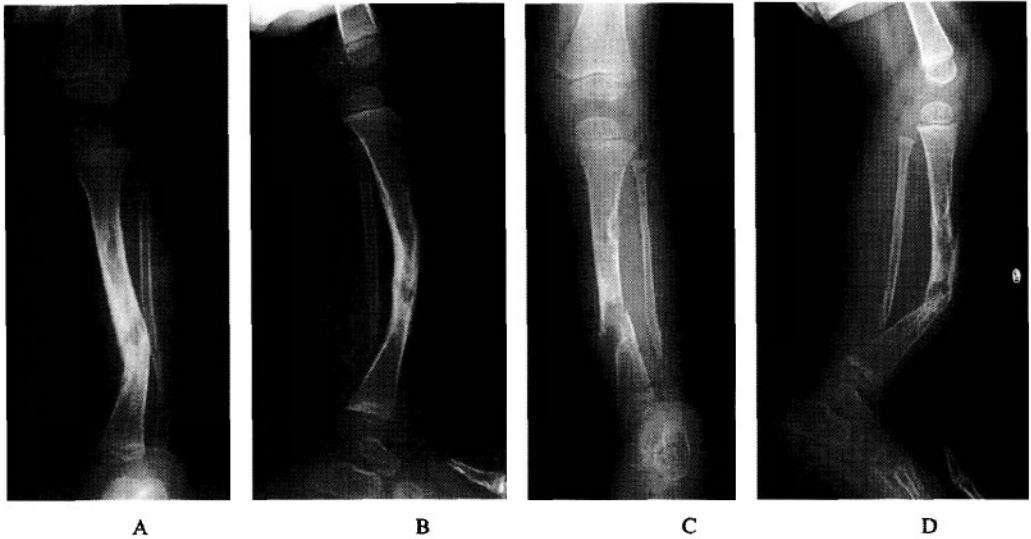


图3-4 先天性胫骨假关节

**影像所见**

A、B. 初诊左小腿正侧位 X 线片,见左胫骨骨干密度减低区,骨皮质增厚,中下 1/3 处向前弯曲;腓骨下 1/3 处骨折,断端细尖;C、D. 1 个月后复查,原胫骨中下 1/3 处形成骨折,骨折远段断端变尖,楔入杯口状增宽的近段断端内。腓骨下端骨不连同前。

**【影像与病理】**

本病女性居多,骨折和假关节可在出生时即存在,但通常在出生后 18 个月内发生。一般好发于胫骨中下 1/3 交界处,小腿成角畸形。CPT 假关节之间由纤维组织相连。

其病因目前主要有以下几种学说:局部神经纤维瘤或神经纤维瘤病、骨纤维结构不良、纤维瘤病、骨局部血液循环障碍等。国内学者崔赓、雷伟等人认为本病主要病理基础为纤维母细胞过度增生,同时存在部分肌纤维母细胞并伴有一些细胞因子的异常表达,由此引起 CPT 骨膜异常增厚进而形成环行缩窄,侵袭和压迫胫骨及周围组织,最终可能导致假关节的形成。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. 骨折和假关节形成前,可见骨干纤维变性形成的局限透亮区。
2. 骨折后无正常骨痂生长,骨折不能愈合,骨折断端髓腔封闭、硬化,形成骨不连和假关节。
3. 假关节晚期,骨折两断端变细变尖,或远段断端常变尖楔入杯口状增宽的近段断端内。此期常伴有腓骨下端骨不连。

4. 国外学者 Crawford 将本病分为 4 型,可认为为本病不同阶段。具体如下:Ⅰ型,髓腔正常,胫骨前弯可见骨皮质增厚;Ⅱ型,髓腔变窄,胫骨前弯,皮质增厚,有骨形成异常;Ⅲ型,胫骨前弯,有囊性变,易骨折;Ⅳ型,胫骨前弯,有骨折、囊性变或有明显的假关节形成。其中Ⅱ型、Ⅲ型发生骨折后发展成为Ⅳ型。

**【影像与临床】**

临床多以小腿弯曲畸形就诊,局部可发生皮肤色素斑及结节样神经纤维瘤。

**五、指(趾)骨畸形**

指(趾)骨畸形包括多指(趾)畸形(polydactyly)、骈指(趾)畸形(syndactylism)、指(趾)间关节联合畸形以及短指(趾)畸形等一系列指趾骨的先天发育障碍。

**【典型病例】**

病例 1:男,6 月龄,右拇指多指畸形 6 个月(图 3-5)。



图 3-5 右拇指多指畸形

**影像所见**

右正常拇指桡侧见一赘生指,内有 2 节指骨与正常指骨间无骨性连接。

病例 2:女,3 月龄,右手畸形 3 个月(图 3-6)。



图 3-6 右手 2、3 指骈指畸形

### 影像所见

右手第2、3指间相连,且每指仅见2节指骨。

病例3:女,1月龄,左足第2趾畸形(图3-7)。



图3-7 左足第2趾骨巨趾畸形

### 影像所见

左足第2趾骨明显较其他趾骨粗长。

### 【影像与病理】

指趾骨主要有以下畸形。

1. 多指(趾)畸形 肢体分裂过甚形成多指(趾),为极为常见的畸形,具遗传性,常发生于拇(趾)指或第5指(趾)。常伴有骈指(趾)、短指(趾)及其他畸形。
2. 骈指(趾)畸形 指蹼分裂缺陷可形成骈指或融合畸形,为最常见的手(足)畸形。单侧或双侧,常发生在中指、环指(3、4趾)之间及示指、中指(2、3趾)之间,并可多指合并。
3. 指(趾)间关节联合畸形 具家族遗传性,由于指间关节部分或完全缺如所致。
4. 短指(趾)畸形 为显性遗传性疾病,可单独存在,或为许多综合征的重要组成部分。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

摄片目的主要为明确指(趾)畸形结构及有无骨性连接。

1. 多指(趾)畸形 一般分为3类。①软组织型:多指(趾)内是单纯的软组织,而无骨骼、软骨、肌肉及肌腱,仅是软组织与正常掌指(跖趾)相连;②多生指(趾)型:多指(趾)与正常指(趾)完全一样,内有指(趾)骨,可有一节或多节,与掌骨(跖骨)形成关节,最多见(图3-5);③多指骨(趾)型:在正常的掌(跖)骨或指(趾)骨上发生两指(趾)骨或呈分叉,较少见。
2. 骈指(趾)畸形 可分为2类。①软组织型:单纯是指(趾)间组织骈合,又称蹼样指(图3-6),常见为第3和第4指相连,而拇指累及较少;②骨性融合型:除了软组织骈合外,并有指(趾)骨间骨性连接,有时可以仅发生掌骨骈合畸形,而两个指骨均与骈合的掌骨形成关节。
3. 指(趾)间关节联合畸形 常表现为3型。①指间关节完全消失,呈骨性连接;②指间关节部分消失,在相当于指间关节部位内或外侧有轻度的凹痕;③指间关节明显者狭窄呈细线状。
4. 短指(趾)畸形 短指可为单指骨、单指或多指变短,指骨数亦可减少或掌骨变短。短



指畸形可分为中节或末节异常。

5. 其他 包括指(趾)骨增多或减少畸形、巨指(趾)畸形(图 3-7)、手裂畸形及末节指骨畸形,相对少见。

#### 【影像与临床】

临床查体即可发现畸形,有骨性连接者常伴关节活动障碍。

## 六、先天性马蹄内翻足

先天性马蹄内翻足(congenital talipes equinovarus)为常见的足部畸形,出生时即存在,多为双侧发生。

#### 【典型病例】

女,3岁。双足内翻畸形2年余(图 3-8)。

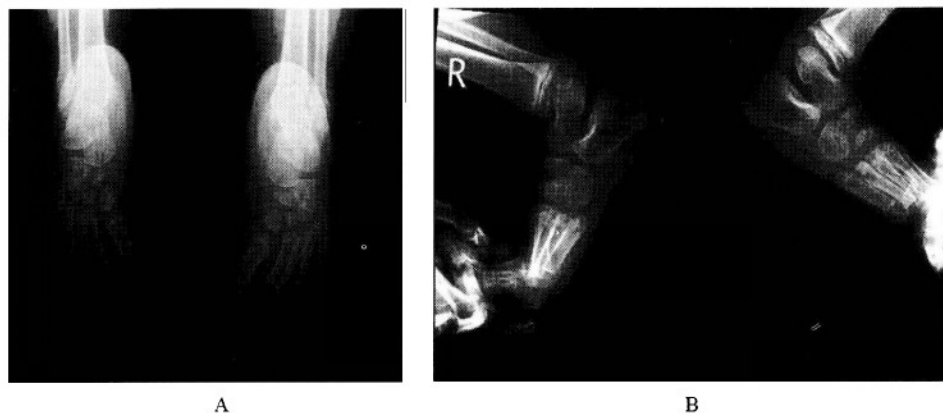


图 3-8 先天性马蹄内翻足

#### 影像所见

A、B. 双足正侧位平片,示双足前部内翻,距骨宽平,跟骨短宽内转,与胫骨接近;双侧距骨、跟骨轴线分别与第1、第4跖骨轴线相交成角,正侧位跟距角变小。

#### 【影像与病理】

确切病因不明,一般认为胚胎发育过程中胎儿位置不正引起发育异常所致。正常胎儿双足背屈,足底抵于子宫壁。若胎儿足部处在马蹄内翻位,日久导致该畸形。部分学者依据畸形足软组织的病理改变,认为肌肉发育不良引起肌力不均亦是致病原因之一。

主要病理改变是内侧跟腱缩短和跖腱膜挛缩,患儿开始行走后出现跗骨排列异常和发育障碍及变形,继而发生舟骨内旋移位、跟骨跖屈内翻、距骨头脱位等,形成足前部内收倒转及向跖面弯曲畸形。表现为四种畸形:①全足以其长轴内翻,足内侧缘向上,外侧缘向下;②踝关节跗屈呈马蹄内翻状态;③前足内收(跗内翻);④距舟半脱位。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

主要为跗骨发育不良及位置异常,包括:①距骨扁而宽,其中轴线远离第1跖骨(正常二者轴线夹角 $<20^\circ$ ),近端关节面呈切迹状。②跟骨短而宽,前部增大,向内翻转及向上方移位,与

胫骨接近。③舟骨及骰骨向内上后方移位。④跖骨互相靠近重叠,第1跖骨肥大,第5跖骨萎缩。⑤正侧位跟距骨轴线交角均变小。

### 【影像与临床】

患足与小腿呈拐棒状,前足下垂、内翻内收,足跟小、上提内翻。患儿一旦行走,常用足尖或足外缘走路,步态不稳,严重者足背着地。体查可见距骨头在足背外侧的皮下明显突出,足内侧空凹处的皮肤皱褶加深,踝关节的后面有深沟。

临床常采用负重下背跖位及侧位测量跟距角,负重背跖位测量距跖角(TFM)来判断内翻情况(图3-9)。负重下背跖位跟距角由通过跟骨及距骨的轴线相交而成,5岁前 $30^{\circ}\sim 50^{\circ}$ ,5岁后 $15^{\circ}\sim 30^{\circ}$ ;侧位跟距角测量时轴线应分别平行于两骨下缘,5岁前 $25^{\circ}\sim 30^{\circ}$ ,5岁后 $15^{\circ}\sim 30^{\circ}$ 。跟距角用于评价后足内外翻变形程度及治疗效果。TFM为距骨轴线与第1跖骨轴线夹角,正常为 $0^{\circ}\sim 20^{\circ}$ (图3-9A)。此角为正角度时说明足的前后部存在异常弯曲。负重下背跖位跟距角5岁前 $<30^{\circ}$ 或5岁后 $<15^{\circ}$ ,侧位跟距角5岁前 $<25^{\circ}$ 或5岁后 $<15^{\circ}$ ,TFM $>15^{\circ}$ (提示距舟关节半脱位),可诊断先天性马蹄内翻足。

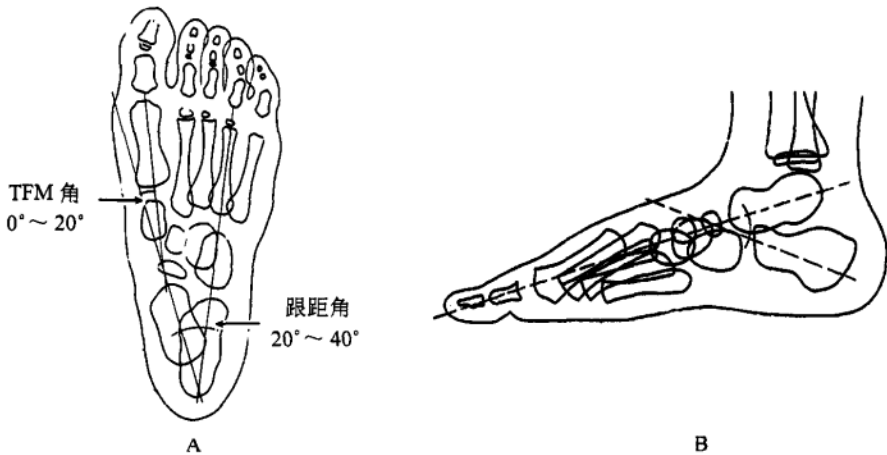


图3-9 正常足跟距角及TFM角测量

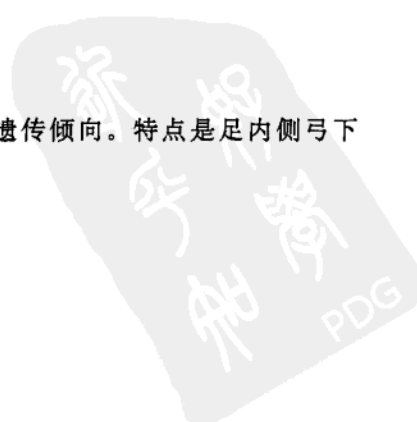
A. 背跖位跟距角及TFM角测量;B. 侧位跟距角测量

## 七、扁平足

扁平足(flat foot)又称平足,比较常见的一种畸形,具有遗传倾向。特点是足内侧弓下陷。

### 【典型病例】

男,1岁9个月。发现右足外翻6个月(图3-10)。



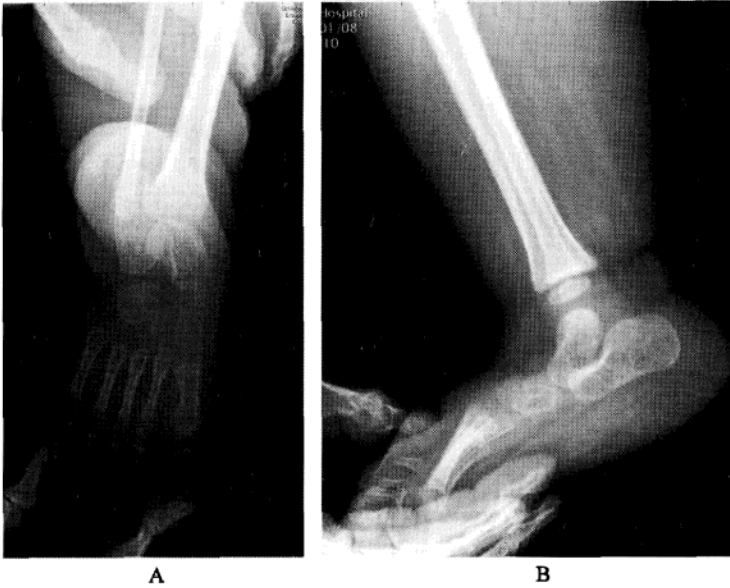


图 3-10 扁平足

**影像所见**

A. 足部负重位正位片,示距骨、跟骨轴线均位于第1跖骨、第4跖骨轴线内侧;B. 足部侧位片,示距骨头下陷,距骨头和体指向足底,跟骨上方与胫骨下端接触,跟距角、足内外弓均增大。

**【影像与病理】**

主要包括3种类型。

1. 先天性痉挛性扁平足,主要由跗骨融合所致。融合可为骨性、软骨性或纤维性,以跟距骨融合多见,表现为跟距关节完全或部分消失,亦有距舟骨或距跟舟骨融合者。距骨融合后,足外翻和内翻运动受限。

2. 特发性获得性扁平足,主要病理变化是跟骨外翻,前部下降,距骨头部向内下方旋转,舟骨、楔骨及骰骨均下降移位,足内外侧弓下降及前足外展等。

3. 先天性垂直距骨少见,可引起严重的僵直性扁平足(见后述)。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. 足弓的改变在X线侧位片上主要为示距骨轴与地平面角度增加(正常 $23^\circ$ ),跟距角加大(正常为 $25^\circ\sim 50^\circ$ ),距骨中轴线与第1跖骨中轴线不相一致而形成角度,足内弓(正常 $113^\circ\sim 130^\circ$ )和足外弓(正常 $130^\circ\sim 150^\circ$ )角度均增加。

2. 足跟距骨等跗骨及跖骨改变与相应病理改变相符。

**【影像与临床】**

特发性获得性扁平足大部分在青少年时期出现症状,有足部疼痛,以足内侧缘压痛显著,久立或走路时加重,休息可缓解。

## 八、先天性垂直距骨

先天性垂直距骨(congenital vertical talus)是一种较少见的扁平足畸形,生后即可出现。

### 【典型病例】

女,3月龄,双足扁平(图3-11)。

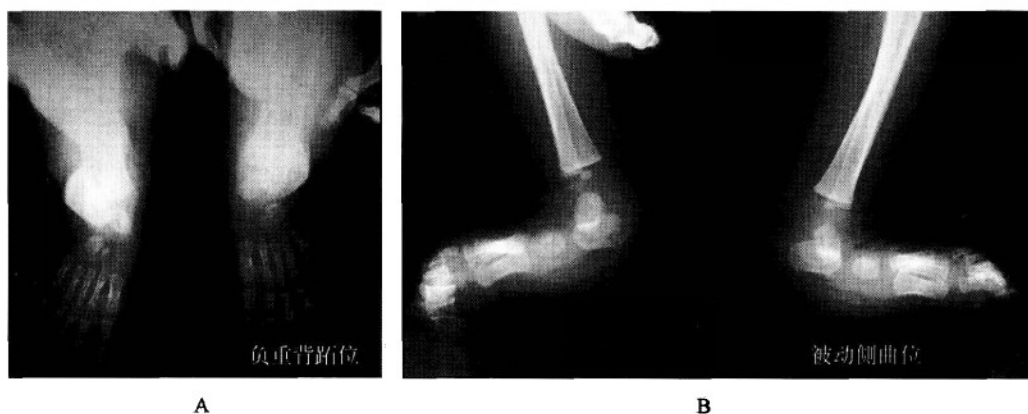


图 3-11 先天性垂直距骨

### 影像所见

正位双距骨长轴线不通过第1跖骨,跟距角增大;侧位双距骨长轴延长线几乎垂直足底,距舟关节脱位(舟骨尚未骨化)距骨前端下移。

### 【影像与病理】

单侧发生居多,男性多于女性。先天性垂直距骨的病因尚不十分清楚。Duckworth 等认为是由于距骨后肌群弱而足外翻肌群有力致肌力平衡失调所致。主要病理变化为距骨依长轴旋转呈垂直状,腹端向下;舟骨向外上移位,舟距骨分离;跟骨内翻,前足外展。严重者距骨长轴同胫骨长轴一致。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

诊断要点是距骨长轴呈垂直状,距舟关节和跟距关节脱位。

1. 正位片 前足外展,第1、第4跖骨中轴延长线分别位于距跟骨轴线内侧;舟距骨分离,跟距角增大,形如“摇篮”。

2. 足侧位片 ①前足上翘,足外弓角度增大,脚似“摇椅底”外形。②距骨下旋,长轴几乎垂直足底而与胫骨的长轴几乎平行,形成垂直距骨,同时伴距舟关节脱位;婴幼儿距骨多数呈椭圆形,年长儿可有楔状变形。③跟骨内翻,跟距角变大,跟骰关节分离。

### 【影像与临床】

临床患儿步履笨拙,年长儿可伴小腿肌肉萎缩。体查足弓消失,前足背屈,足底扁平,后跟上翘呈摇椅状。

### 【鉴别诊断】

需与部分严重特发性获得性扁平足鉴别,后者距骨亦可跖屈,但不能达垂直位,且无距舟

关节脱位,不难鉴别。

## 第二节 关节发育畸形

### 一、先天性桡骨头脱位

#### 【典型病例】

男,6月龄,家长发现患儿前臂旋前障碍1个月(图3-12)。

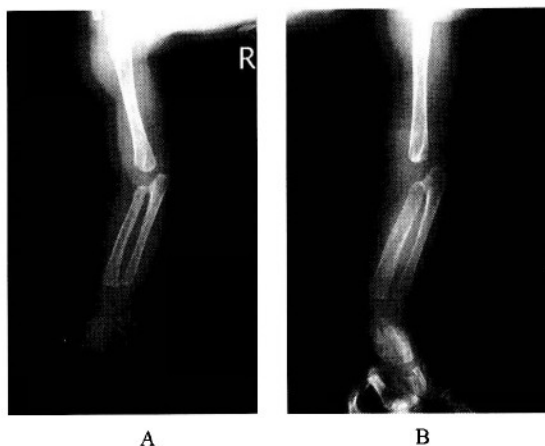


图 3-12 先天性桡骨头脱位

#### 影像所见

A. 正位;B. 侧位。桡骨头关节面呈圆顶状,向后脱位,尺骨短,肱骨小头骨骺未见。

#### 【影像与病理】

先天性桡骨头脱位(congenital dislocation of head of radius)常为单发畸形,亦可合并其他异常,桡骨头大多向后脱位,向前、外脱位者少见。桡骨头发育小,关节面失去正常的浅碟状,呈向上凸的圆顶状,桡骨颈细长。前臂常发育差,尺骨短,远侧不能达腕。桡骨则相对较长,其近端可超过肘关节。此畸形可伴有肱骨小头发育不全或缺如,有人认为,肱骨小头发育不全是该畸形的可靠征象。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

桡骨头位置异常并伴发育不良:桡骨头向前、向后或向外侧脱位;桡骨头发育小,关节面呈圆顶状,桡骨颈细长。可伴有尺骨较短,肱骨小头发育不全。

#### 【影像与临床】

临床常有前臂外旋困难。

#### 【鉴别诊断】

先天性桡骨头脱位有时需与外伤性桡骨头脱位鉴别,结合临床及 X 线表现不难区分。前

者临床无剧烈疼痛及外伤史,活动受限不明显。后者肱骨小头及桡骨头发育正常,且常伴尺骨骨折。

## 二、先天性髋关节脱位

先天性髋关节脱位(congenital dislocation of the hip)是小儿常见畸形之一,近年研究显示并非单纯的先天性疾患,实为小儿发育过程中发生的疾患,现命名为髋关节发育异常(development dysplasia of the hip,DDH)更显确切。

### 【典型病例】

病例 1:女,7 岁。从开始能走路时逐渐出现跛行症状(图 3-13)。

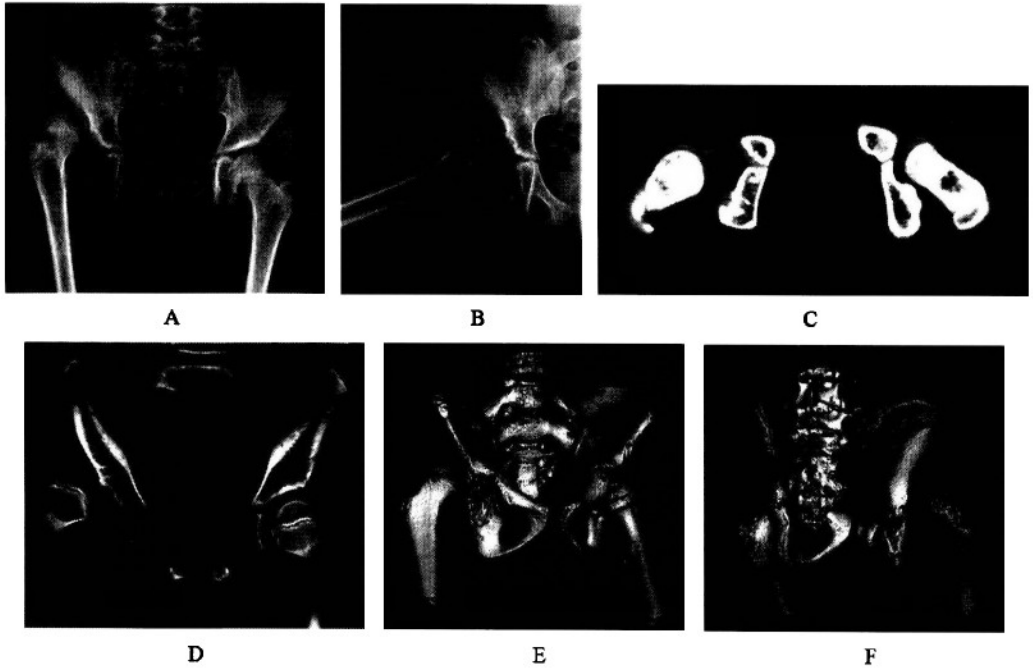


图 3-13 先天性髋关节脱位(Ⅲ型)(1)

### 影像所见

A. 双髋关节正位;B. 蛙位(右髋外展位)片;C. CT 轴位图像;D. CT 冠状位重建图像;E、F. CT VR,示右侧髋臼变浅,髋臼缘关节面毛糙。右侧股骨头完全脱出髋臼向外上方移位并伴假髋臼形成。CT 可见髋臼窝内纤维脂肪组织堆积。

病例 2:女,2 岁,右下肢跛行 1 年(图 3-14)。



图 3-14 先天性髋关节脱位(Ⅲ型)(2)

### 影像所见

A. 双髋正位平片,示右髋臼角明显增大;右股骨头骨骺较对侧细小,向外上方移位,与髂骨翼形成假关节,左髋关节未见异常;B. MRI 冠状面  $T_1$  WI,示右侧假髋臼形成,髋臼软骨丘形增生,孟唇内翻,关节腔内软组织影充填。

病例 3:男,1岁,双下肢不等长(3-15)。



图 3-15 先天性髋关节脱位

### 影像所见

A. 双髋正位平片,示双侧髋臼凹浅平,髋臼角增大,双侧股骨头向外上移位,Shenton 线不连续;B. MRI 冠状位  $T_1$  WI,示双侧股骨头外移,位于 Perkin 方格内上象限(双髋关节 I 型脱位)。

### 【影像与病理】

我国各地区发病率不同,新生儿发病率约 1%;其中约 20%具有家族遗传史且多双侧发病;女性发病率高,女:男约为 5:1。目前该病因不甚清楚。多数学者认为原发性髋臼发育异

常和韧带松弛是 DDH 的重要病因;另外包括机械因素和功能因素,前者指外力和异常体位的作用,胚胎后期羊水过多、臀位及生后早期襁褓包裹均是 DDH 的重要发病因素;功能因素主要指患 DDH 的新生儿雌激素水平较高。

DDH 早期髋关节不稳定,髋臼缺乏正常股骨头击打的生物学和力学刺激,髋臼的化骨过程发生紊乱,髋臼软骨首先出现表面变平或凸出等改变。若此时脱位得以纠正,可完全恢复正常,因此,早发现早治疗是 DDH 治疗成功的关键,可有效避免导致成年后的髋关节残废。若脱位未纠正,髋臼出现骨壁变平、孟唇增大,而股骨头缺乏正常力学承重发生股骨头骨化延迟、股骨头变小、扁平。同时出现关节窝内脂肪垫增生、周围肌肉软组织填塞,关节囊和圆韧带松弛延长、白横韧带外移、关节腔积液等改变,从而影响复位。脱位严重者,股骨头外上移位显著,可形成假髋臼。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 典型表现有:①股骨头向外上移位(图 3-13A,图 3-14A,图 3-15A);②股骨头骨骺发育小、不规整,或出现延迟;③髋臼顶发育不良、呈斜坡状,髋臼角加大,可达  $50^{\circ} \sim 60^{\circ}$ ;④患侧股骨发育较细小,股骨颈短缩。

常采用 Perkin 方格法测量髋臼指数来衡量髋臼发育情况(图 3-16)。正常新生儿为  $30^{\circ} \sim 33^{\circ}$ ,1 岁时约  $23^{\circ}$ ,2 岁时约  $20^{\circ}$ ,以后每增加 1 岁,髋臼角减少  $1^{\circ}$ ,10 岁时达到成年人标准约  $12^{\circ}$ 。DDH 时髋臼角增大,股骨头脱出髋臼窝内,股骨头骨骺出现延迟、变小和不规整。判断股骨头是否位于髋臼窝是明确诊断髋脱位的关键。婴幼儿一般生后 4~6 个月时股骨头开始形成次发骨化中心,最迟者在出生后 10 个月始形成。此期常用双下肢外展  $45^{\circ}$  并外旋双髋摄片,正常时股骨长轴的延长线通过髋臼的外侧部分及腰骶关节水平(图 3-17)。若此线位于髋臼以外,与脊柱相交于腰骶关节水平以上则为脱位。正位摄片可采用股骨头预测骨骺法,即以股骨颈上缘为底边,做一等边三角形,三角形顶点为预测股骨头骨骺,再结合 Perkin 方格法判断。另外可采用内侧关节间隙、Calve 线等方法协助判断。

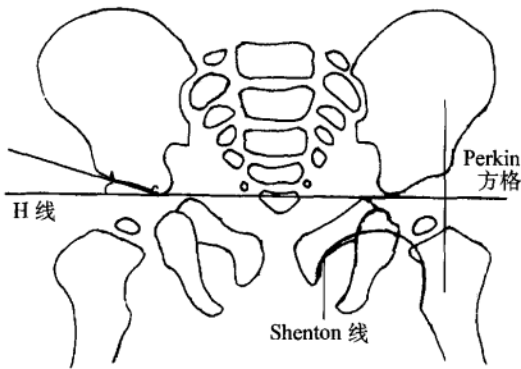


图 3-16 Perkin 方格法测量髋臼指数

双髋正位平片,髋臼指数为骨性髋臼顶上缘至 Y 形软骨中点连线与两侧 Y 形软骨中点水平连线的夹角(H 线),即图中 AC 与 H 线夹角



图 3-17 双髋蛙位(双髋外展位)

双下肢外展  $45^{\circ}$  并外旋双髋摄片,正常时股骨长轴的延长线通过髋臼的外侧部分

股骨头骨骺出现后,常采用 Perkin 方格法,自髋臼外上缘做与双侧 Y 形软骨中心连线(Hilgenreiner 线)的垂直线,两者构成 Perkin 方格。正常股骨头骨骺位于内下象限。脱位时,



股骨头偏离此象限,完全性脱位股骨头常位于外上象限内。此外常采用股骨中立位 Shenton 线(上耻骨支的下缘与股骨颈的内侧缘的弧形线)的连续性判断是否脱位。正常此线连续,脱位时此线中断或不圆滑。

2. 髋关节造影 可以显示股骨头形态、移位程度和髋臼形态良好,可用于诊断早期或轻度 DDH 及评价不稳定性、复位不足导致持续的髋关节发育异常,多用于整复不满意病例。现已逐渐为三维 CT 和 MRI 检查取代。

### 3. CT 表现

(1)DDH 患儿主要表现为患侧髋关节间隙增宽,股骨头外移,髋臼前倾角增大,髋臼窝内纤维脂肪组织堆积(图 3-13C、D)。

(2)近年来三维 CT 技术的广泛应用,可对髋关节进行定量分析,更准确测量颈干角、股骨颈前倾角、轴髋臼指数等指标为手术提供重要信息,指导手术治疗(图 3-13E、F)。

(3)对复位后石膏固定者,CT 可通过后处理软件去除石膏影响,便于观察复位后髋臼形态变化及股骨头还纳情况。

### 4. MRI 表现

(1)患侧股骨头骨骺扁平细小,信号欠均匀,冠状面患侧骨性髋臼浅平,失去正常的圆形轮廓(图 3-14B);轴面骨性髋臼前后部分成角,严重者髋臼窝消失等骨性改变。同时可见患侧股骨头软骨边缘不光滑,髋臼软骨正常三角形态消失、呈团块状增厚移位等软骨性改变。部分病例见关节腔少量积液,关节窝内脂肪垫增生肥大,关节腔内软组织充填,白横韧带外移等。

(2)多数学者的研究充分证实 MRI 对臼内软组织、孟唇及软骨有良好的显像,可充分指导临床选择脱位髋关节的最佳治疗手段。①决定是否有必要采用手术切开复位;②对于需要切开复位者,MRI 提供了观察阻止复位的间置物情况,如增厚的白横韧带、内翻的孟唇以及关节腔内充填的脂肪、肌肉等,有助于临床选择合适的手术方式,彻底清除影响复位的间置物,从而提高复位的成功率;③对已经行闭合复位或切开复位、石膏固定的婴幼儿 DDH,采用 MRI 作复位前后的比较,详细比较髋臼、股骨头软骨等形态改变,评判其预后,可及时了解治疗效果,更新治疗方案,大大减少该病的致残率。

(3)MRI 股骨头成像尚可提示股骨头有无血供障碍。

5. 比较影像学 X 线平片检查是诊断髋关节发育异常的重要方法,常规需行双髋关节正位和蛙位(双髋外展位)摄片。髋关节造影因为创伤性检查,现已极少采用。超声可探测软骨及软组织结构,适用于股骨头骨骺尚未出现者或 1 岁以内者,是无创、可重复性好的敏感方法,但因其特异性差,假阳性率高,故仅适宜用于初步筛选。CT 能有效观察复杂型脱位和进行复位术后评价,显示髋臼骨性结构和阻碍复位的骨性结构。对复位后石膏固定者,CT 扫描较平片更优越。MRI 具有良好的软组织对比分辨力,可清晰区分关节结构和软组织结构,可重复性好,能指导临床选择最佳治疗手段;对于股骨头骨化中心尚未出现的婴儿,MRI 更是确诊 DDH 的首选检查方法。

### 【影像与临床】

患儿站立和行走较晚,婴儿期未行走时表现为大腿内侧皮纹不对称,双下肢不等长,患侧臀纹升高或较多。Ortolani 检查外展受限、可感到股骨头滑进髋臼或听到弹响,Barlow 检查有半脱位和后脱位。行走后单侧者表现跛行,双侧者行走左右摇摆如鸭步。体查患肢缩短,臀纹不对称,会阴部加宽。患肢股骨头凸出,髋外展受限,曲氏(Trendelenburg)征阳性,牵拉推送患肢,股骨头可如“打气筒”样上下移动。

临床多采用 Ogden 和 Dunn 标准,将髋脱位分为 3 型, I 型即股骨头外移未脱出髋臼(图 3-15); II 型股骨头尚未脱出髋臼,其中心位于髋臼上缘水平; III 型股骨头完全位于髋臼以外并伴假髋臼形成(图 3-13,图 3-14)。其中以 III 型预后差,多需手术切开复位。

#### 【鉴别诊断】

一般诊断明确,无需鉴别。

### 三、先天性髋内翻

先天性髋内翻(congenital coxa valga)较小见。股骨颈与股骨干两者轴线之间构成的夹角称为颈干角。正常人的颈干角自生后至成人逐渐减小,新生儿为  $140^{\circ}\sim 160^{\circ}$ , 5 岁时为  $135^{\circ}\sim 145^{\circ}$ , 10 岁时为  $130^{\circ}\sim 140^{\circ}$ , 成年人为  $120^{\circ}\sim 130^{\circ}$ 。颈干角小于相应年龄的正常值下限,即为髋内翻。髋内翻一般在幼儿时发病,股骨颈的颈干角呈进行性减小。

#### 【典型病例】

女, 2 岁。步态不稳 1 年(图 3-18)。



图 3-18 先天性髋内翻

#### 影像所见

双股骨颈干角较正常小,股骨颈骺线欠规整。

#### 【影像与病理】

病因不明,有家族性发病倾向,多数人认为系股骨颈骨化障碍所致,部分学者认为股骨头缺血坏死、先天性骺板发育异常及外伤也可导致髋内翻,是小儿跛行常见原因之一。单侧发病多于双侧,性别和种族无明显差异。

先天性髋内翻的股骨头内侧与股骨颈交界处见三角形骨缺损区或称骨发育不全区,为骨化延迟的软骨组织。由于该缺损区处于股骨颈的主要负重线径路上,减少了股骨颈承受力量的能力,随年龄、体重的不断增加,患儿站立行走负重,加重了股骨颈的弯曲,而导致股骨头骨骺内下倾斜,股骨颈应力异常。髋内翻加重,颈干角进行性减小,甚至呈锐角,大粗隆上移达髌骨平面,最后髋内翻畸形呈手杖样外形。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

一般 5 岁左右 X 线改变显著,典型征象有:①股骨颈变短、增宽,颈干角明显变小,多在

80°~100°(图 3-18);②股骨头向内下移位,股骨大粗隆升高;③股骨颈骺线不规整,近似垂直并增宽,最宽可达 4~5mm,正常骺线宽一般在 1mm 左右,此征象为最早的 X 线改变,尤应注意;④4~9 岁患儿股骨颈内下方见三角形碎骨片呈倒“V”字形;⑤股骨近端骨干变细,内外侧骨皮质平行;⑥髋臼发育正常。

#### 【影像与临床】

表现为日渐加重的跛行。临床上一般多由 2 岁开始出现症状,主要表现为无痛性跛行,患肢短缩,大粗隆抬高凸出,腰部前突,髋活动受限。步态呈典型鸭式步态,类似先天性髋关节脱位,但体检无曲氏征。

#### 【鉴别诊断】

先天性髋内翻需与骨创伤、先天性骨发育障碍及获得性骨疾病等引起的继发性儿童髋内翻相鉴别;继发性髋内翻虽均可引起髋内翻及骺线增宽,但都无特征性三角形碎骨片,且各有其相应的临床症状和 X 线征象,借此可资鉴别。如先天性髋脱位有髋臼发育不良,髋臼角增大和 Shenton 线不连续;黏多糖 I 型综合征可有面容丑陋与智力低下;佝偻病有干骺端膨大,重者有对称性骨盆畸形。

### 四、先天性髋外翻

先天性髋外翻(congenital coxa valga)少见,儿童期股骨颈干角正常不超过 140°,如大于 140°时称髋外翻。

#### 【典型病例】

女,1 岁,髋外翻畸形 6 个多月(图 3-19)。

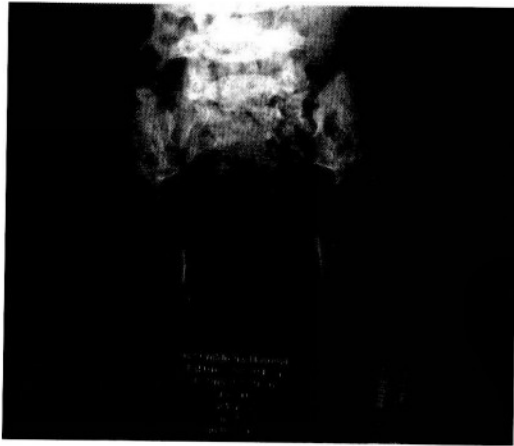


图 3-19 先天性髋外翻

#### 影像所见

双侧股骨干颈角较正常增大,呈轻度双髋外翻。

#### 【影像与病理】

髋外翻可单独存在或并发于小儿麻痹或与其他先天性畸形联合出现。多见于黏多糖病 I 型,Larsen 综合征及脑瘫病人,多非手术治疗。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

先天性髌外翻的特点是股骨干颈角加大,股骨颈增长,股骨头位置较高,靠近髌臼上缘的外侧部分,故髌臼外侧可因受压而变平,有时甚至合并半脱位。

**【影像与临床】**

临床体查即可发现髌外翻畸形。

## 五、盘状半月板

盘状半月板(discoid meniscus)又称盘状软骨,即半月板形如宽盘状。一般多发病于儿童、青少年。由于盘状半月板大而厚,表面不光滑,边缘附着坚固,在关节内活动受限,故常在各种应力作用下,易发生变性或撕裂。

**【典型病例】**

男,8岁,左膝关节伸膝受限1年(图3-20)。

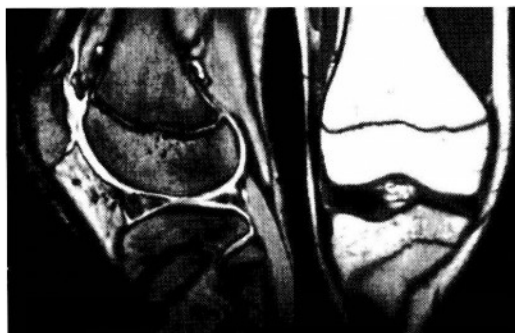


图 3-20 盘状半月板伴撕裂

**影像所见**

矢状位示半月板前后角相连,呈“领结”样改变,冠状位半月板宽度 $>15\text{mm}$ ,且其内可见2、3级高信号。

**【影像与病理】**

发病机制至今不明,通常认为是由于半月板中心部分吸收过程不完全,不能形成正常的半月状半月板而保持了圆盘状。也有人认为盘状半月板是出生后半月板增生肥厚的结果。外侧半月板发生率高明显高于内侧,半月板增厚呈盘状,黄种人发病率明显高于其他人种。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片 半月板在常规X线下不显影,可通过间接征象判断,故平片对病变的诊断价值不大。常见征象有:①膝关节外侧间隙增宽;②股骨外髁较小,其关节面呈双层投影;③胫骨内髁近关节面的骨质密度较外髁高;④胫骨髁间隆起内侧较外侧高;⑤腓骨小头密度增高;⑥股、胫骨髁内侧缘不规整。

2. 膝关节造影 通过对半月板轮廓的显示来确定病变。关节造影可见半月板阴影变长增厚,失去其正常三角形态呈盘状,厚度可达 $8\text{mm}$ 。若内侧半月板大于内侧关节面的 $1/2$ ,或外侧半月板大于外髁关节面的 $2/3$ ,诊断即可确立。

3. MRI表现 最典型的表现是半月板弥漫性增厚呈板状,伴有和关节面相接触或不接触

的高信号(图 3-20)。主要表现有:①矢状位 4~5 mm 层厚扫描有 3 层或 3 层以上显示半月板前后角相连,呈“蝴蝶结”或“领结”样改变;正常半月板不超过 2 个层面见到此征象;②矢状位半月板前后角连接带增厚;③冠状面半月板体部最窄处的宽度 $>15\text{mm}$ ,正常宽度一般 $\leq 15\text{mm}$ ;半月板中央高度 $>3\text{mm}$ ;④半月板内常出现 2 级或 3 级高信号,且易发生撕裂和囊变。以上表现可同时或单独出现,其中以冠状面半月板的宽度 $>15\text{mm}$ 最为可靠。

4. 比较影像学 半月板在 X 线下不显影,只能通过间接征象判断,因而平片和 CT 对病变的诊断价值不大。膝关节造影为创伤性检查,现已基本不用,为 MRI 取代。MRI 是盘状半月板患儿的首选检查方法,可从冠、矢、横断方位准确显示盘状半月板部位、范围及邻近韧带、关节腔内情况。

#### 【影像与临床】

往往在幼年时期发病,双侧膝部均可发病。主要表现为膝关节的弹跳、弹响,伸膝受限,病久可导致患肢肌肉萎缩。体查“重力试验”阳性:患儿侧卧于患侧,骨盆下垫一枕,使患腿离开床面,助手托起健腿,自动伸屈患膝,出现弹拨响及关节错动则提示为盘状半月板。

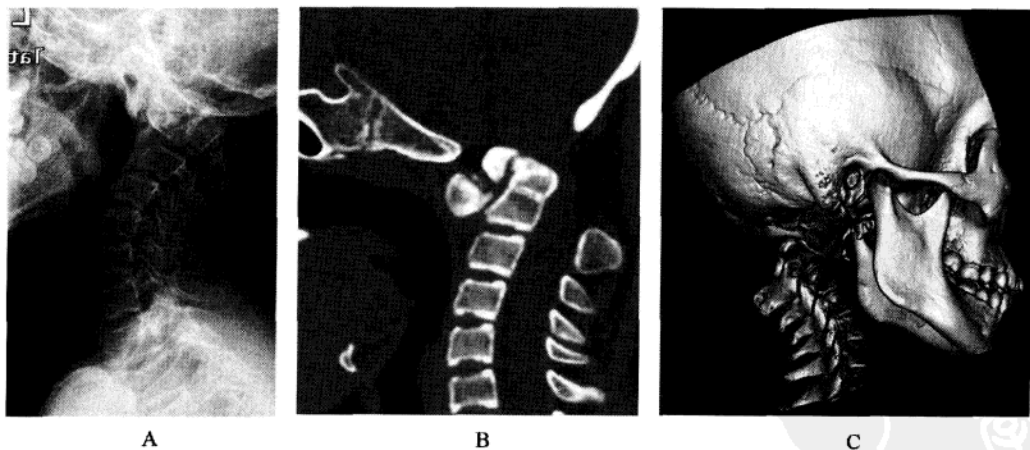
## 第三节 脊柱发育异常

### 一、颅颈联合部畸形

颅颈联合部畸形主要有 3 类:颅底凹陷症、寰枕融合及枢椎齿状突发育异常。

#### 【典型病例】

病例 1:女,12 岁。斜颈 1 年(图 3-21)。



A

B

C

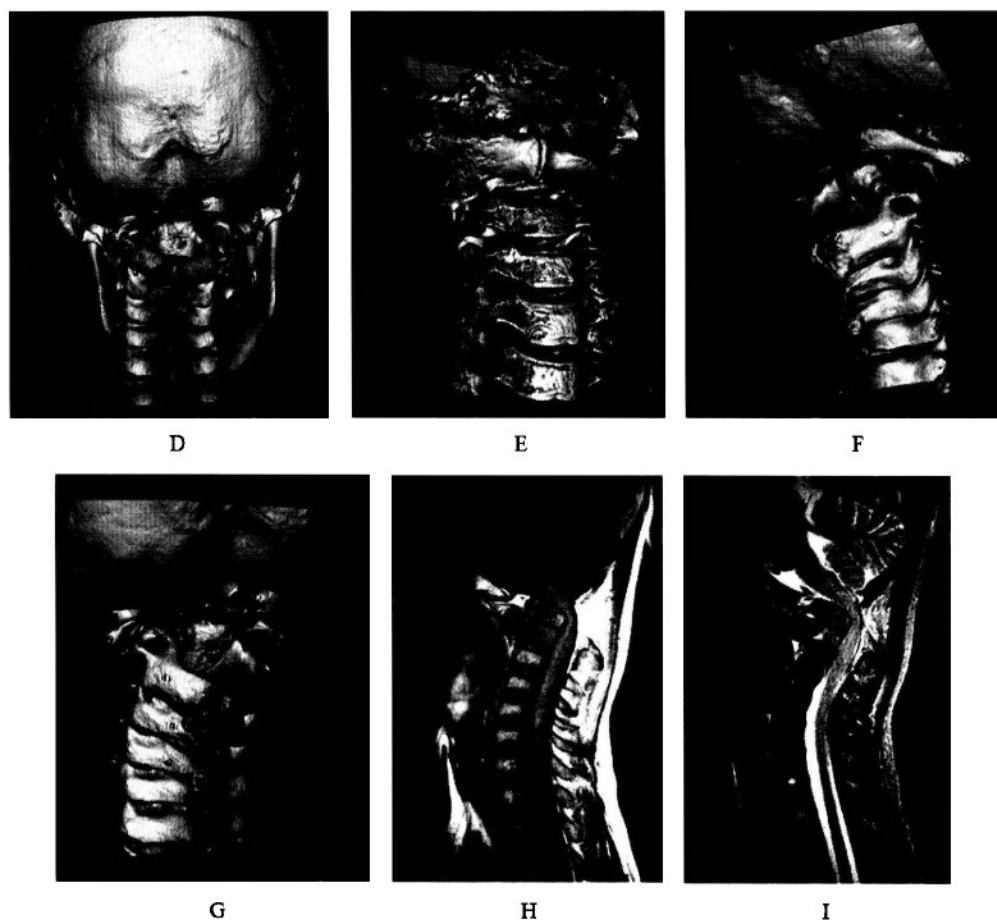


图 3-21 寰枕部分融合并颅底凹陷症

### 影像所见

A. 颈椎侧位平片, 示寰枢关节半脱位、“齿状突”骨形成; B. CT 矢状位 MPR, 示齿状突尖端超出枕大孔前后缘的连线(麦克雷线), 表明患儿存在颅底凹陷症; C—G. CT VR, 从不同角度观察颅底情况, 可见寰椎左侧后弓和侧块与枕骨融合; H. MRI 矢状位  $T_1$  WI; I. MRI 矢状位  $T_2$  WI, 示“齿状突”骨以及寰枢关节半脱位, 引起枕大孔狭窄, 延髓及高颈段脊髓受压变细。

病例 2: 男, 5 岁。偶然体检发现(图 3-22)。



图 3-22 枢椎齿状突发育畸形

影像所见

颈椎开口位,示齿状突分叉畸形,齿状突中央见一纵行透光裂隙。

病例 3:男,9岁。外伤后颈部不适 10d(图 3-23)。



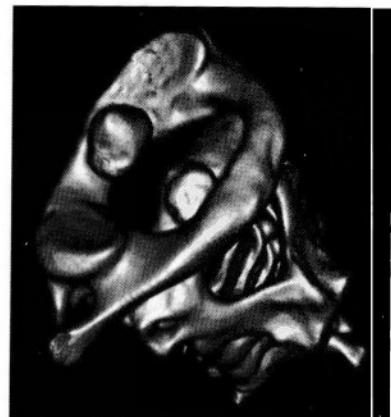
A



B



C



D

PDG

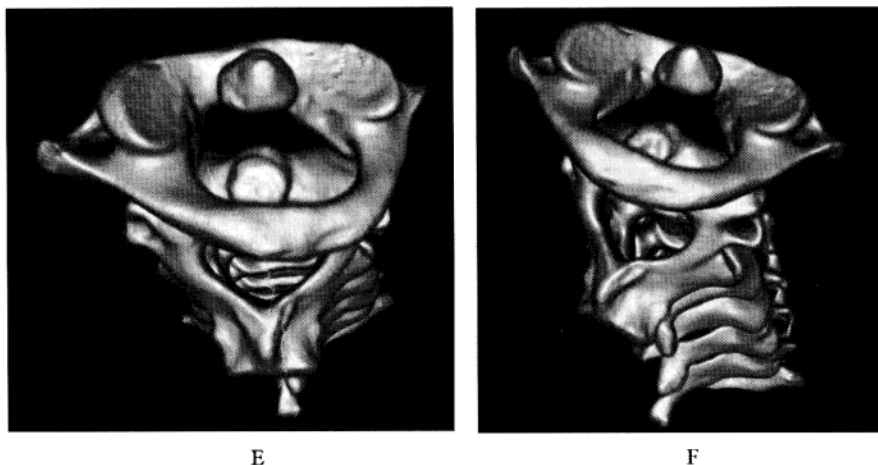


图 3-23 枢椎齿状突发育异常

**影像所见**

A. 仰卧侧位平片; B. CT 矢状位 MPR, 示齿状突游离, 与体部不连, “齿状突”骨形成; C~F. CT VR, 可从不同角度观察齿状突。

**【影像与病理】**

1. 颅底凹陷症 是以枕大孔为中心的颅底向上凹陷及齿状突上移畸形, 为颅颈交界处常见畸形。多数因寰枢椎和枕骨先天性发育异常所致, 如颈椎融合、寰椎枕化、寰枢椎脱位等。枕骨变扁, 枕大孔偏斜, 前后径变短。本病也可继发于某些使颅底软化的后天性疾病, 如佝偻病、畸形性骨炎、软骨病、甲状旁腺功能亢进、类脂质沉着症等。

2. 寰枕融合 又称寰椎枕骨化, 为脊柱在胚胎发育期间寰枕分裂障碍发生寰枕融合所致, 可完全或部分融合, 部分融合又分前弓、后弓和侧块与枕骨融合。常伴寰枢关节半脱位、颅底凹陷、齿状突畸形等异常, 有时可合并小脑扁桃体、延髓联合畸形(Arnold-Chiari 畸形)。

3. 枢椎齿状突发育异常 ①齿状突在胚胎期有两个骨化中心, 左右各一。约在胎儿第 5 个月时出现, 第 7 个月时两者愈合。若两个骨化中心未愈合或部分愈合, 即形成齿状突纵裂或齿状突上端分叉畸形。X 线正位片显示齿状突中央纵行透光裂隙或上端有切迹呈分叉状。②齿状突和体部之间的软骨联合通常在 3~7 岁时消失, 若持续存在, 则可形成“齿状突”骨。X 线表现为在齿状突与体部之间有一透亮的横条, 不可误认为骨折, 前者边缘为致密的骨皮质。③齿状突原发骨化中心不发育, 可形成齿状突缺如或齿状突过小。④齿状突顶部有一个二次骨化中心, 2~6 岁时出现, 11~12 岁时与固有齿状突愈合。若永久不愈合, 可在齿状突上方终末韧带内形成一游离骨块, 称为终末骨。此骨可位于枕大孔的前部而引起枕大孔狭窄和畸形。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. 影像表现 同病理分型。

(1) 颅底凹陷症(图 3-21): 主要表现为枕大孔变小、不规整, 枕骨斜坡上移, 颞骨岩部升高, 颅后窝变浅, 寰椎枕化和寰枢关节半脱位等。其 X 线诊断均须依据测量进行判断, 结合正侧位片测量可明确诊断。主要实用的测量方法有: 颅骨正位片测量二腹肌沟线即两侧乳突内面和颅底交界点的连线。若齿状突尖端至此线的距离  $< 2\text{mm}$  具诊断意义。颅骨侧位片可测



量:①腭枕(Chamberlain)线即硬腭后缘和枕大孔后唇间的连线,若齿状突超过此线 3mm,具诊断意义;②麦格雷戈(Mcgregor)线即硬腭后缘与枕骨鳞部最低点连线距离,若齿状突尖端在此线上方 $>5\text{mm}$ 具诊断意义;③麦克雷(Mcrae)线即枕大孔前后缘的连线,齿状突尖端超出此线即为异常(图 3-21B);④外耳孔高度指数即外耳孔中心(或两侧外耳孔连线中点)至枕大孔前后唇连线向前延长的距离, $<12\text{mm}$ 具诊断意义。

(2)寰枕融合(图 3-21):为明确显示寰椎和枕骨融合范围和程度及合并的其他异常,常规摄正侧位或张口位,必要时加摄体层片。多为枕骨髁与寰椎侧块完全或部分融合,两者间的关节间隙狭窄,部分消失,此时以正位体层片显示为佳。

(3)枢椎齿状突发育异常:正侧位片多能显示齿状突形态,齿状突缺如时,X线平片未见齿状突显示;齿状突纵裂或齿状突上端分叉畸形显示为齿状突中央纵行透光裂隙或上端有切迹呈分叉状(图 3-22);“齿状突”骨则表现为在齿状突与体部之间有一透亮的横条,不可误认为骨折,前者边缘为致密的骨皮质(图 3-23)。

2. 比较影像学 一般 X 线即可显示畸形,CT 可显示畸形的具体细节,对于诊断非常有价值,而且 CT 可以指导临床设计内固定钉的大小及放置路径。若需明确有无脑或脊髓病变,则需行 MRI 检查。

#### 【影像与临床】

1. 颅底凹陷症 多在青春期以后出现症状,主要因枕大孔和颅后窝容积缩小压迫脊髓、延髓和小脑所致。最常见的症状为听神经受累、眼球震颤和共济失调。颅后窝脑脊液梗阻并脑积水可压迫锥体束,亦可有副神经损伤及颈神经根症状。临床症状与颅颈联合部骨畸形并不一定平行一致,故有时骨畸形显著而临床症状较轻,亦可症状严重而 X 线改变不明显。

2. 单纯寰枕融合 可无症状,合并其他畸形可出现高颈段脊髓受压表现,如四肢运动障碍和感觉麻痹或小脑和脑干的压迫症状。

3. 枢椎齿状突发育异常 临床可无症状,若在外伤后可因寰枢关节不稳或脱位出现神经压迫症,甚至猝死。

#### 【鉴别诊断】

先天性枢椎齿状突缺如应注意和陈旧性齿状突骨折、断离的齿状突被吸收而缺如区别,结合病史一般不难鉴别。

## 二、脊柱畸形

脊柱畸形(spinal deformity)常见以下类型:移行椎(transitional vertebra)、裂椎(split vertebra)、半椎体(hemivertebra)、脊柱裂(spinal bifida)、椎体融合(block vertebrae)和椎体冠状裂(coronal split vertebra)等畸形。

#### 【典型病例】

病例 1:女,2岁,脊柱侧弯 1 年余(图 3-24)。

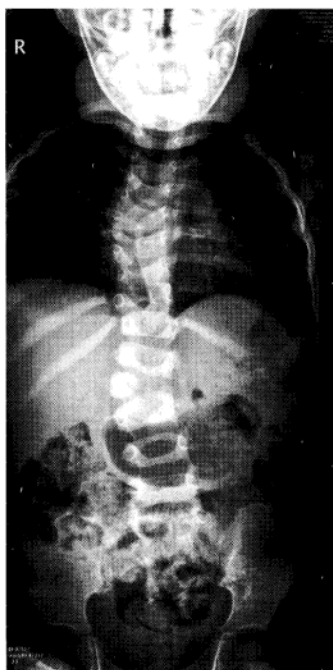


图 3-24 脊柱多发畸形

影像所见

T<sub>6,8</sub> 和 L<sub>2</sub> 椎体呈半椎体畸形, T<sub>7</sub> 椎体呈蝴蝶椎畸形, 脊柱轻度侧弯, 余椎体未见异常。

病例 2: 女, 2 岁, 发现脊柱向左侧凸 1 年(图 3-25)。

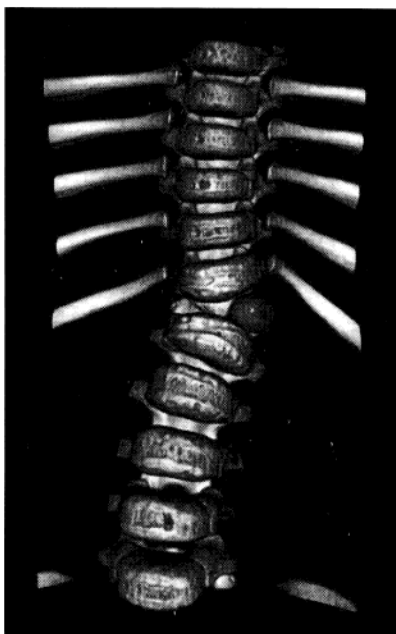


图 3-25 L<sub>1</sub> 椎体半椎体

儿科影像  
PDG

**影像所见**

CT 容积再现, 示脊柱以 L<sub>1</sub> 椎体为中心向左侧凸弯, 其中 L<sub>1</sub> 左侧半椎体畸形。

病例 3: 女, 5 岁。发现脊柱向右侧凸(图 3-26)。

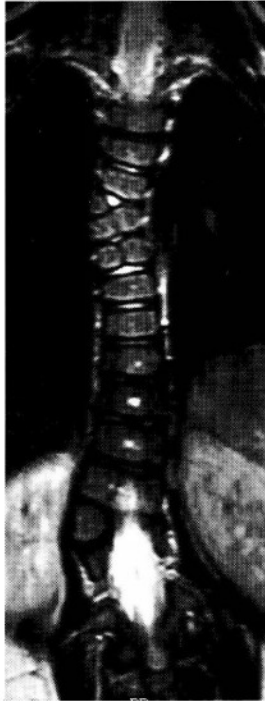


图 3-26 脊柱多发畸形

**影像所见**

MRI 冠状位 T<sub>2</sub>WI, 示 T<sub>7</sub>、L<sub>4</sub> 右侧半椎体及 T<sub>9</sub> 蝴蝶椎畸形。

病例 4: 女, 5 岁, 发现脊柱向右侧凸 3 年(图 3-27)。

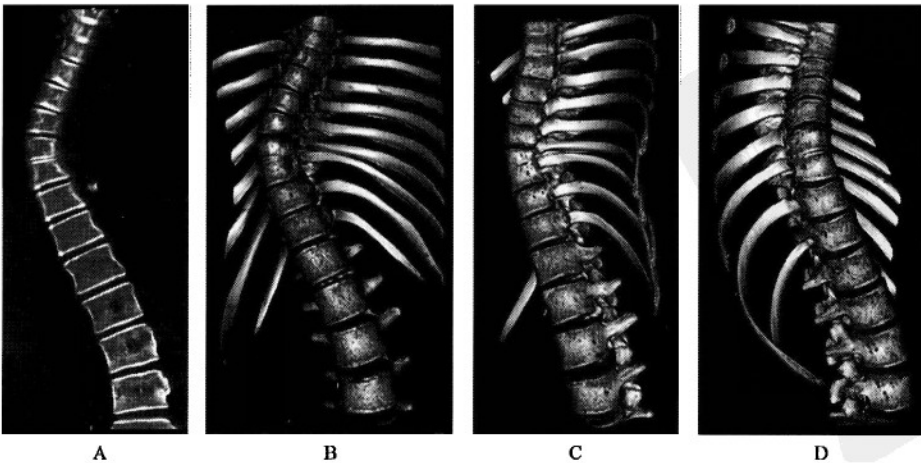


图 3-27 T<sub>9</sub>、L<sub>4</sub> 椎体融合伴脊柱侧弯畸形

### 影像所见

A. CT MPR 冠状位, B-D. CT VR 正位、左前斜、右前斜位, 示  $T_{9,10}$  椎体部分融合, 其总高度不变。脊椎以  $T_{9,10}$  椎体为中心向右侧弯畸形。

### 【影像与临床病理】

1. 移行椎 胚胎时期脊柱错分节所致, 极为常见。移行椎的整个椎体总数不变, 仅某段椎体数目异常而由相邻另一段椎体补偿。常见的为腰椎骶化、骶椎腰化, 其次为骶尾椎间的错分节, 胸腰椎间的错分节少见。 $L_5$  骶化即为  $L_5$  椎体移行成骶椎, 而成为腰椎 4 个、骶椎 6 个。

移行部位可在横突部, 或同时见于横突和椎体。横突联合一般双侧多于单侧, 有时  $L_5$  横突宽而长, 与骶骨形成假关节。若为单侧, 则常引起腰痛和神经根刺激等临床症状; 若为两侧对称, 也可无任何症状。骶椎腰化即  $S_1$  椎体向上移行为腰椎。

2. 裂椎 在胚胎的胚芽期, 椎体由冠状及矢状裂分为前后及左右对称的四个骨化中心, 若椎体矢状裂方向的两个骨化中心不融合或仅部分融合, 则形成裂椎。多见于胸椎和腰椎。

3. 半椎体 如胚胎时期椎体四个骨化中心的其中一个发育不全则形成半椎体, 常见为左右对称的两个骨化中心发育障碍所致的半椎体。

4. 脊柱裂 为两侧椎弓未闭合, 而在棘突区形成不同程度的裂隙, 椎板部分或全部缺如, 棘突畸形或缺如。腰骶部最常见, 其次为颈椎。依据椎管内容物无疝出, 可分为隐性脊柱裂和显性脊柱裂。①隐性脊柱裂: 最常见, 椎板缺损较小, 一般不引起临床症状, 常在 X 线检查时发现; ②显性脊柱裂: 伴有脊膜膨出或脊髓脊膜膨出, 又称囊性脊柱裂。临床上常有明显的神经症状。

5. 椎体融合 胚胎时期脊柱分节异常, 发生两个或多个椎体互相融合。椎体融合可分为完全性或仅限于椎体、椎弓的部分性融合。最常见于腰椎, 其次为颈椎, 胸椎较少见。

6. 椎体冠状裂 胚胎时期椎体腹、背骨化中心未愈合或延迟愈合所致。早产儿和新生儿多见, 常见于腰椎, 可单发或多发, 一般在出生后数周内消失。临床男性居多, 约为女性的 10 倍。冠状裂畸形常伴先天性钙化性软骨营养不良。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 影像诊断要点 同病理分型。

(1) X 线平片(图 3-28)或 CT 可见移行椎的位置和数目。

(2) 对于裂椎, X 线正位片显示椎体中央部很细或缺如, 为两个尖端相对的楔形构成, 状如蝴蝶的两翼, 故又称“蝴蝶椎”(图 3-24, 图 3-26); “蝴蝶椎”在 MRI 冠状位上也能显示(图 3-26), 有时由于脊椎生理曲度而难以在同一层面显示, 不如 X 线平片或 CT 三维重建直观。侧位片平片椎体仍呈方形, 但其中部可因两个楔形间的骨性连接而密度增高。相邻椎体可代偿性生长, 向蝴蝶中央部凸出。蝴蝶椎一般不伴肋骨畸形。

(3) 半椎体: 出生时半椎体呈圆形或椭圆形, 偏于中线一侧; 负重后椎体逐渐变成尖向上的楔形, 又称“楔形椎”(图 3-24, 图 3-26)。半椎体可单发或多发, 同侧多发者可互相融合(图 3-29)。一个或多个同侧半椎体, 或多个半椎体而两侧非对称分布时, 常常引起脊柱侧弯畸形。若多个半椎体两侧对称分布, 则可互相补偿而不引起侧弯畸形。胸部半椎体常伴对侧肋骨发育畸形, 偶尔可并发一侧肺发育不全。多个半椎体可引起明显的短躯干型侏儒, 而四肢正常。CT 三维重建容易显示半椎体的位置和数目(图 3-25)。

(4) 脊柱裂: 腰骶部最常见, 其次为颈椎。①隐性脊柱裂最常见, X 线正位片显示为佳, 表现为椎弓中央有透亮裂隙(图 3-30, 图 3-31), 无棘突或伴有棘突畸形(缺如或游离或呈侧刀状); ②显性脊柱裂在 X 线片上除椎弓缺损外, 局部可见软组织肿块影。CT 或 MRI 对于显性

脊柱裂的诊断非常有价值,尤其是 MRI 可以明确椎管疝出的内容物,从而判断为脊膜膨出或脊髓脊膜膨出。



图 3-28 L<sub>5</sub> 椎体骶化

腰椎正位平片,示腰椎四节,L<sub>5</sub>椎体移行成 S<sub>1</sub>椎体

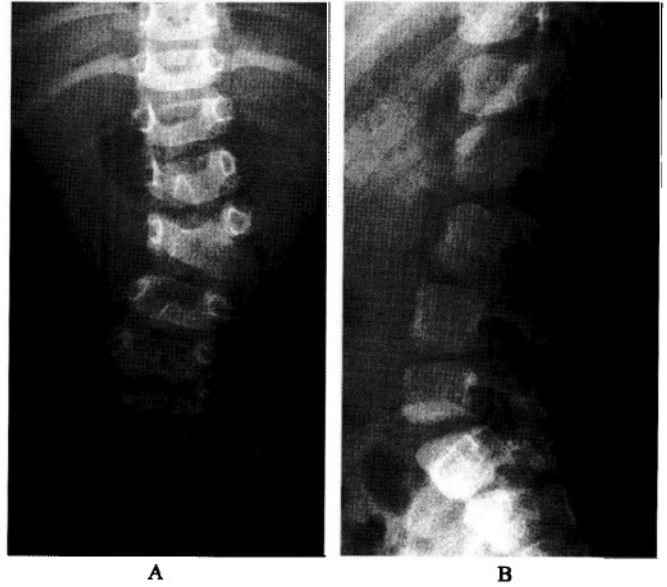


图 3-29 L<sub>2,3</sub> 椎体融合

A. 腰椎正位平片,示 L<sub>3</sub> 椎体左侧半椎体,并与 L<sub>2</sub> 椎体相融合;B. 腰椎侧位平片,示 L<sub>2,3</sub> 椎体重叠,局部骨质密度增高

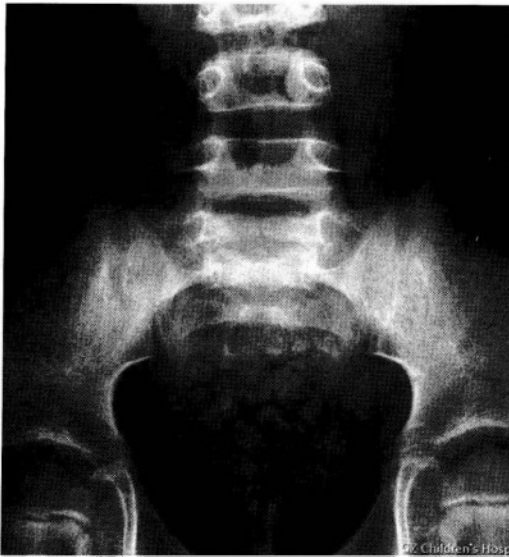


图 3-30 S<sub>1</sub> 椎体隐性脊柱裂

腰骶椎正位平片,示 S<sub>1</sub> 椎弓中央纵行的透亮裂隙



图 3-31 C<sub>7</sub> 椎体先天性脊柱裂

颈椎正位平片,示 C<sub>7</sub> 中央斜行的透亮裂隙

(5)椎体融合: X线平片或 CT 可见多个椎体虽然融合在一起,但其总高度不变,与正常一样(图 3-32)。

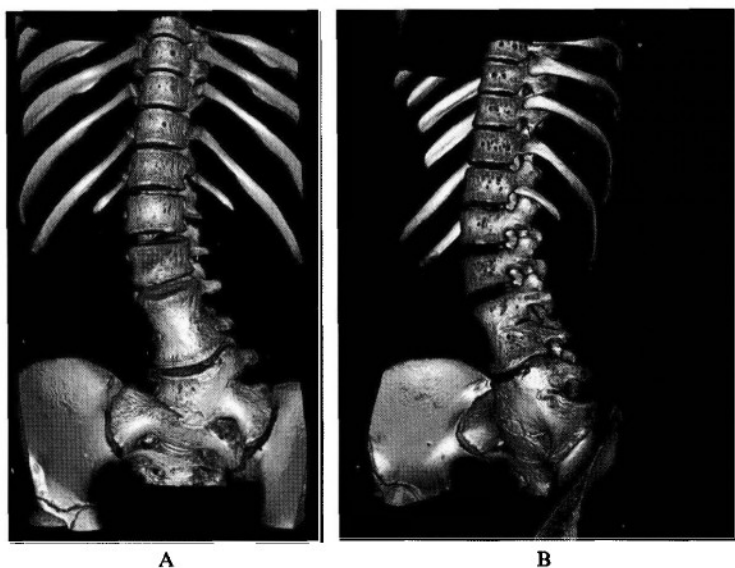


图 3-32 L<sub>3,4</sub>椎体融合

A. CT MPR 冠状位; B. CT VR 左前斜, 示 L<sub>3,4</sub>椎体部分融合, 其总高度不变。脊椎以 T<sub>1</sub>椎体为中心向右侧凸畸形。腰椎 4 节, 其中 L<sub>4</sub>椎体移行成 S<sub>1</sub>椎体

(6)椎体冠状裂: 在侧位平片上, 椎体中后部可见纵行裂隙, 将椎体分成两半。

2. 比较影像学 常规脊椎正侧位片即可显示椎体病变, 满足诊断要求。轴位 CT 虽然能够客观显示脊柱裂等部分病变, 但轴位 CT 是二维图像, 空间立体感不强, 对相邻椎体病变的显示欠佳, 诊断椎体融合等畸形较困难。多排螺旋 CT 三维成像对椎体先天畸形具有极高的临床应用价值, 采用 MPR、VR 法重建可从轴、矢、冠、斜任意二维断面观察病变, 从不同角度立体显示病变, 对上述所有畸形均能做出正确诊断。脊柱畸形一般无需 MRI 检查, MRI 检查用于判断有无合并脑或脊髓病变的患儿。

### 三、短颈畸形

短颈畸形(brevicollis)系指两个或两个以上颈椎融合, 此病于 1912 年首先由 Klippel 和 Feil 报道, 故又称克-费(Klippel-Feil)综合征。短颈畸形可为全部颈椎或几个颈椎融合, 也可为椎体、椎板、椎弓和棘突的局部融合。

#### 【典型病例】

男, 2 岁 6 个月, 颈部运动受限 6 个月(图 3-33)。

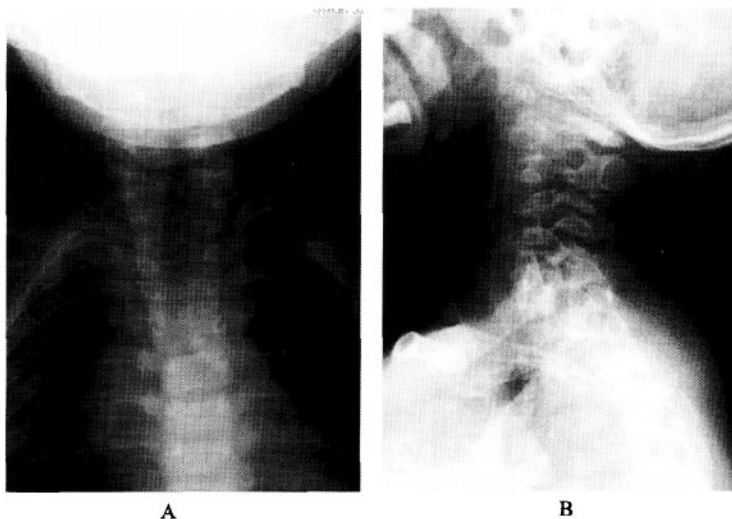


图 3-33 短颈畸形

### 影像所见

颈椎正侧位片,示 C<sub>6</sub>椎体呈“蝴蝶椎”,T<sub>1,2</sub>椎体呈半椎体畸形;侧位见 C<sub>1,2</sub>椎体融合。

### 【影像与病理】

确切病因不明,通常认为系在胚胎发育过程中,椎体间叶组织发育障碍,当椎体终板成熟后未能形成正常的椎间盘,反而发生椎体间融合而造成。少数先天性颈椎融合与遗传有关。

Feil 将其分为 3 型:①颈部完全融合;②颈部部分融合;③颈部椎体数目减少和融合,并伴发斜颈、骀指(趾)、脊柱侧后凸、半椎体等其他脊柱畸形。

按融合部位常分为上颈椎融合畸形和中低位颈椎融合畸形。①上颈椎融合畸形,常合并颈枕部畸形(如先天性齿状突畸形、寰椎枕骨化、颅底凹陷、寰椎后弓缺如等),故常引起寰枢椎不稳,压迫高位颈脊髓,早期即可出现神经症状。②中低位颈椎融合畸形,早期一般无临床症状,日久由于继发性颈椎退变可引起神经症状。

短颈畸形常合并其他部位的严重缺陷,如脊柱侧弯及半椎体、心脏畸形、肾脏畸形、高肩胛症、颈肋及脊柱裂等,上述合并畸形可危及患者生命。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片

(1)颈椎两个或两个以上椎体和附件的部分或全部融合(图 3-33)。

(2)一个或多个椎间隙消失或部分消失。

(3)椎体扁而宽,有时为半椎体畸形。

(4)融合椎体的邻近颈椎节段增生、退变,椎管矢状径减小形成椎管狭窄。

(5)常合并其他畸形(胸椎半椎体、脊柱裂、高肩胛症)。

(6)值得注意的是在婴幼儿因椎体未完全骨化,融合椎体间有透明带类似椎间盘,仔细观察会发现此透明带比正常椎间隙窄;若还不能明确诊断,可行屈伸拉动力性颈椎侧位片,融合椎体节段失去正常颈椎的圆滑曲线,椎间隙不发生变化。

2. CT 表现 轴位对确定诊断帮助不大,MPR 冠状位重建或 VR 重建可清晰显示椎体畸

形形态。

3. MRI 表现 能明确地显示颈椎融合的节段。

4. 比较影像学 由于儿童不易配合及前后结构重叠, X 线正侧位片上很难清楚地显示畸形部位, 常需行屈伸动力位摄片及断层摄片。CT 较 X 线平片能全面了解椎体畸形的形态。MRI 可确定脊髓受压部位和严重程度, 为临床治疗提供可靠依据。

#### 【影像与临床】

临床表现主要为颈短、后发际低平、颈运动受限及肩胛骨高位。前 3 项为典型三联症, Gray 等认为有 32% 出现此三联症。

短颈畸形也可有神经症状或伴有其他异常, 如合并颈肋、隐性脊柱裂、神经根或丛分布畸形, 可出现臂痛、腰痛和坐骨神经痛。如合并心脏畸形、肾脏畸形者也会出现相应临床症状。此外, 短颈畸形可合并脊柱侧弯和蹼状畸形。

### 四、脊柱侧弯畸形

脊柱侧弯畸形(scoliosis)是指脊柱的一个或数个节段向侧方弯曲伴有椎体旋转的三维脊柱畸形。国际脊柱侧弯研究学会(Scoliosis Research Society, SRS)定义如下:应用 Cobb 法测量站立正位 X 线像的脊柱侧方弯曲, 如角度  $>10^{\circ}$ , 则定义为脊柱侧弯。

#### 【典型病例】

病例 1: 女, 12 岁, 脊柱侧弯畸形 2 年(图 3-34)。

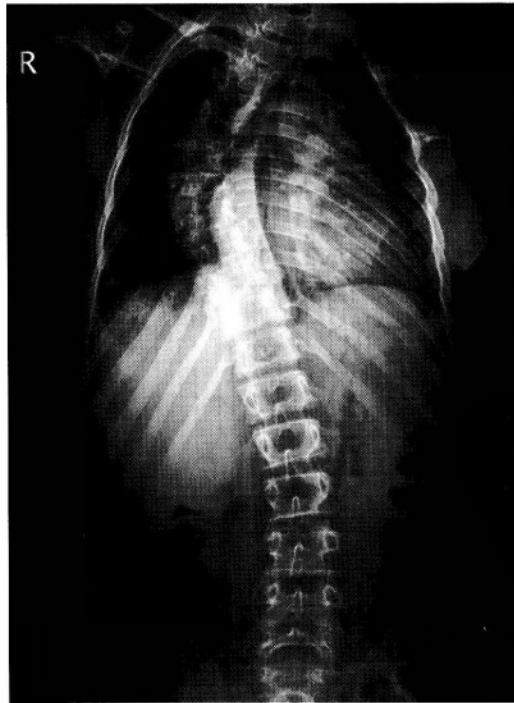


图 3-34 脊柱侧弯畸形



### 影像所见

脊柱以 T<sub>7</sub> 为中心呈“S”形弯曲,胸段侧凸处椎体呈楔形变,凹侧椎间隙变窄凸侧增宽,凹侧胸廓增宽凸侧变窄。

病例 2:男,10 岁,躯体呈 S 形改变 5 年(图 3-35)。

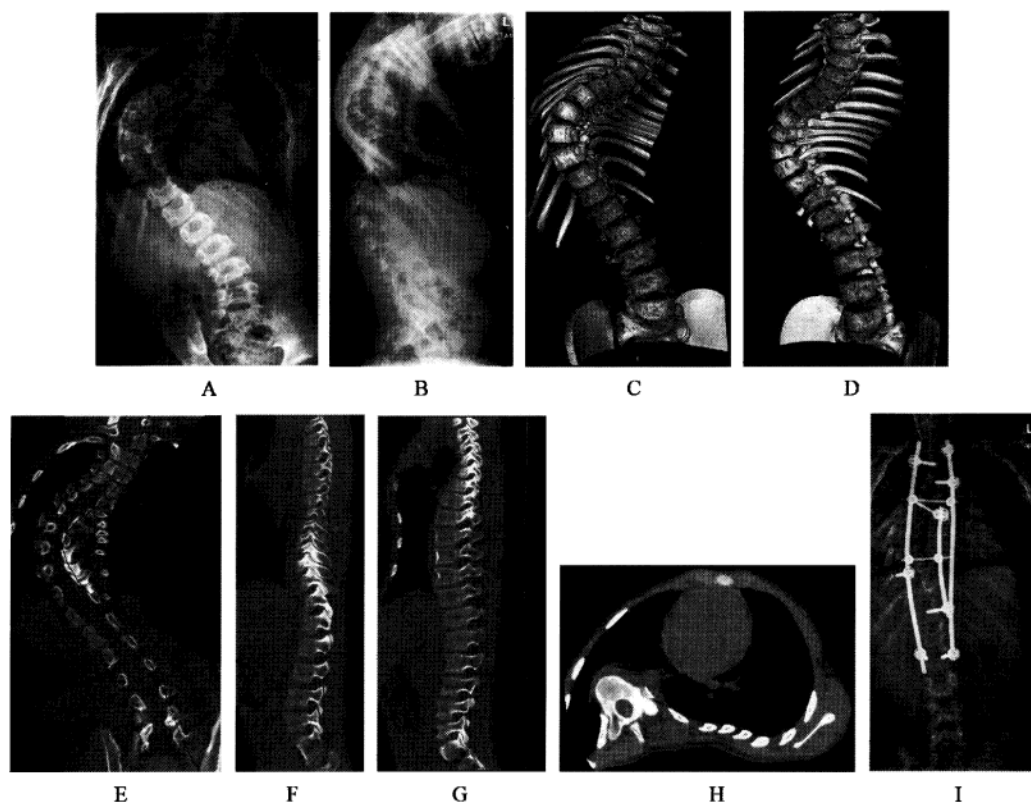


图 3-35 脊柱侧弯畸形

### 影像所见

A、B. 胸腰椎正侧位平片;C、D. CT VR, 示脊柱以 T<sub>7</sub> 椎体为中心向右侧凸,凸处椎体呈楔形变,同侧椎间隙增宽、胸廓变窄,凹侧椎间隙变窄、胸廓增宽;E—G. CT 曲面重建,F. 显示左侧椎弓根;G. 显示右侧椎弓根;H. 斜面重建,在轴位上显示胸椎双侧椎弓根,为内固定螺钉大小及入路提供相关数据;I. 内固定术后 3 个月复查,示脊柱侧突明显纠正,内固定器件无松脱。

### 【影像与病理】

脊柱侧弯一般习惯上按病因分类,可分为以下几种。

1. 非结构性侧弯 为可逆性弯曲,脊柱无旋转或结构性改变者,包括姿势不正、癔症性、神经根刺激等,如髓核突出或肿瘤刺激神经根引起的侧弯,以及双下肢不等长、髋关节挛缩以及某些炎症引起的侧弯。病因治疗后,脊柱侧弯即能消除。

2. 结构性侧弯 不可逆性,不能随体位纠正而消失。包括以下几种。

(1)特发性脊柱侧弯,原因不明,最常见,占70%~80%,多发生于下胸或胸腰段。依据年龄分为4类:①婴儿期,3岁及以下,男孩好发;②儿童期,3-9岁;③青少年期,10-18岁,最常见,约占特发性脊柱侧弯的80%,女孩好发;④成年期,骨骼成熟后。

(2)先天性脊柱侧弯,由脊柱的各种先天性畸形所致,最常见为非对称性分布的多个半椎体畸形并融合。侧弯畸形随年龄增长而进行性加重,发育成熟后即停止。本病可伴有四肢及内脏的各种畸形。

(3)神经肌肉性脊柱侧弯,由神经源或肌肉源性疾病引起的脊柱侧弯。包括上运动神经元性,如脑瘫引起的侧弯,和下运动神经元性,如小儿麻痹后遗症性侧弯。此外,脊髓空洞和脊髓纵裂伴发的侧弯也属此类。

(4)神经纤维瘤病性脊柱侧弯。

(5)间充质病变性脊柱侧弯,如马方综合征等。

(6)其他还包括类风湿性病、感染或创伤等。一般中度以上的侧弯畸形常伴有脊柱扭曲畸形,造成胸廓畸形和驼背(脊柱过度后凸脊柱后弯),形成脊柱侧后凸畸形。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X线平片

(1)测量方法:脊柱侧弯患儿常规摄直立前后位及侧位片,范围包括脊柱全长(通常自C<sub>7</sub>到髂骨翼),投照中心线通过侧弯的顶点。原发性脊柱侧弯多发生在胸椎上部,其次为胸腰段,多凸向右侧。脊柱侧弯一般呈“S”形,中间的一个为原发侧弯,上下两个为代偿侧弯。有时可有四个弯曲,当中的两个为原发侧弯部位。原发侧弯部位的椎间隙左右不等宽,凸侧宽凹侧窄,椎体向凹侧倾斜及向凸侧移位(图3-34,图3-35)。病程较久者可出现椎间盘退行性改变。若脊柱扭转,凸侧椎弓根内移,凹侧的多显影不清,甚至消失,棘突亦向凹侧移位。脊柱侧弯角度在正位X线片上有两种方法测量。①柯布(Cobb)法,分别自原发侧弯上下端椎体的上下缘做一平行线,此两线的交角或在此两线上再做垂线的交角即为侧弯角度。一般 $<40^\circ$ 为轻度侧弯, $40^\circ\sim 70^\circ$ 为中度侧弯, $70^\circ$ 以上为重度侧弯。②福格逊(Ferguson)法,原发侧弯两端的椎体中心和侧弯顶点的椎体中心连线的交角(图3-36)。

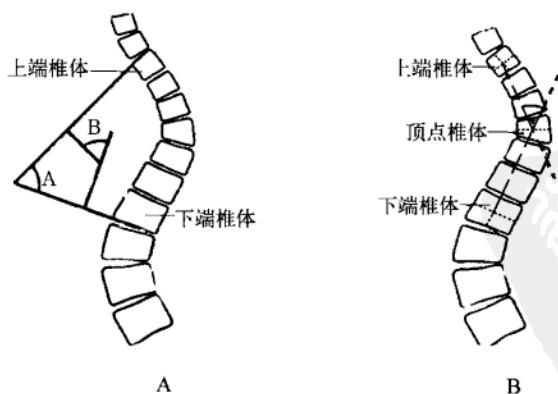


图 3-36 柯布(Cobb)法和福格逊(Ferguson)法测量

A. 柯布法;B. 福格逊法

(2)骨骼改变:①脊柱侧弯尤其伴脊柱旋转两侧胸廓宽窄不一,肋骨两侧走行显著不对称,凹侧肋骨呈平行走向,肋前端指向胸外侧面;而凸侧肋骨颈部常较细,肋骨向下倾斜度增大,导

致凹侧胸廓宽且前缘扁平,凸侧胸廓窄小且前后径变大,侧弯一侧肋骨后凸,背面观肋骨随脊柱旋转而隆起,称为“剃刀背”畸形。②随脊柱侧弯类型不同,脊柱椎体改变有所不同。特发性脊柱侧弯其凸侧椎体相对较厚凹侧椎体扁呈楔形变,凹侧椎间隙窄凸侧增宽(图 3-34,图 3-35)。侧弯弧度越大,这种改变越明显。病变脊柱沿纵轴向凸侧旋转。先天性脊柱侧弯常伴椎体发育畸形如半椎体、椎体与椎板融合及椎管闭合不全,包括脊髓畸形如脊髓纵裂和脊膜膨出等。神经纤维瘤患儿脊柱呈角状侧弯,肋骨变细,下缘呈波浪形,椎间孔扩大等改变。③脊柱侧弯病人胸廓凹侧宽而凸侧窄小,肺脏可受压扩张不全,先天性者可影响肺的发育。心脏常移至凹侧胸内,颈胸段侧弯畸形常致肩胛骨两侧不等高。

2. CT 表现 由于脊柱侧弯常伴椎体旋转、重叠,侧弯明显者 X 线平片常观察不满意。CT 曲面重建或 VR 重建可清晰显示椎体侧弯的形态。而且可以从不同角度显示椎体双侧椎弓根,为内固定钢钉大小及入路提供相关数据(图 3-35)。

3. MRI 表现 能明确地显示侧凸椎体节段椎管内脊髓形态的改变。

4. 比较影像学 一般 X 线平片即可达到诊断要求。CT 对椎体椎小关节及椎弓根的显示较 X 线更为清晰,对内固定术前评估有很大的价值。MRI 则可明确脊髓走行和有无受压,从而避免手术方式不当,造成脊髓损伤。

#### 【影像与临床】

轻度脊柱侧弯患儿,脊柱扭转不明显,外观可无明显畸形,多于胸部 X 线检查时方被发现;中重度侧弯患儿,脊柱扭转明显,一般可见:①脊柱侧弯畸形。②侧弯一侧肋骨后凸呈“剃刀背”畸形。③双肩及双侧髂前上棘不等高,胸廓不对称。④内脏压迫症状。最主要的是循环系统的压迫,心脏移位,心功能受限,心跳加速。其次是肺活量减少,呼吸加速。再次是消化系统受压而致消化不良、食欲缺乏。神经系统方面可产生神经根性疼痛及脊髓麻痹症。

## 五、椎弓峡部裂及脊椎滑脱

椎弓峡部裂(spondylolysis)又称椎弓崩裂,系指椎弓峡部缺损,若引起椎体前移则称脊椎滑脱(spondylolisthesis)。

#### 【典型病例】

男,14 岁。腰痛 1 周,活动时加剧(图 3-37)。

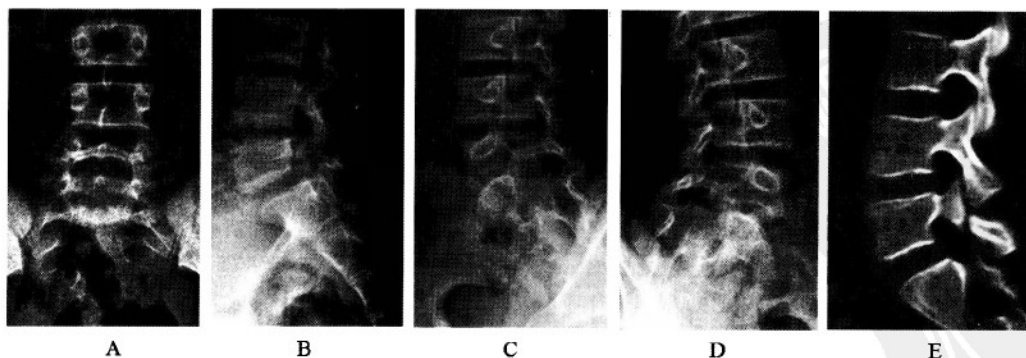


图 3-37 椎弓峡部裂并 I 度滑脱

### 影像所见

A. 腰椎正位 X 线平片; B. 腰椎侧位 X 线平片, 示腰椎生理弯曲存在,  $L_5$  椎体前移; C. 右后斜位 X 线平片; D. 左后斜位 X 线平片, 示双侧椎弓峡部连续性中断, 可见透亮裂隙影; E. CT 三维矢状位重建, 清晰显示椎弓峡部断裂情况。

### 【影像与病理】

椎弓峡部缺损以  $L_5$  最常见(约占 90%), 且多为双侧,  $L_4$  次之, 上腰部及下颈部亦可发生。滑脱多与创伤和劳损有关。可于婴儿、儿童期或青少年期发现, 多见于 20~40 岁的男性。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片(图 3-37)

(1) 峡部裂的直接征象是椎弓峡部断裂。

(2) 双斜位平片正常椎弓影形似狗形。同侧横突为狗嘴, 上关节突为耳, 椎弓根的断面为眼, 下关节突为前腿, 椎弓根峡部为颈部, 椎板、对侧的下关节突和横突分别构成狗体、后腿和尾巴。若有椎弓崩裂, “狗颈”处见一宽 2~3mm 的条带状裂隙, 宛如狗颈戴项圈。若有脊椎滑脱, 则因横突和上关节突随椎体前移, 宛如“狗头”被砍掉。斜位片上, 正常腰椎小关节面自下而上渐次向后呈阶梯状排列; 出现滑脱该关系消失。

(3) 正位片上  $L_4$  以上椎弓峡部裂多可显示, 若  $L_5$  向前明显滑脱,  $L_5$  下缘与  $S_1$  重叠, 呈“新月形”浓密影, 与两侧横突影相连, 形成“弓形影”, 称为布雷斯福德(Brilsford)弓形线。

(4) 侧位片常可显示峡部裂并测定  $L_5$  滑脱程度。常用的测定方法有梅尔丁(Meyerding)法, 将  $S_1$  椎体上面纵分为 4 等份, 根据  $L_5$  后下缘在骶椎上的位置, 分别称为 I~IV 度滑脱。

2. CT 表现 CT 显示椎弓斜部裂和腰椎滑脱更为清楚(图 3-37E)。椎弓峡部见不规则的裂隙, 边缘不规整, 可有硬化, 多为双侧, 偶有单侧。滑脱的腰椎前移, 但与下一椎体之间的椎间盘位置不变, 形成“双边征”, 相应椎间小关节可增生硬化。

3. 比较影像学 常规检查方法是 X 线平片, 应首选斜位片, 一般取后斜位  $35^\circ\sim 45^\circ$ , 侧位片对于判断脊椎滑脱非常有用。CT 可进一步显示椎弓峡部裂以及椎间盘的局部情况, 轴位图像有时易漏诊, 矢状位或斜位 MPR 重建有利于病变的显示。椎弓峡部裂一般为低信号, MRI 无明显优势, 一般不予选用。

### 【影像与临床】

多数病例无症状或出现下腰部进行性疼痛, 可伴发一侧或双侧下肢放射性痛。脊椎滑脱明显者, 于下腰部髂骨翼上方可见一较深的横弧形皮肤皱纹, 弯腰时棘突向后突出, 并有压痛。

(刘鸿圣 范 森)



# 第 4 章 | 骨软骨发育障碍

## 第一节 骨软骨发育不良

### 一、软骨发育不全

软骨发育不全(achondroplasty, chondralloplasia)为先天性全身软骨发育障碍性疾病,是遗传性矮身材疾病中最常见的疾病,婴儿本病发生率为 1/(2.5 万~4.0 万),无性别及种族差异。本病以四肢短小侏儒状态、智力正常、生育能力正常为特征。

#### 【典型病例】

病例 1:女孩,6 月龄,步态蹒跚,巩膜蓝色,牙齿灰黄(图 4-1)。

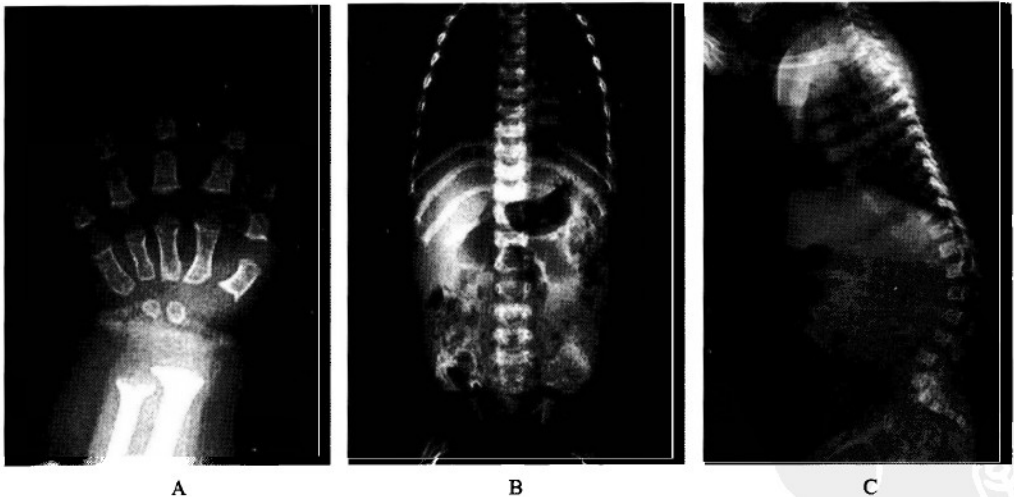


图 4-1 软骨发育不全(1)

#### 影像所见

A. 左手腕部正位片,示手掌指骨短粗,掌指骨及尺桡骨干骺端膨大,边缘不规则呈喇叭口状,掌指部软组织增多,手指分开呈车辐状;B. 脊柱及骨盆正位片,示腰椎椎弓根间距呈等宽

( $L_1$  与  $L_5$  之比约为 1.0), 骨盆变扁, 髌骨呈方形, 下部短小, 坐骨大切迹变小呈“鱼嘴状”, 髌臼角变小, 呈水平状; C. 脊柱侧位片, 示胸腰段脊柱后突, 椎体前份上下径稍变短, 形态变化不明显。

病例 2: 男孩, 1 岁 6 个月, 因生长发育迟缓、步态不稳而就诊(图 4-2)。

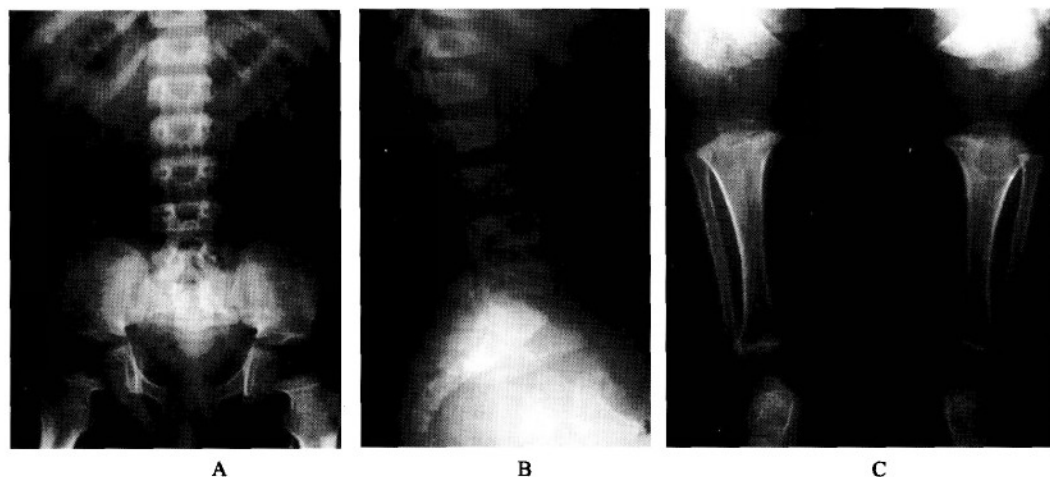


图 4-2 软骨发育不全(2)

### 影像所见

A. 脊柱及骨盆正位片, 示腰椎椎弓根间距由上至下变窄( $L_1$  与  $L_5$  之比  $>1.0$ ), 髌骨相对增大, 短而宽, 呈方形, 坐骨切迹变小, 呈典型“鱼嘴状”, 髌臼角变小, 呈水平状; 股骨头较小, 股骨颈短而宽, 干骺端明显增宽; B. 腰椎侧位片, 示腰椎椎体前部呈楔形, 椎体缘不光整, 部分后缘凹陷, 椎弓根变短。C. 双膝及胫腓骨正位片, 示胫腓骨短粗, 腓骨长于胫骨, 股骨、胫腓骨干骺端膨大, 呈“喇叭口状”, 边缘不规则, 骺核小, 密度低, 边界不清, 可见核骺包埋征象, 膝关节软组织丰富。

### 【影像与病理】

软骨发育不全有家族史, 以常染色体显性遗传为特征, 也有特发性者。本病发病机制尚不明, 利用分子遗传学的方法, 可以发现 99% 的患者第四条染色体上的纤维母细胞生长因子受体 3(FGFR3) 的基因突变。

由于患儿胚胎期骨骺板内软骨细胞生长紊乱, 主要病理改变为骨骺板的增殖层软骨细胞层数减少, 软骨柱失去正常排列, 长短不一, 并缺少软骨基质, 影响了软骨内成骨的正常进程, 导致骨骼长轴方向的生长受限, 而骨膜下成骨不受影响。管状骨粗短, 骨端增宽, 呈“喇叭口状”, 中心凹陷; 骨骺核因骨化不全, 骨化延迟或变小, 并可见骨骺核包埋征象。头颅颅板为膜内成骨因而头颅穹隆部发育正常, 颅底部为软骨内成骨, 因而颅底短缩, 枕骨大孔变小、且不规则, 斜坡加深。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

软骨发育不全的典型 X 线表现可以帮助确诊(图 4-1, 图 4-2), 一般无需 CT 或 MRI 检查。

长骨:短粗且弯曲,以肱骨、股骨为著;骨皮质增厚,髓腔和骨松质正常,肌肉附着处增大明显;干骺端增宽并中央凹陷呈“杯口状”或“喇叭口状”,包围发育较差的骨骺核;骨骺板光滑或轻度不规则,密度不均匀。骨骺核出现延迟,发育小,可能提前与干骺端愈合。尺骨短于桡骨,近侧端增宽,远端变细,近端常有锐利突起。腓骨长于胫骨,腓骨头位置较高,可引起足内翻,胫骨近侧干骺端前缘常呈斜面。

躯干骨:椎体较小,前部稍呈楔形,椎体上下缘可不规则,后缘可凹陷。椎管狭窄、椎弓根间距自第一腰椎至第五逐渐变小(与正常的逐渐变大相反)为本病 X 线改变一大特征。骨盆狭小,髌骨呈方形,底部短,致坐骨大切迹变小深凹呈鱼口状,位于“Y”形软骨之上。髌臼上缘变宽。肋骨短宽。胸腔前后径小。

头颅:颅底骨短小,颅盖骨相对大,枕大孔变小,斜坡变深。

孕中晚期胎儿期超声检查发现头大腿短,结合羊水检查发现 FGFR3 基因异常可以实现产前诊断。

### 【影像与临床】

头颅大、下颌突出、鼻梁塌,成年身高矮小,上部大于下部,手指粗短,肢体肌肉及软组织发达,关节处肌肉臃肿呈环状皮肤皱褶,膝、肘、踝等关节均显示有不同程度畸形改变,有翘臀、膨腹、步态蹒跚。

### 【鉴别诊断】

本病需与其他类型短肢侏儒相鉴别,主要有以下几种。

1. 黏多糖病 表现为严重的畸形和短躯干畸形,智力低下。
2. 脑垂体性侏儒 以全身骨发育迟缓,骨骼发育小,骨化中心出现及闭合延迟为特征。
3. 软骨-外胚层发育不全 本病有外胚层的发育异常,肢体短缩情况由近向远逐渐加重,与软骨发育不全相反;髌臼顶中央凹陷而两侧突起,为突出表现;病变可随发育逐渐趋于正常。头颅脊柱少有异常。

## 二、脊柱骨骺发育不良

脊柱骨骺发育不良(spondyloepiphyseal dysplasia)系一组选择性累及脊柱和长管状骨骨骺的染色体遗传性发育障碍性疾病。临床上以躯干与肢体不成比例的矮小身材为特征。其发病率低,为(1~4)/100万,是一种较少见的骨发育不良。分为先天型和晚发型两种。

### 【典型病例】

病例 1:男孩,出生时因身长较短、面容丑就诊(图 4-3A)。因身高不增,2 岁时复查(图 4-3B、C、D)。



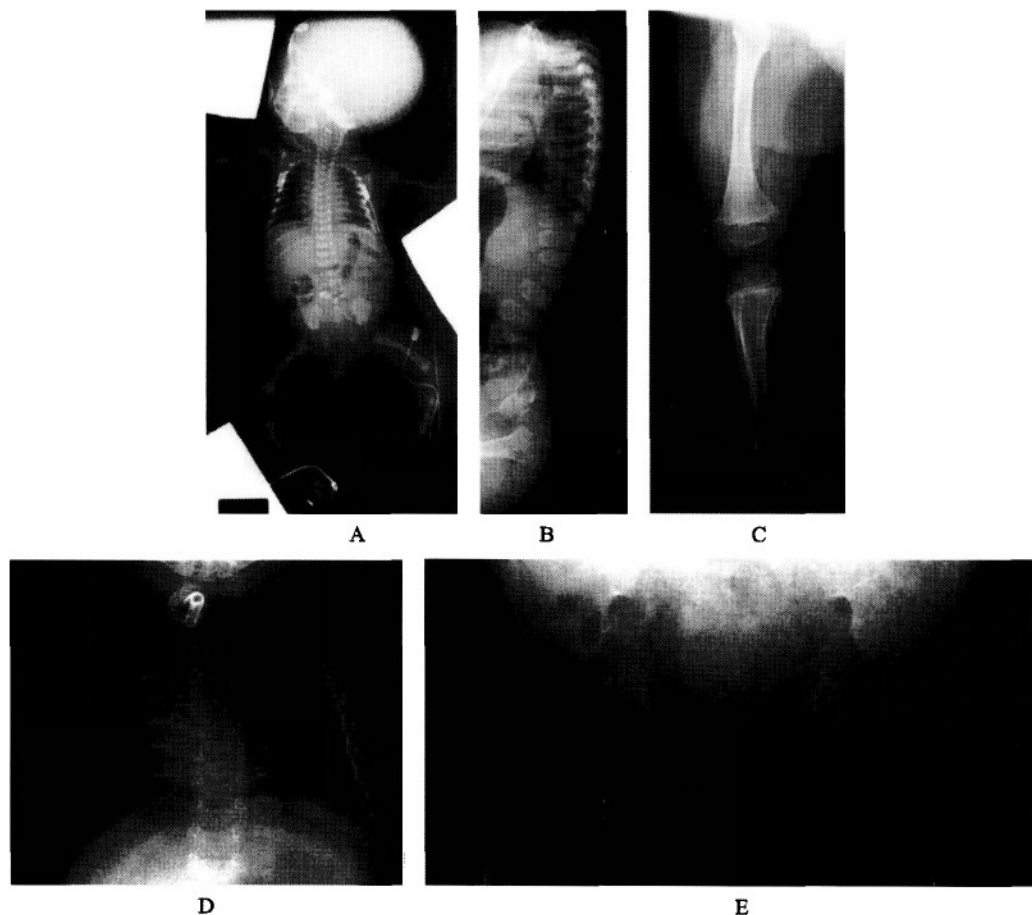


图 4-3 先天性脊柱骨骺发育不良

### 影像所见

A. 新生儿全身骨骼平片,示肱骨、股骨短缩,耻骨骨化延迟,双膝关节骨骺核未出现,全身骨骼发育延迟,胸部和脊柱的改变不显著;B. 2岁后复查胸腰段脊柱侧位片,示脊柱以 $T_{12}$ 、 $L_1$ 为中心明显后突, $T_{12}$ 、 $L_1$ 椎体略变扁, $L_1$ 椎体呈弹头状;C—E. 2岁后复查肱骨近端、股骨近端骨骺核未见骨化征象;骨干短,形状未见异常;股骨远端及胫骨近端骨骺核较小;髌骨变方,髌白唇方、平,耻骨下支尚未骨化。

病例 2:男,14岁,主诉从8岁起自觉身高增长迟缓而就诊。查体:身高142cm,智力正常。脊柱包括颈部明显变短,双肩抬高,胸呈桶状,上下肢相对较长,呈典型短躯干型侏儒。双肘、膝、踝关节粗大,活动稍受限。父母为非近亲婚姻,发育均正常,双方家庭中未见类似发病者。血尿常规及血生化检查正常(图4-4)。



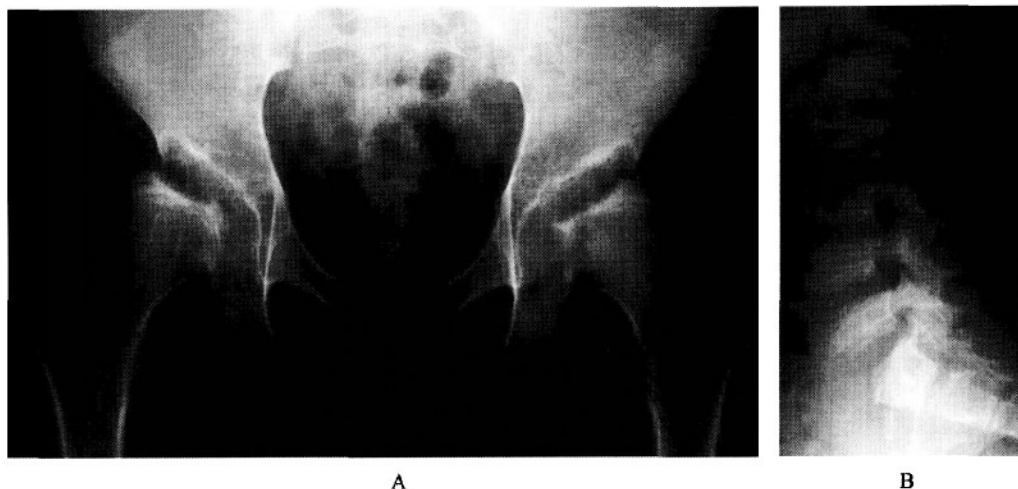


图 4-4 晚发性脊柱骨骺发育不良

### 影像所见

A. 骨盆正位片显示骨盆相对较小,耻坐骨和闭孔增大,坐骨略呈竖立状,双髋关节间隙变窄,股骨头变扁不规则,关节面硬化不规则;B. 脊柱侧位片见椎体变扁,前后径增宽,椎体前部上下缘凹陷而中后部上下缘隆突呈“驼峰状”,椎间隙变窄,椎弓根变短。

### 【影像与病理】

先天性脊柱骨骺发育不良系常染色体显性遗传性疾病,患儿出生后即见异常,其脊柱和长骨的骨骺发育异常较晚发型严重。晚发型脊柱骨骺发育不良通常在5岁以后出现症状,其遗传方式包括伴X染色体隐性遗传(仅男性发病)或常染色体显性及隐性遗传(男女均可发病)。

脊柱骨骺发育不良的软骨细胞病理学特点是关节软骨细胞核增大,大量蛋白多糖沉积,核染色质聚集,粗面内质网明显扩张。软骨细胞成熟障碍,胶原和蛋白多糖在内的细胞外基质分泌障碍可能是本病关键性病理特点。影像表现主要为脊柱、四肢大关节及骨盆继发骨化中心骨化障碍及骨化延迟引起的一系列异常改变。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

本病主要累及脊柱、骨盆和四肢长管状骨骨骺,先天性和晚发性脊柱骨骺发育不良X线表现即诊断要点有以下几种(图4-3,图4-4)。

#### 1. 先天性脊柱骨骺发育不良

(1)骨化延迟,骨龄落后。

(2)股骨头骨骺核小,可到成年后才骨化。股骨颈短小,远端基本正常。

(3)髌骨体增宽,髌臼平,髌内翻畸形。

(4)齿状突发育不良,可致寰枢椎的不稳定。

(5)新生儿期胸部及脊柱可以无明显异常,呈进行性改变;椎体进行性变短、后突;肋骨进行性变短、胸廓小。

(6)自出生至婴儿期即可发病。

#### 2. 晚发性脊柱骨骺发育不良

(1) 脊柱: 椎体普遍性扁平, 或因前方上下缘继发骨化中心骨化延迟或不骨化形成骨缺损, 呈阶梯状, 前部变扁而中后部呈“驼峰状”隆起, 随着年龄的增长, 扁平椎更加明显; 椎间隙变窄, 以下胸椎及腰椎最明显。椎弓根变短, 横突变小。椎间隙的狭窄和不断进展的脊柱侧弯、前凸造成了不成比例的短躯干型侏儒。

(2) 骨盆: 骨盆狭小, 骶骨小、骶骨耳发育不良, 髂骨翼小并变方, 坐耻骨支相对增大呈直立状; 呈上小下大的骨盆畸形。髋臼关节面硬化不规整, 股骨头小, 股骨颈粗短, 颈干角变小呈髋内翻。

(3) 四肢: 四肢关节粗大, 干骺端及骨骺核发育不良, 而致关节畸形, 可早期出现关节退性变。长管状骨骨骺和干骺对称性增大并向侧方突出, 关节面增生硬化, 关节间隙变窄。

(4) 头颅: 头颅一般无异常, 先天型者可有齿状突发育不良或低位, 头颅直径增大。

(5) 胸廓: 前后径及横径增大, 呈桶状; 由于椎体扁平, 肋骨下缘与髂骨嵴接近。

(6) 其他: 婴幼儿期正常, 多于 6~12 岁发病。

### 【影像与临床】

先天型脊柱骨骺发育不良临床上表现主要包括不成比例的矮小身材并伴有脊柱侧弯、髋内翻、畸形足、面部扁平、眶间距增宽、短颈、腭裂和桶状胸等。成年身高较低, 一般为 84~128cm。骨骼外表现可有视网膜剥离和耳聋等。

晚发型脊柱骨骺发育不良临床上主要以短躯干型侏儒、腰部及四肢大关节疼痛及活动受限为特征。成年身高一般为 125~157cm。

### 【鉴别诊断】

本病 X 线改变具有特征性, 一般诊断不难。但需要与以下疾病进行鉴别。

1. 黏多糖 IV 型 常累及全身所有骨关节, 椎体前缘变尖变扁呈鸟嘴状, 椎间隙通常增宽, 掌指骨粗短, 实验室检查尿中硫酸角质素增高可明确诊断。

2. 脊柱干骺端发育不良 (Kozlows I 型) 主要累及脊柱和长骨干骺端, 而骨骺正常, 且无青少年期关节退性行改变。

3. 多发骨骺发育不良 该病四肢骨骺软骨发育异常, 常对称性累及上下肢骨骺, 但脊柱较少受累且改变较轻。

4. 幼年型类风湿关节炎 通常累及手、腕关节, 以关节面侵蚀和软组织肿胀为特征, 扁平椎及椎间隙狭窄等影像表现少见。

## 三、脊柱干骺端发育不良

脊柱干骺端发育不良 (spondylometaphyseal dysplasia), 病变选择性累及脊柱和长骨干骺端, 引起脊柱和长骨干骺端软骨发育不良。

### 【典型病例】

男, 13 岁, 身材矮小, 躯干和四肢不成比例, 躯干相对较短, 步态蹒跚不稳 (图 4-5)。

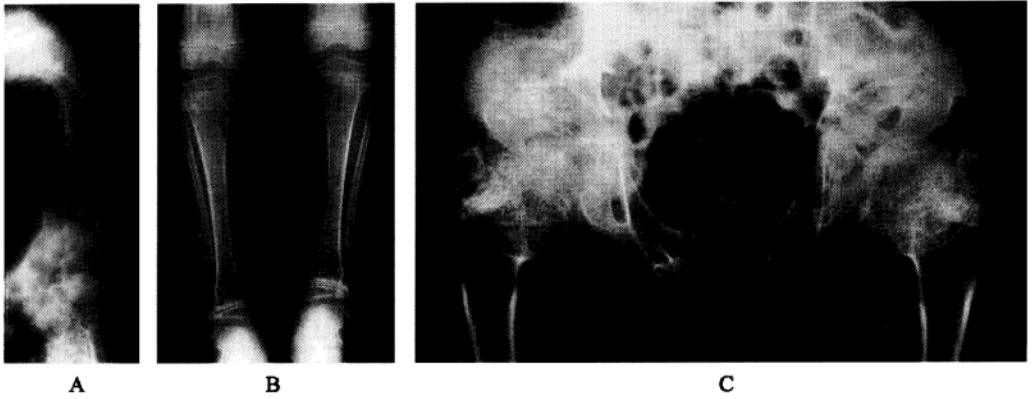


图 4-5 脊柱干骺端发育不良

**影像所见**

A. 胸腰椎侧位片,示胸腰段脊柱后凸,扁平椎,椎体前部变尖,椎间隙宽;B. 双侧胫腓骨正位片,示胫骨较短,股骨远侧干骺端和胫骨远近侧干骺端不规则,致密,骨骺核形态未见异常;C. 双髌正位片,示髌内翻,髌白扁平,形态不规则,股骨颈粗短,股骨近侧干骺端不规则致密骨化。

**【影像与病理】**

本病是常染色体显性遗传病,患者身材矮小。表现为普遍性扁平椎,干骺端发育不良及腕跗骨骨化延迟。有诸多变异型,如本例(图 4-5)为 Kozlowski I 型,最常见,如果骨骺较大,脊椎相对正常,则称之为脊柱巨骨骺干骺端发育不良。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

常规 X 线表现有如下特点。

1. 脊柱 椎体普遍性扁平,前部更窄,脊柱侧弯后凸,椎弓根间距窄,椎间隙宽。
2. 骨盆 髌骨翼呈方形,髌白扁平,形态不规则,髌内翻,股骨颈粗短;坐骨大切迹小而深类似软骨发育不全。
3. 四肢骨 长骨骨干轻度或中度变短,长骨干骺端形态不规则,膝内翻,掌指骨粗短干骺端不规则;长骨骨骺核形态无异常或轻度变形可以与脊椎骨骺发育不良相鉴别。

**【影像与临床】**

脊柱干骺端发育不良导致患儿遗传性短躯干侏儒,生长障碍通常于儿童早期出现,进行性加重;2 岁左右出现走路摇摆,逐渐出现膝关节、髌关节疼痛,背部和肢体疼痛,关节活动受限;到少年期出现脊柱侧弯,髌内翻和畸形足,患儿无明显智力障碍;成年身高一般在 140cm 左右。

**【鉴别诊断】**

本病引起身材矮小,需与下列疾病进行鉴别。

1. 脊柱骨骺发育不良 分为早发型和晚发型两类。①早发型患儿出生后即见脊柱和长骨的骨骺发育异常,较晚发型严重。②晚发型头颅直径增大,部分齿状骨发育不良。脊柱侧弯或前凸,椎体扁平,椎体前端变尖,椎间隙变窄。髌内翻畸形,骺核骨化延迟,四肢关节过早出现的退行性骨关节病。

2. 多发性骨骺发育不良 四肢骨骺软骨发育不良,常对称性累及上下肢骨骺,脊柱不受累或改变较轻。

3. 黏多糖病Ⅳ型(Morquio 型) 椎体变扁,前缘变尖呈“鸟嘴”样,椎间隙常增宽,掌指骨短粗,往往全身其他骨关节也有相应改变,尿检发现硫酸角质素增高可确诊。

#### 四、颅骨锁骨发育不全

颅骨锁骨发育不全(craneocleidol dysplasia)又称骨-牙形成障碍,或骨盆颅锁骨发育不全,为常染色体显性遗传性全身性骨骼发育不全,也有散发病例;病变累及全身骨骼系统。特征性改变是颅骨和锁骨发育不全。

##### 【典型病例】

男孩,4岁,身材矮小,眼距宽,鼻梁扁平,前囟未闭,宽约4指(图4-6)。

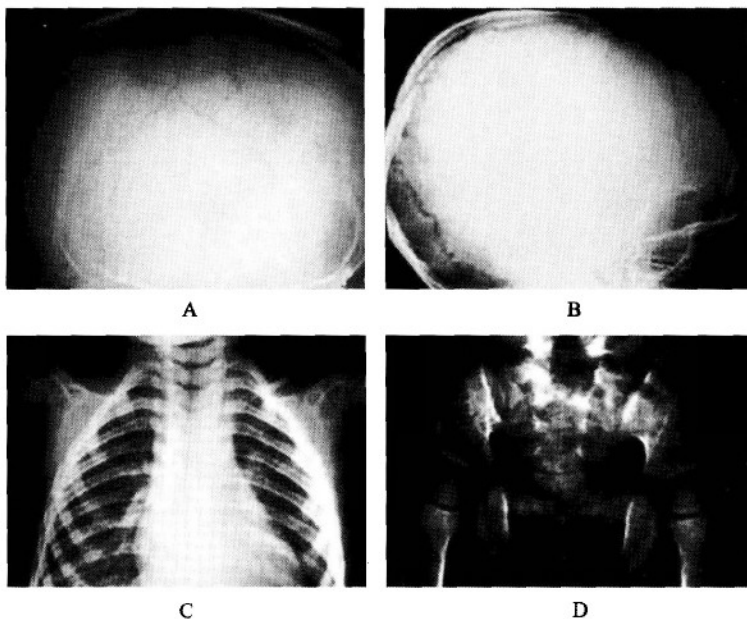


图4-6 颅骨锁骨发育不全

##### 影像所见

A、B. 头颅正侧位 X 线平片,示多块缝间骨、前囟未闭,凶门增宽;C. 胸片正位 X 线片,示胸廓呈“锥”形,胸廓上部狭窄,右锁骨完全缺如,左锁骨发育不全;D. 骨盆正位片,示髂骨发育不良,髂骨翼狭窄,髋臼“Y”形软骨增宽,股骨颈粗短,股骨头骺核大,干骺端增宽,耻骨骨化延迟,耻骨联合增宽。

##### 【影像与病理】

颅骨锁骨发育不全是常染色体显性遗传病,疾病的发生与6号染色体(6p21)的CBFA1基因突变有关,CBFA1基因控制前体细胞分化为成骨细胞,单倍剂量不足可以导致颅骨锁骨发育不全表型发生,既能引起软骨化骨发育不全,又能引起膜化骨发育不全,导致全身骨骼发育异常。颅骨穹隆部及面骨属于膜内成骨,程度不同的骨化障碍表现为颅板变薄、骨质稀疏,骨化不均匀甚至未骨化;颅底部属于软骨内成骨,可见蝶骨短小,蝶鞍发育不良、颅底较平、枕大孔大而变形或颅底凹陷等。锁骨的的生长发育先为膜内成骨,形成3个骨化中心再进行软骨内成骨,骨化障碍可以影响其中任何一个或全部骨化中心,出现各种畸形。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片 典型病例常规X线平片可见特征性的颅骨和锁骨发育不全,常见骨骼发育异常表现如下。

(1) 颅骨:颅缝增宽,凶门迟闭或不闭合,有大小不等多块缝间骨。鼻窦腔小或不发育。

(2) 牙列:牙列不齐,乳牙延迟脱落,恒牙发育延迟或不发育,常伴多生牙。

(3) 锁骨:一侧或两侧锁骨完全或部分缺如,内侧或外侧一端不骨化,两侧常不对称;若中段不骨化形成类似“假关节”征象,易误认为骨折。锁骨发育不全常表现锁骨骨干或肩峰端缺如。

(4) 胸部:胸廓呈“锥”形或“钟”形,可以出现肋骨短细,肋骨和胸骨不发育或骨化不全表现;肩胛骨发育短小,位置常升高,肩胛孟浅小,可致肱骨头半脱位。

(5) 脊柱:脊柱发育延迟,椎体儿童时期发育幼稚呈“双凸”状,常伴棘突裂、脊柱侧弯等畸形。

(6) 骨盆:骨化障碍随年龄变化而异,儿童时期常表现为髂骨翼狭窄,骶髂关节间隙增宽,耻骨骨化不良,耻骨联合增宽,髌白“Y”形软骨增宽;股骨颈骨化不良可以继发髌内翻或外翻畸形。

(7) 四肢骨:四肢骨发育延迟,骨干变细。第2掌骨长,第3~5掌骨和中节指骨短,末节指骨不发育或细小,掌指骨副骺尤其是2掌骨副骺出现。

2. CT表现 CT三维或多平面重建对于显示头颅、牙列和骨盆发育异常更为形象直观,有助于进一步明确诊断。

**【影像与临床】**

颅骨锁骨发育不全,表现为短头畸形,头颅矢状径短,额宽,额顶部膨隆,凶门迟闭或开放,眼距宽,鼻梁扁平,牙列不齐,多齿,牙列拥挤,错殆,削肩且肩窄,肩关节活动度增大,脊柱侧弯和后凸畸形,骨性胸廓发育不良导致呼吸困难,指短,手指尖细,拇指粗短,小指侧弯,指甲不发育或发育不全等。

**【鉴别诊断】**

典型颅骨锁骨发育不全有特征性的锁骨缺如或发育不全,凶门不闭,多齿或牙列不全等特征性表现,诊断并不困难,与其他疾病少见混淆。但如果基因突变导致表型表达不完全时,亦需与下列疾病相鉴别。

1. 先天性锁骨假性关节形成 先天性锁骨假性关节形成多为单侧发病,右侧锁骨多见,不累及其他骨骼,可自愈。颅锁骨发育不全如锁骨中段缺如或发育不全,可以出现类似“假关节”,但颅锁骨发育不全是双侧锁骨受累,并影响全身其他骨骼。

2. 致密性骨发育不全 由于破骨细胞功能缺陷导致骨密度增加,脆性增加可导致病理性骨折,可表现为锁骨肩峰端发育不良,颅缝增宽,凶门迟闭,有多块缝间骨,牙列不齐,恒牙萌出延迟,先天性无齿症,指端溶骨样发育不全。该病骨密度增加并且不具有多齿可与颅锁骨发育不全鉴别。

**五、颅骨干骺端发育不良**

颅骨干骺端发育不良(cranimetaphyseal dysplasia)又称家族性干骺端发育障碍、Pyle病或对称性长骨扩展症,是一种罕见的、先天性、家族性疾病,轻者较常见,为常染色体显性遗传,严重者为常染色体隐性遗传。

**【典型病例】**

病例1:男孩,7岁,因鼻塞而就诊(图4-7)。

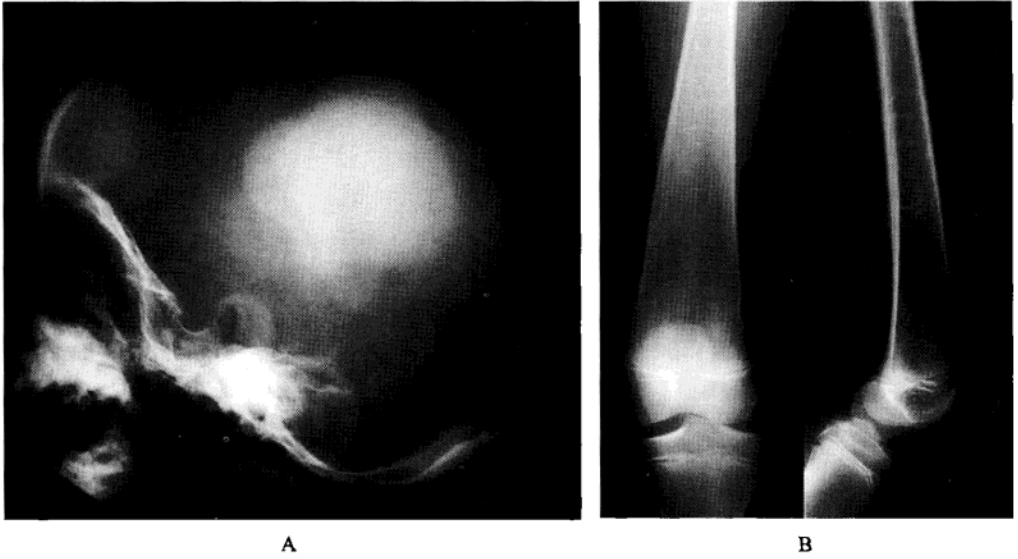


图 4-7 先天性颅骨干骺端发育不良

影像所见

A. 头颅侧位片,示额骨和顶骨可见骨质硬化区,同时可见上颌骨的显著硬化,上颌窦腔含气不良;B. 左膝关节正侧位平片,示股骨远端及干骺端增宽,骨皮质变薄,呈杵状。

病例 2:女,17 岁,头大,额部稍隆起,颞大,听力稍差,运动略迟缓,X 形腿(图 4-8)。

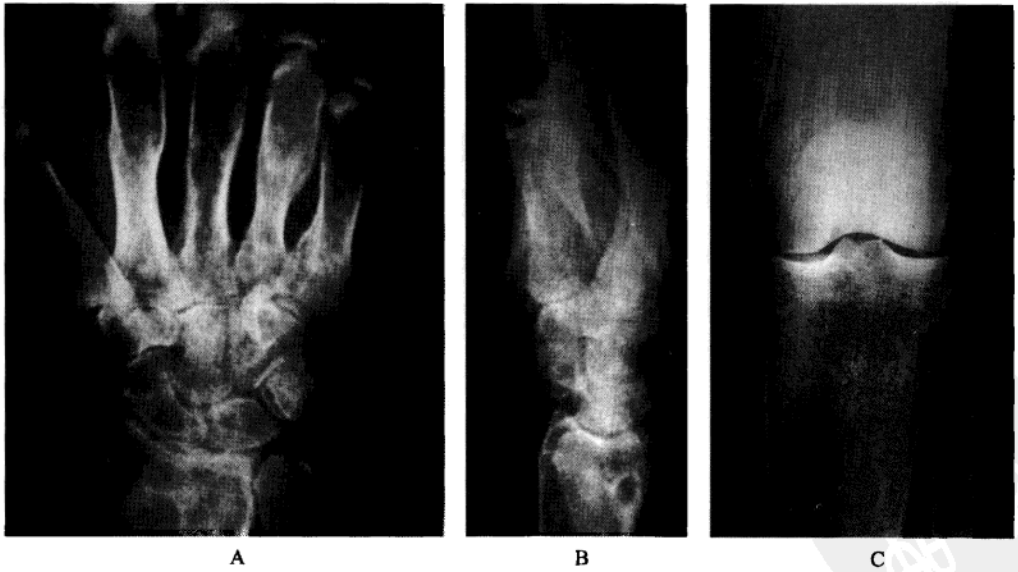


图 4-8 晚发性颅骨干骺端发育不良

### 影像所见

A、B. 右手腕部正侧位平片,示手腕部管状骨骨端膨大,骨小梁稀疏,排列不规则,皮质变薄,以桡骨及第2、3、4掌骨远端为甚,关节面尚清晰、规则,腕骨排列紧凑、外形锐利;C. 左膝关节正位平片,示股骨远端及胫骨近端明显膨大,骨纹理细少,骨小梁排列较规则,骨皮质变薄,关节面清晰、规则,腓骨颈消失,腓骨近端明显骨质疏松,骨小梁极少,骨皮质菲薄。

### 【影像与病理】

本病可见颅骨或颅面骨的硬化,以及选择性地侵犯四肢骨干骺端,影响长骨干骺端的骨化,表现为干骺端扩展。颅底骨质增厚可能导致脑神经的损伤、耳聋及面神经麻痹。由于长骨管型化过程异常而导致骨髓腔窄小。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

本症传统的X线平片结合临床可作出较为准确的诊断,一般无需CT及MRI检查。影像表现按本病的发病时期可分为先天性及晚发性两种。

1. 先天性 长骨骨干部皮质增厚硬化,干骺端稍增宽且皮质菲薄,颅底及颅顶骨质硬化(图4-7)。颜面骨及下颌骨增厚。眼眶距离增宽。

2. 晚发性 ①四肢长骨干骺端的对称性扩展,大多位于股骨、尺桡骨远端及肱骨近端,可同时累及胫骨两端。表现为骨质稀疏,骨皮质菲薄,长骨骨干中段皮质向内增生,密度增加,髓腔狭窄,与扩展的干骺端形成倒置的“长颈瓶”样改变。骨骺板增宽,骨骺尚完整。如并发骨软化,则显弯曲变形。②手足短管状骨及锁骨、肋骨有时亦受侵犯。指骨近端、掌骨远端可能受累最明显(图4-8)。③头颅亦可受累,以颅顶、颅底、下颌骨之密度增加为主。前额可凸出,乳突、鼻旁窦气化延迟,两眼分离过远。④脊柱可合并扁平椎等改变,椎体中心密度增加。

### 【影像与临床】

临床表现较少。可有颅面异常,头大,额部隆起,鼻根平坦,颞大;可有脑神经损害、耳聋、颜面神经麻痹等神经特征;出牙延迟或牙列异常,精神发育异常、运动迟缓等表现。常因干骺端的膨胀导致膝内翻等畸形而就诊,自幼即呈X形腿,有时可表现为比同龄人高,膝关节外翻,可触摸到管状骨扩大,无疼痛及压痛。

### 【鉴别诊断】

本病需与多骨性骨纤维异常增殖症鉴别,均可有头颅骨及颜面骨的变化与多骨性骨纤维异常增殖症相似,但骨纤维异常增殖症常表现为长骨骨干之界限清楚的囊状透亮区,病灶内部呈模糊不清的磨砂玻璃状密度。

## 六、多发性骨骺发育不良

多发性骨骺发育不良(multiple epiphyseal dysplasia),又称多发性骨骺发育异常、干骺端发育不良、多发性骨骺结构不良或发育不良等,是罕见的骨骺先天性发育异常,以骨骺发育迟缓,不规则,肢体短小型侏儒及指(趾)缩短为其特点,有家族性。

### 【典型病例】

病例1:男孩,5岁,因关节痛,步态不稳就诊(图4-9)。

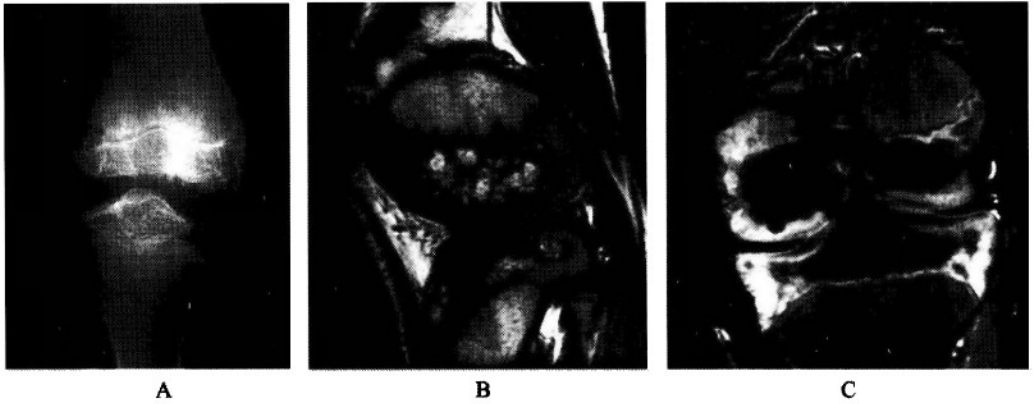
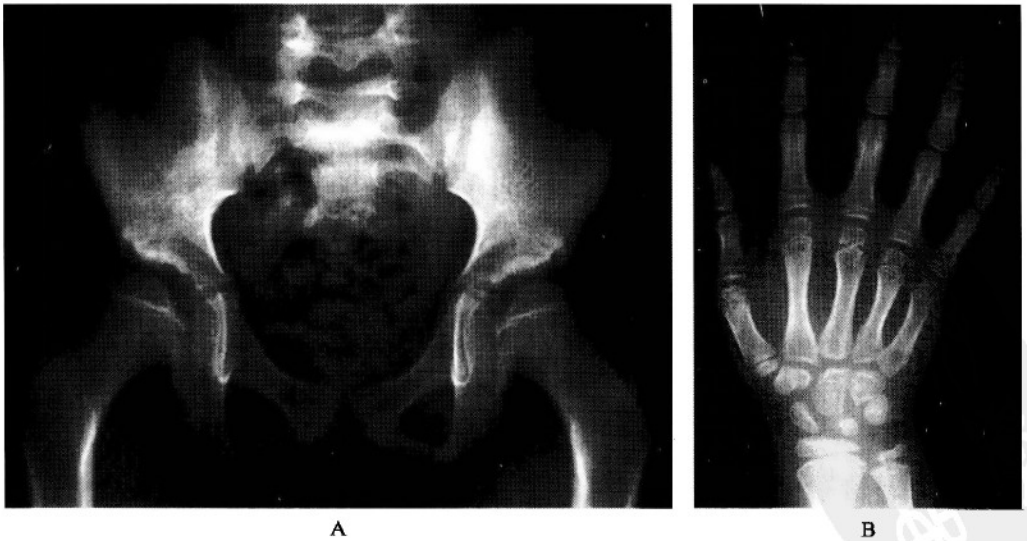


图 4-9 多发性骨骺发育不良(1)

影像所见

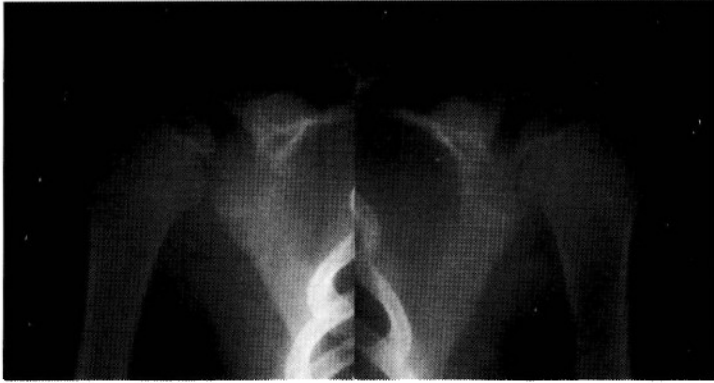
A. 膝关节正位片,示股骨远端及胫骨近端骨骺核扁平,边缘不规则、毛糙。B. 膝关节矢状面脂肪抑制  $T_1$  WI,示股骨远端及胫骨近端骨骺核的不规则骨化;骺软骨呈中等信号,骨化部分呈高信号“珍珠串”样。C. 膝关节脂肪抑制质子密度加权 MRI 成像,示骨骺核骨化部分的不规则,周围高信号区代表骨骺核尚未钙化的软骨。

病例 2:女孩,10 岁,行走时髋关节疼痛(图 4-10)。



110 PDG





C

图 4-10 多发性骨骺发育不良(2)

### 影像所见

A. 骨盆正位片,示双侧股骨头骨骺核延迟骨化,小而扁平、不完全成型,继发性髌臼发育不良,髌内翻;B. 右手腕部正位片,示掌指骨稍短,掌骨骨骺核轻度不规则,腕骨骨骺核轻度不规则,余各骨骺核基本正常;C. 双肩关节正位片,示肱骨头骨骺核小、扁平,略不规则。

病例 3:男,11岁,膝、肘关节屈曲畸形,多数关节疼痛,活动受限(图 4-11)。



A



B



C



D



E

图 4-11 多发性骨骺发育不良(3)

### 影像所见

A、B、C. 双膝关节正侧位片,示骨骺明显不规则、发育不良、不规则钙化斑,干骺端略不规则,髌骨骨骺异常分节,侧位示双重髌骨征象;D、E. 双手、足正位片,示骨骺不规则,长骨增粗,稍短,干骺端略不规则。

### 【影像与病理】

多发性骨骺发育不良可见于男女两性,但男性较多见,一般在10~12岁以前发生。

骺软骨细胞位置异常,骺板增宽,干骺端不规则,软骨呈舌状延伸入干骺端,包括大量基质、退化和分裂结构。骨骺端骨化延迟、排列紊乱,关节不对称导致成角畸形,继发关节退行性变。畸形大多广泛位于髋、膝、腕、踝关节,包括髋内翻、膝外翻、膝内翻、胫骨距骨倾斜、腕呈“V”形畸形,骨骺常呈桑椹样改变。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

传统的X线平片(图4-9,图4-10,图4-11)结合临床关节疼痛、强直而造成运动障碍及关节畸形,可对本症作出较为准确的诊断,MRI对于显示未钙化的骨化中心比较敏感(图4-9B、C),一般无需CT检查。

1. 病变常为对称性者,可局限于数个骨骺或累及较多骨骺;骨化延迟,骨化中心明显不规则呈分节状或斑点状、桑椹样不规则钙化斑;骨骺与干骺端联合延迟;下肢大关节受累最严重,好发顺序为髋、肩、踝、膝、腕、肘等。

2. 股骨髁及胫骨髁间凹可变浅,股骨头及胫骨髁变平,造成整个关节增宽。髌骨骨骺异常分节,侧位片示双重髌骨征象。

3. 胫骨下端骨骺外侧份菲薄而不规则,踝关节由外向内倾斜,约50%患者胫骨下端骨骺向外呈楔形,致腓骨相对显长。

4. 手足骨短粗,以增粗明显。

### 【影像与临床】

临床症状有关节疼痛、强直而造成多数关节屈曲畸形,常因关节疼痛及强直而造成运动障碍,合并韧带松弛可造成扁平足,合并膝内翻或膝外翻可导致身体负荷体重的异常而出现骨性关节炎,还可能有腕关节松弛不稳,肌肉无力及韧带松弛使脊椎的生理弯曲度增加。

呈肢体短小型侏儒及指(趾)缩短为其特点。虽然骨骺轮廓可能永久不规则,但成年人有明确的完全改善的倾向,除非早期髋、膝关节退行性关节炎和中度侏儒,一般预后良好。

### 【鉴别诊断】

本病可依据临床和X线表现作出比较正确的诊断,需与下列疾病鉴别。

1. 斑点状骨骺发育异常 类似于本病表现,是以骺软骨中心非骨化性钙化为特征的多发性骨骺发育不良,引起短肢性侏儒症、关节挛缩、鱼鳞病样皮肤病损等,管状骨端钙化呈“珍珠丛”样改变,严重者首先累及臀部和肩部,脊柱后侧凸是椎体形态异常的结果。有人认为,点状骨骺与该病,实际上是代表了同一病理基础的不同发展阶段与不同严重程度。

2. 畸形性骨软骨营养不良(morquio病) 骨骺不规则,可累及髋白及脊椎,与多发性骨骺发育异常表现相同。但本病的脊椎畸形首先出现,典型椎体畸形很少在5岁以前出现,脊椎与四肢相比,呈不对称的缩短。肌肉无力为渐进性,也可出现进行性骨骼畸形及运动困难。

3. 软骨发育不全 出生时即明显,四肢短缩,躯干正常。不规则骨骺常限于长管状骨的干骺端且可出现干骺端增宽。骨骺出现延迟,也可能较小,但很少见到骨骺外缘不规则或斑点状化骨中心。

4. 股骨头骨软骨病(两侧性 Legg-perthes 病) 股骨头表现相似。因该病是股骨头缺血性坏死,可出现坏死骨被吸收及新生骨出现的过程。

## 七、假性软骨发育不全

假性软骨发育不全(pseudoachondroplasia)属罕见的软骨发育障碍疾病,属常染色体显性与隐性遗传性疾病,多发散在,以短肢为主的短肢和短躯干侏儒。患儿出生时和婴幼儿时期发育正常,一般在2岁后出现异常。与软骨发育不全相类似,为短肢侏儒症,但患儿颅骨正常、手足较软骨发育不全者更粗短。

### 【典型病例】

男,9岁,因身材矮小,关节肿大而就诊(图4-12)。

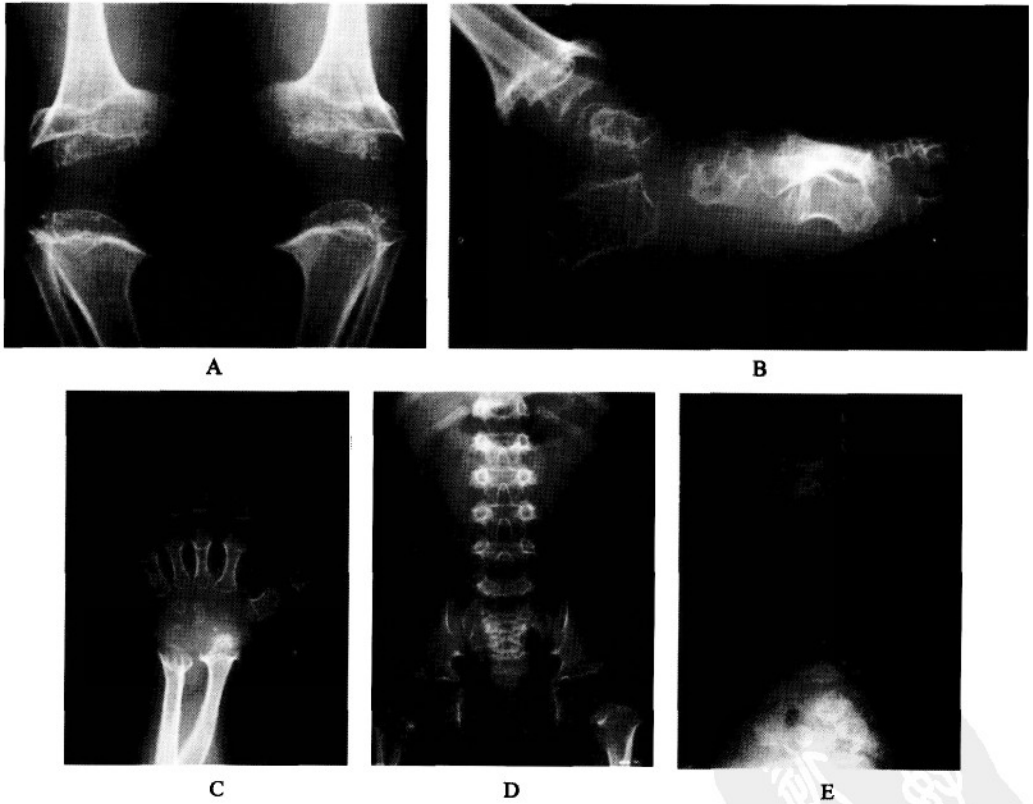


图4-12 假性软骨发育不全

### 影像所见

A. 双膝关节正位片;B. 左足侧位片,示双侧股骨远端、胫骨、腓骨干骺端增宽、不规则、侧缘呈刺状突出,骨骺变小、不规则;C. 左手腕部正位片,示尺桡骨远端、掌、指骨干骺端增宽、粗短变形,骺核形态不规则;D、E. 腰椎正侧位平片,示椎体扁平、呈楔形、阶梯状或弹头状,腰椎生理曲线消失,椎管未见狭窄,椎弓根间距未见变窄;双髂骨宽而短,呈方形,髌白缘不规则,髌白顶变平,“Y”形软骨的透亮间隙较宽,股骨头骨骺核小而不规则,股骨颈粗短。

**【影像与病理】**

发病机制尚不清,有人认为系软骨发育障碍的一种移行型,可能与酶的缺乏有关,影响了软骨的增生、软骨基质的钙化和钙化软骨形成骨的过程,其特点是骨骺和干骺端中重度受累。最新组织学基础研究表明,造成生长软骨发育不全的基本因素与软骨内的蛋白聚糖的异常有关。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

本病的 X 线平片(图 4-12)具有特征性,且为诊断及鉴别诊断的主要依据,一般无需 CT 及 MRI 检查。X 线平片改变有以下几种。

1. 四肢管状骨对称性粗短变形,愈向远端愈明显,年龄越大越明显。干骺端增宽、不规则、侧缘刺状突出,表面可呈“蕈样”膨凸或“波浪状”凹凸不平。先期钙化带不规则、骺板狭窄,骨骺变小、不规则、边缘不整和碎裂,骨化不规则及畸形变。骨骺出现晚。
2. 脊柱椎体呈卵圆形,终板不规则,可有脊柱侧弯,椎管无狭窄,椎弓根间距正常。
3. 骨盆发育小,坐骨大切迹稍窄。髌白缘不规则,髌白顶变平,可有髌内翻畸形。
4. 肋骨前、后端可有“括号征”。
5. 颅骨正常。

**【影像与临床】**

假性软骨发育不全该病患儿在婴儿后期至儿童期均有 X 线影像学发现。成年后,管状骨末端变短、增粗,过早出现退行性关节炎。椎体起初呈卵圆形,后期变成楔形;椎管未见狭窄,椎弓根间距未见变窄。其他表现还有脊柱侧弯、腰椎前凸、寰枢椎不稳定、牙状发育不良。髌白“Y”形软骨增宽、发育延缓是特征性表现。髌骨前缘刺状突起。手足管状骨粗短,骨骺核形态不规则。

**【鉴别诊断】**

1. 软骨发育不全 本病为短肢型侏儒,椎体高度正常;颅面骨有异常,如头大、颅底短、面小、额突、鼻塌;椎弓短,椎弓根间距窄;坐骨变方,坐骨大切迹狭小;管状骨变短,仅累及干骺端。可与假性软骨发育不全鉴别。
2. 黏多糖病 椎体的改变与假性软骨发育不全类似,特别是黏多糖病 I 型(Hurler 型),但后者同时有智力低下、角膜浑浊、听力下降和肝脾大。关节的粗大,髌内翻畸形,以及椎体的变扁和寰枢关节不稳等又与黏多糖病 IV (Morquio 型)相似,但黏多糖病同时有面丑、肋骨“船桨”样增宽,以及鸡胸等,结合尿液的生化检查,均有助于鉴别诊断。
3. 脊柱骨骺发育不良(先天型) 与假性软骨发育不全十分相似,但前者为先天型短躯干型侏儒,常有近视、腭裂、耳聋、扁脸等改变,椎体侧位呈“梨形”,枢椎齿突发育不良,肱、股骨明显变短,腕骨拥挤、不规则、骨化延迟,手、足基本正常,可作为鉴别诊断。
4. 脊柱骨骺发育不良(晚发型)并进行性关节病 该病为普遍型扁平椎,股骨头增大,关节的改变以手腕部最明显等与假性软骨发育不全不同。

## 八、软骨外胚层发育异常

软骨外胚层发育异常或不良(chondroectodermal dysplasia)又称艾-范综合征(Ellis Vancreveld syndrome)(见第 12 章的第五节),属于常染色体隐性遗传,是一种先天性软骨发育障碍并伴外胚层发育不良的疾病症候群,还可合并内脏器官畸形;故亦称三胚层软骨发育异常(chondro-dysplasia tridermic)。

## 【典型病例】

病例 1:10 月龄男孩,多指(趾)畸形(图 4-13)。

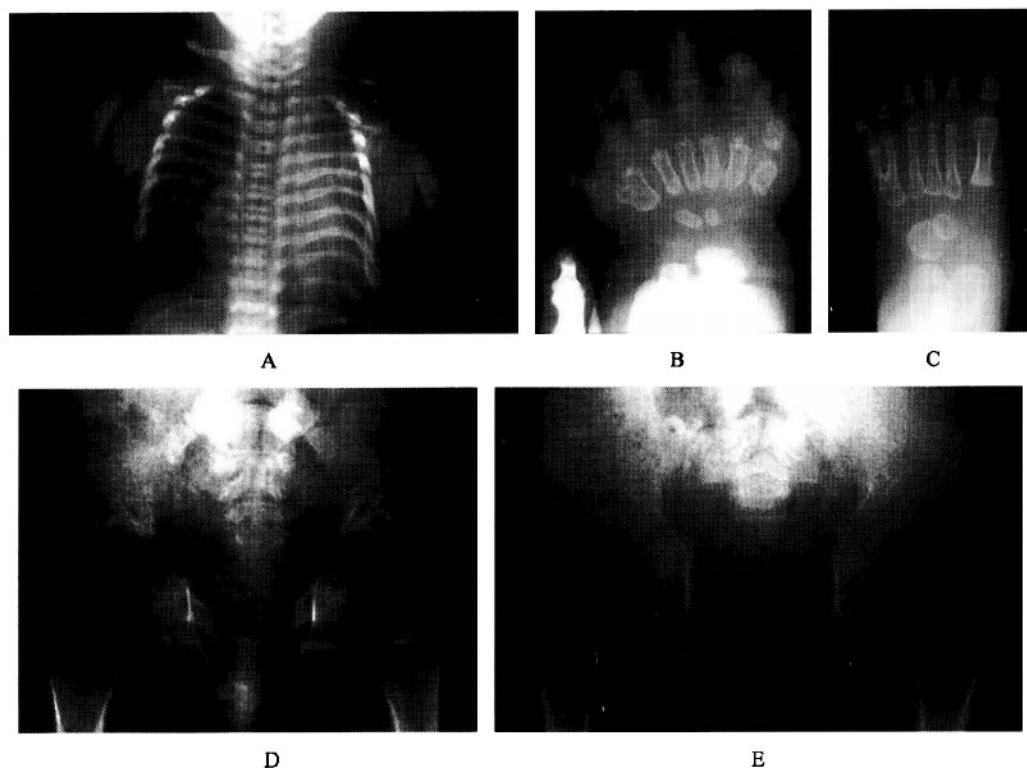


图 4-13 软骨外胚层发育异常(1)

## 影像所见

A. 胸部前后位 X 线平片,示胸廓狭长,似“钟罩”状,肋骨短、细,呈水平走向;肱骨粗短,干骺端不规则增宽,心胸比例增大,约 0.71。B. 左手腕部正位,示左手掌指骨粗短,掌骨 6 根,第 6 掌骨叉状畸形,六指畸形,掌指骨骨骺核部分出现,较小,末节指骨短小,腕骨仅见头状骨和钩骨两颗,较小,未见融合征象,桡骨远端膨大,临时钙化带清晰,未见模糊毛糙,尺桡骨骨骺核未见出现。C. 左足正位平片显示左足第 5 跖骨呈叉状畸形,六趾畸形,第 5 和第 6 趾骨均为两节趾骨。D. 10 个月骨盆正位平片,示髋臼缘呈“三齿鱼叉”状,毛糙,坐骨大切迹变小,股骨头骨骺核较小,近端干骺端不规则增宽、毛糙,核骺距离增宽。E. 3 岁时复查骨盆正位平片,示“三齿鱼叉”状髋臼消失,可见髋臼缘呈水平状,光滑清晰,髋臼内侧壁向内膨出突入盆腔,呈“泪珠样界线”,坐骨大切迹变小,股骨颈短、干骺端不规则。

病例 2:男孩,6 岁 3 个月,生长缓慢,身高 98cm,双手对称性多指畸形(图 4-14)。

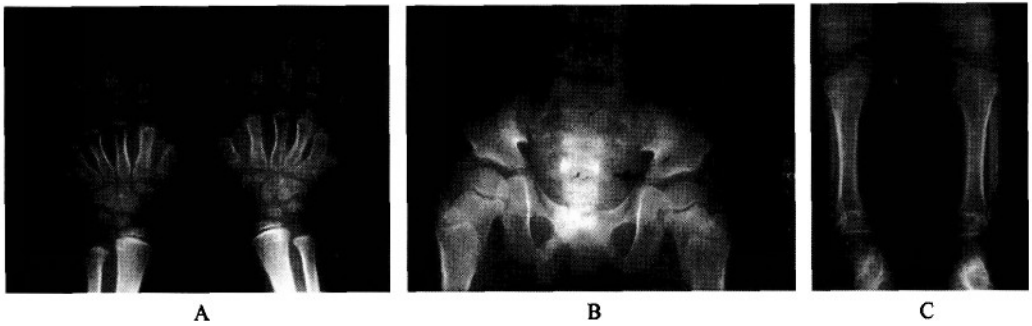


图 4-14 软骨外胚层发育异常(2)

### 影像所见

A. 双手腕部正位平片,示双手六指畸形,左手 6 掌骨,右手第 5 掌骨呈叉状畸形,双手第 1 至第 5 指骨有近节、中节和远节指骨,中节指骨骨骺核呈“锥状骨骺”,第 6 指仅见近、远节指骨,末节指骨短小,部分远节指骨骨骺核未见出现,双手腕骨骨骺核均可见 7 颗,右手腕骨钩骨形态异常,向第 5、6 掌骨底结节样突起,左手头状骨和钩骨融合呈大块状,桡骨远端临时钙化带清晰,未见模糊毛糙,尺骨骨骺核未见出现;B. 骨盆正位平片,示髋臼缘光滑清晰,髋臼角未见增大或缩小,髋臼内侧壁向内轻度膨出,略呈“泪珠样界线”,坐骨大切迹变小,股骨颈粗短,股骨头形态未见异常;C. 双侧小腿正位平片,示胫骨粗短,近心侧干骺端增宽,中央部隆起致临时钙化带分别向内外侧倾斜,骨骺核小而扁,向内侧异位。远侧干骺端不规则增宽,临时钙化带不规则致密。

### 【影像与病理】

主要改变是在骨端软骨板生发层的软骨细胞数量减少,软骨柱排列不规则,进入临时钙化带肥大细胞层的血管数减少,成骨细胞减少,软骨骨化障碍。骨膜成骨未见异常。掌指骨和跖趾骨可见多骨型锥状骨骺,造成骨骺核提前愈合,掌指骨和跖趾骨变短。在一定程度上导致骨龄提前。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

由于本病具有典型的临床表现和骨软骨发育不良,所以传统的 X 线平片(图 4-13,图 4-14)结合临床即可作出较为准确的诊断,一般无需 CT 及 MRI 检查。本症的 X 线平片表现特点如下。

1. 头部 基本正常;齿槽骨内牙齿部分或完全缺如,下颌骨发育不良,可伴有龅齿。
2. 脊柱 椎体基本正常,偶见椎体前部狭窄。
3. 胸部 胸廓窄长呈“管状”或“钟状”,肋骨短小,呈水平走向或肋外翻。
4. 骨盆 短小,髂骨翼近侧端相对正常,髋臼缘可倾向于呈水平状,坐骨大切迹狭窄。
5. 长骨 长骨短而粗,远端肢体较肢体近端更易受累;骨骺线可以提前愈合。特征性的表现是,胫骨近端干骺端增宽,中央部隆起致临时钙化带向两侧倾斜,骨骺核发育不良,小而扁平,向内侧移位。肱骨弯曲,尺骨鹰嘴发育不良,尺骨近端及桡骨远端增宽,而尺骨远端及桡骨近端变小,可导致肘关节脱位或半脱位。

6. 手和足 手部和足部有基本恒定的尺侧多指(趾)畸形,可见第 6 掌(跖)骨或第 5 掌(跖)骨分叉畸形;短管状骨粗短,中节及末节指骨发育不良,短小明显;指骨锥状骨骺,以中节指骨较为常见;腕骨融合,以头状骨和钩骨融合较为常见,跗骨融合较为少见。

**【影像与临床】**

本病具有特征型的短肢型侏儒、先天性心脏病、多指(趾)畸形和外胚层发育不良,伴有小胸廓、牙异常、毛发稀疏、指甲发育不良等。出生时即可发现异常,并且随着年龄增长而加重。

临床表现的异常包括以下3个方面。①外胚层组织发育不良:指(趾)甲小而脆弱,有纵嵴或缺损,背面凹陷呈“匙”状;出牙延迟,牙列不齐,咬合不良,可见新生儿出牙不久后自然脱落;毛发稀少或秃发。皮脂腺和汗腺正常。②中胚层缺陷:常表现为先天性心脏病,如单心房、严重房间隔缺损及二尖瓣狭窄等;生殖器官畸形和性征发育延迟;斜视,内脏转位,钙化性肾功能不全等。③软骨及骨发育不良:四肢粗短,长管状骨发育障碍,以胫腓骨、尺桡骨发育畸形、长短明显,故也称其为离心性四肢短缩型侏儒症;尺腓侧多指(趾)畸形;膝外翻畸形。随着年龄增长,骨关节畸形进一步加重,继发骨性关节炎。

**【鉴别诊断】**

1. 软骨发育不全 四肢长骨粗短,干骺端增宽、凹陷,可见骨骺包埋;脊柱和骨盆具有特征性椎管狭窄和骨盆狭窄。没有外胚层的发育异常。

2. 窒息性胸廓发育异常 多指(趾)畸形和腕骨融合罕见,指(趾)甲改变轻,肋骨非常短,胸廓横径和前后径均缩小,呈“钟”形胸廓,胫骨平台及胫骨近端骨骺核无改变。

**九、干骺端软骨发育不良**

干骺端软骨发育不良(metaphyseal chondrodysplasia)又称干骺端成骨不全(metaphyseal dysostosis)或干骺端软骨结构不良,为全身管状骨端生长板干骺端侧的软骨发育异常。主要表现是干骺端增大、增宽、缺损和不规则钙化。本病分5种类型,主要有 Schmid 型、Mckusick 型和 Jansen 型等。

**【典型病例】**

病例 1:男孩,10岁,身材矮小,毛发稀疏(图 4-15)。



图 4-15 干骺端软骨发育不良 Mckusick 型



### 影像所见

骨盆及双侧股骨正位片,示股骨干骺端略增宽,临时钙化带不规则,近侧干骺端骨松质横带状硬化,伴不规则透亮区。股骨远侧干骺端见大范围骨质缺损及坏死区,股骨干较粗。

病例 2:男孩,11 岁,身材矮小,步态摇摆(图 4-16)。

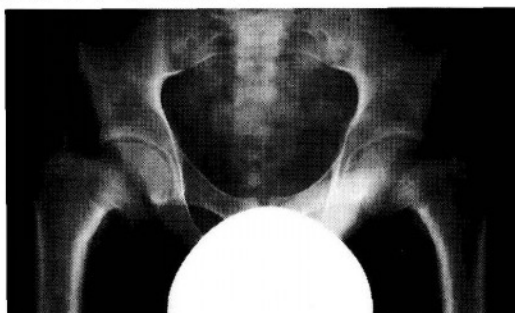


图 4-16 干骺端软骨发育不良 Schmid 型

### 影像所见

骨盆正位片,示股骨近侧干骺端骨松质硬化,干骺端增宽,临时钙化带边界不清,股骨颈短,颈干角变小,髋内翻畸形;骨盆正常。

### 【影像与病理】

可能因骺板不均匀性缺血导致软骨细胞不规则增生和基质内不规则钙化。

1. 干骺端软骨发育不良 Schmid 型 属常染色体显性遗传;骨盆后前位显示髋关节干骺端软骨发育不良。主要发生于长骨,下肢较重,发生于股骨和肱骨近侧干骺端、胫骨两侧干骺端、腓骨和尺桡骨远侧干骺端。骨骺软骨板增厚,干骺端临时钙化带不规则,有时倾斜呈杯口状,周围骨质有不规则透亮区。以膝和髋关节干骺端改变明显,股骨颈短,常导致髋外翻。膝关节病变则引起膝内翻或外翻。

2. 干骺端软骨发育不良 McKusick 型 又称软骨-毛发发育不良,属于常染色体隐性遗传;毛发稀疏,身材矮小、四肢骨短,干骺端增宽,边缘不规则,有囊状改变,股骨远侧干骺端中心凹陷,呈杯口状改变,可见膝内翻畸形。指骨短,中节指骨最明显,远节罕见,但基底部增宽。肋骨增宽,前端呈杯口状。

3. 干骺端软骨发育不良 Jansen 型 属常染色体显性遗传,较为少见;主要发生于长骨干骺端,范围广泛,各种年龄表现不同,中期儿童表现最明显。可以表现为干骺端增宽,呈杯口状变形;长骨骺板增宽,临时钙化带不规则,下方见弥漫透亮区,正常骨皮质边缘消失,有广泛骨膜下骨吸收。成年骨保持隆起样增宽,但分布不对称,干骺端可永存透亮区。

4. 干骺端软骨发育不良伴淋巴细胞减少症 属常染色体显性遗传,婴儿期出现症状,表现为毛发稀少或全无,身材矮小,皮肤角化,指甲萎缩;骨盆发育不良,髌骨变短,髌臼变平;长骨粗短,干骺端增宽。早期淋巴细胞计数正常,以后逐渐减少。

5. 干骺端软骨发育不良伴吸收营养不良 Schwachman 型 属常染色体隐性遗传,胰腺分泌酶减少。临床表现为身材矮小,重度营养不良,增生低下性贫血及血小板减少症。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

本病诊断要点为发病多位于长骨干骺端,可见干骺端增宽,边缘不规则,有透亮区。X 线平片检查有特征性改变(图 4-15,图 4-16),可以帮助确诊,一般无需 CT 及 MRI 检查。

Schmid 型股骨近端改变具特征性:股骨颈增宽,结构不规则,颈干角变小呈髋内翻,下肢



骨变短弯曲。

Mckusick 型的中节指骨明显变短为其特征。

Jansen 型累计骨分布对称,以下肢髌、膝、踝部改变明显。短管状骨及肋骨也有相似改变。骨盆小,髌骨底部短宽,有透亮区。

#### 【影像与临床】

干骺端软骨发育不良各型临床均表现为短肢型侏儒,智力正常,关节增大、韧带松弛、手指粗短及杵状指(趾)等。

干骺端软骨发育不良 Schmid 型是较为多见的一型,且病情较轻;出生时即为异常,身材矮小,成年身高为 130~160cm。前额突出、双眼轻突及距离增宽。四肢短小,大关节增大且屈曲,直立时手指过膝,蹲坐样姿势,手和足亦粗短,可有脊柱弯突畸形,肋软骨交界处可呈串珠状增大。严重者可有智力障碍。

干骺端软骨发育不良 Mckusick 型,多于 3~4 岁或以后出现异常,除身材轻度矮小下肢弯曲、步态摇摆外,可见头发、眉毛、睫毛细、稀、少。成年身高一般为 105~144cm。

干骺端软骨发育不良 Jansen 型,最为罕见,也最严重。成年身高约 125cm。干骺端仅轻度不规则,但下肢骨常有明显弯曲畸形;可以有听力丧失等。

#### 【鉴别诊断】

干骺端软骨发育不良各型之间的鉴别必须结合临床表现综合分析。

## 第二节 骨发育异常

### 一、石骨症

石骨症(Albers Schonberg disease)又名泛发性骨硬化症、粉笔样骨等。

#### 【典型病例】

病例 1:患儿,女,1 岁,因贫血、食欲差而就诊(图 4-17)。

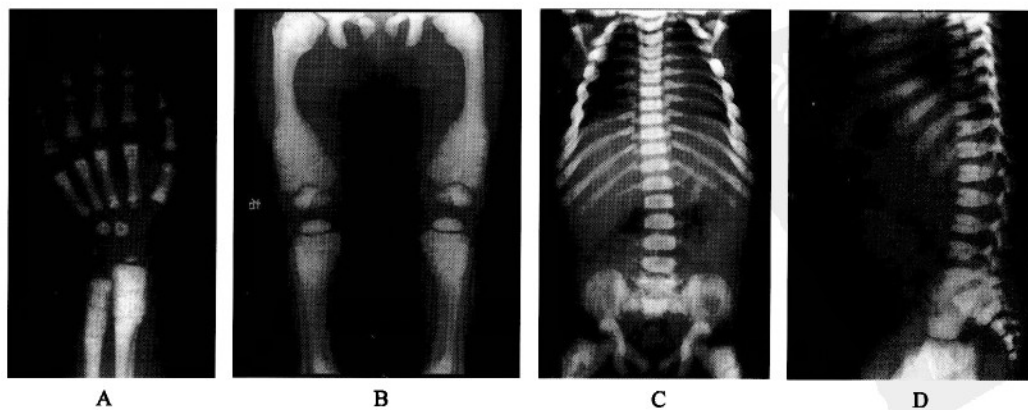


图 4-17 石骨症(1)

**影像所见**

A. 左手腕部正位片,示尺桡骨远端及掌指骨致密,骨髓腔明显变窄或消失,可见骨中骨,掌骨近端可见假骨骺,腕骨及掌指骨骨骺核均匀致密;B. 双下肢正位片,示股骨及胫腓骨致密,呈粉笔样,股骨远端及胫骨近端明显增粗,可见斑马纹;C、D. 胸腹部正侧位平片,示椎体致密,呈夹心饼干样;肋骨致密,胸骨端膨大,骨盆骨质均匀致密,股骨头骨骺核均匀致密,股骨颈粗短。

病例 2: 患儿,女,5d 龄(图 4-18)。

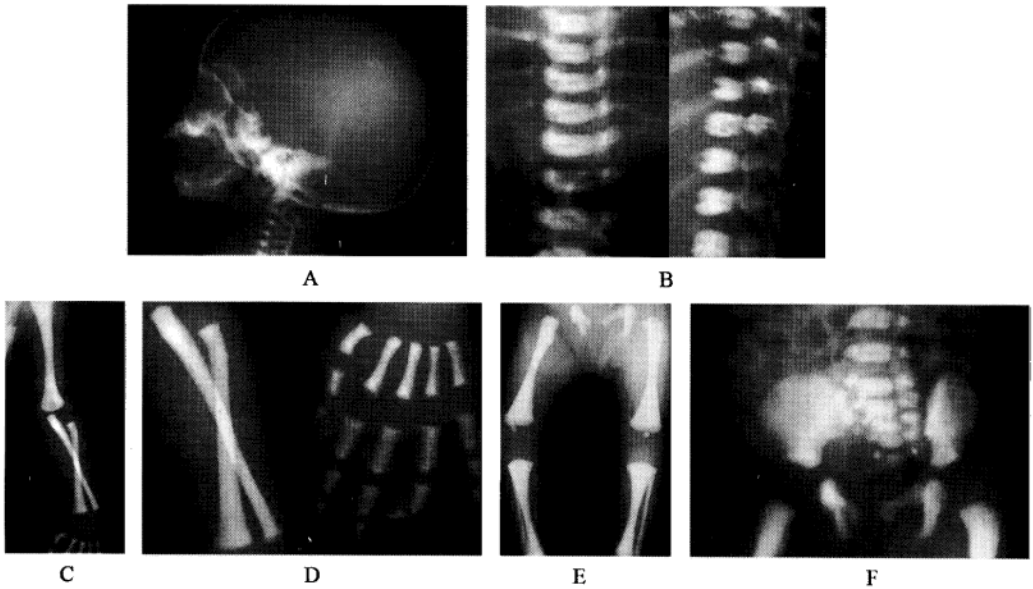


图 4-18 石骨症(2)

**影像所见**

A. 头颅侧位片,示颅底骨质硬化,垂体窝小,穹隆部板障消失;颈椎椎体致密。B. 胸腰段脊柱正侧位片,示椎体致密,呈夹心饼干样改变。C~E. 左侧肱骨、尺桡骨、掌指骨,双侧股骨及胫腓骨正位片,示长短管状骨致密,骨髓腔消失。F. 骨盆正位片,示骶尾骨、髌骨、坐耻骨及股骨颈均匀致密。

**【影像与病理】**

一般认为,本病是由于破骨细胞的正常功能不良,不能释放足够的促使骨质吸收的溶酶体酶,使钙化的软骨和骨样组织不能被正常骨组织所代替而发生蓄积,致骨质硬化且变脆,容易发生骨折,管状骨塑型障碍,骨髓腔缩小甚至闭塞,造成贫血,髓外的造血器官如肝、脾、淋巴结均可继发性增大。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

全身所有软骨化骨的骨骼均表现硬化改变,下颌骨和颅盖骨受的影响较轻;硬化区骨结构消失不能分辨。一般 X 线平片(图 4-17,图 4-18)即可诊断,无需 CT 及 MRI 检查。

1. 干骺端硬化,在管状骨干骺端可见多条平行的横行或波纹状浓密带,间隔以骨松质,有

时可为仅有的 X 线征象；干骺端硬化亦可表现为纵行条状致密影；干骺端杵状增粗。

2. 骨骺核、腕骨和跗骨等不规则骨骨化中心可以表现为周边部分硬化，而中心部位仍可见骨松质结构。

3. “骨中骨”表现颇具特征，多见于椎体、骨盆和短管骨；脊柱的所有椎体上下缘增厚致密，中间夹以骨松质，似夹心饼干，称为夹心椎；髌骨的致密带与髌骨嵴平行，髌骨翼呈同心圆状排列。

4. 肋骨骨皮质显著增厚，髓腔狭窄，锁骨和肩胛骨亦有同样改变。

5. 颅底骨致密增厚，尤以蝶骨体明显，前后床突致密增厚呈柱状。颅盖骨较少累及，可见板障消失。

### 【影像与临床】

临床一般分 2 型。

1. 轻型 又称迟发型或良性型，为常染色体显性遗传，症状出现较晚亦较轻，常在轻伤下发生骨折。可有轻度贫血，牙齿发育不良，视和听觉缺陷等。

2. 重型 又称早发型或恶性型，为常染色体隐性遗传，症状出现早且严重；可于胎儿期或新生儿期发病，一般在婴儿期出现症状，呈进行性贫血、肝、脾和淋巴结肿大。发育迟缓，身材矮小，贫血较重，白细胞和血小板亦减少。智力减退，视神经萎缩和其他脑神经异常，牙齿发育不良。大量出血和反复感染是常见致死原因。

### 【鉴别诊断】

1. 致密性成骨不全症 患者身材矮小、髌外翻，没有贫血；指短，末节指骨和锁骨发育不良，长骨密度增高但骨髓腔存在。

2. 颅骨干骺端发育不良 颅面骨明显增生肥大，颅骨穹隆部、颅底骨及面骨弥漫性硬化，乳突、鼻窦气化延迟。四肢长骨的对称性扩展、骨端部膨大、骨皮质变薄，没有骨质致密及骨髓腔狭窄或消失。

3. 新生儿生理性骨质硬化 长管状骨骨皮质增厚，骨松质浓密，骨髓腔变窄；但骨髓腔可以辨认，且 1 个月内逐渐消失。

## 二、皮肤骨膜肥厚症

皮肤骨膜肥厚症 (pachydermoperiostosis) 又称厚皮性骨膜增生症、特发性家族普遍性骨赘病、Touraine-Solente-Gole 综合征，为常染色体显性遗传。本病属于一组临床综合征，包括皮肤肥厚，特别是额顶部的脑回样改变、杵状指(趾)、四肢粗大和关节肿痛。

### 【典型病例】

男性，17 岁，因长期四肢粗大、关节疼痛而就诊(图 4-19)。





图 4-19 皮肤骨膜肥厚症

### 影像所见

A. 右手腕部正位片,示近节指骨骨膜增厚与骨皮质融合,骨干增粗、骨髓腔狭窄,中节指骨近端膨大;B. 前臂下段正位片,示尺桡骨中远端骨膜增厚与骨皮质融合,骨干增粗,表面可见不规则波浪状骨赘,骨髓腔狭窄,桡骨下端膨大。

### 【影像与病理】

本病大多于 10 岁左右发病,通常缓慢进展 10 年左右而趋于稳定,也有个别病例发展为慢性并致残。本病好发于男性,并且较女性病情严重。一般分为 3 型。

1. 完全型 有骨膜增生或皮质增厚和皮肤增厚;病理上可见管状骨骨膜下新骨增生并与皮质融合使骨干增粗;皮肤、皮下结缔组织、皮脂腺、汗腺均呈现增生。

2. 不完全型 有骨膜或骨皮质增厚而无皮肤增厚。

3. 顿挫型 仅有皮肤增厚而无明显的骨膜增生或骨皮质增厚。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

本病传统的 X 线平片(图 4-19)有典型的影像学表现,结合临床有手足、颜面皮肤粗厚、杵状指(趾)等表现可以明确诊断,一般无需 CT 及 MRI 检查,其特点如下。

1. 双侧广泛和对称性骨膜增生,是本病在管状骨的早期改变,以手足短管骨及远侧长管骨如胫腓骨和尺桡骨最明显。增生骨膜多始于管状骨干的远侧,渐向近端发展,延及整个骨干。可有指端骨肥大。

2. 骨皮质肥厚不仅累及骨干和干骺端,而且可延至骨骺区,并在关节附近形成凹凸不平

的骨赘。此种波浪状增生的骨膜新骨,其边缘模糊不清,是本病的特征表现。

3. 年长的病人,往往有骨干的粗大和骨松质硬化。
4. 颅盖骨和颅底骨:均有弥漫性骨增生硬化,后者还可导致神经、血管通道狭窄。
5. 病变可累及肋骨、锁骨以及全身所有骨。

#### 【影像与临床】

临床表现有额顶部皮肤粗糙、油腻、多汗,并呈脑回样或车轨状凹凸不平,上眼睑下垂。四肢粗大,杵状指(趾),指(趾)甲凸起,皮肤粗糙,关节肿痛。本病可自限。颅盖骨和颅底骨弥漫性骨增生硬化,颅缝常增宽。关节周围软组织肿胀,但不累及关节。指(趾)末端早期改变只见软组织增厚而无骨质改变,以后逐渐出现骨末端杵状膨大,指(趾)骨末端亦可吸收变尖。

#### 【鉴别诊断】

家族性特发性骨关节病:发病较早,临床有轻度湿疹,骨膜增生以长管状骨明显,有颅骨骨化不良等均与皮肤骨膜肥厚症不同。

### 三、肢骨纹状肥大

肢骨纹状肥大(melorheostosis)又称蜡油骨病、Leri病,属于十分罕见的骨质硬化性疾病。肢骨纹状肥大可并发于其他疾病。本病与骨斑点症、条纹状骨病可同时发生,可以统称为硬化性骨营养不良。

#### 【典型病例】

男孩,10岁,因左侧下肢隐痛而就诊(图4-20)。

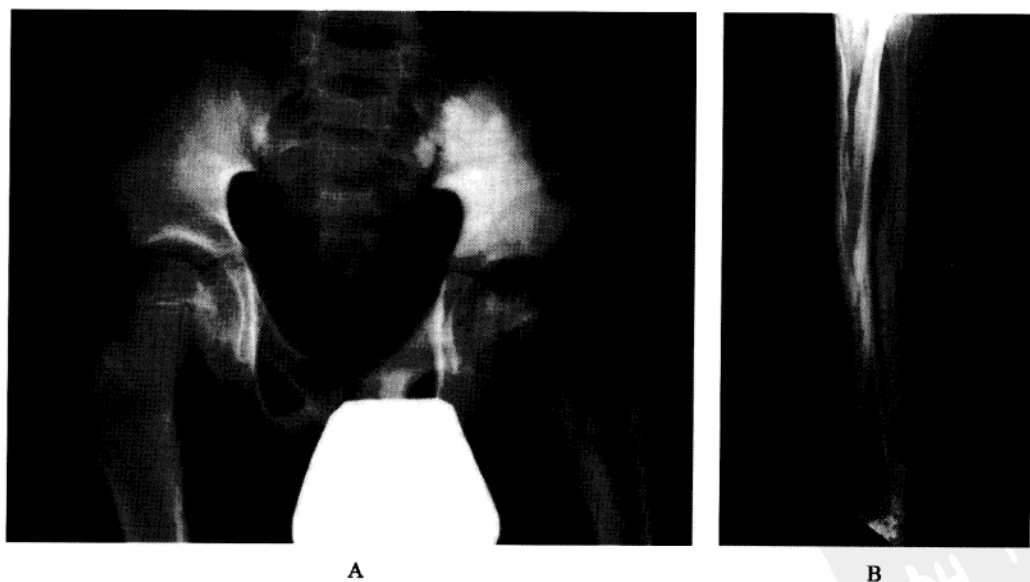


图 4-20 蜡油骨病

### 影像所见

A. 小儿骨盆摄片,示左侧髂骨、左耻骨上支、左股骨头及股骨上段的皮质不规则增厚,呈熔落蜡油样改变;B. 左侧胫腓骨正位,示骨皮质广泛不规则增厚,呈熔落蜡油样,密度增高呈象牙质样,表面高低不平,胫腓骨形态不规则。

### 【影像与病理】

大多数病人在5~20岁时被发现,无性别差异。病变多发于单侧,且多见于下肢,增生皮质呈象牙质样,与正常骨境界清楚,沿骨外或内表面从长骨近侧向远侧蔓延,表面高低不平,宛如熔化而流注的蜡油。骨松质内亦可有条状、块状骨硬化区。纹状增生骨侵犯腕骨、跗骨、掌骨、跖骨、指骨及趾骨,受侵腕骨及跗骨可见散在斑块状骨质硬化区。病变侵至扁骨时可见放射状骨硬化区。软组织的钙化及骨化可导致关节强直。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片(图4-20)

(1)病变好发于一侧四肢长骨,其次为短管状骨。

(2)单肢诸骨的偏侧性条状或斑块状骨皮质过度增生。可见象牙质样增生的骨质沿皮质外或内表面从近侧向远侧蔓延,骨表面高低不平,宛如熔化流注的蜡油。病变境界清。

(3)骨松质内亦见不规则线状、斑块状骨质硬化。

(4)病变可跨越关节累及相邻骨,但不侵犯关节。

2. 核素表现 核素扫描可以发现异常核素聚集区。

3. 比较影像学 本病具有特征性X线平片表现,一般无需CT、核素及MRI检查。

### 【影像与临床】

主要症状为局部疼痛和肢体活动受限。骨表面过度增生的骨块可压迫邻近神经血管,引起水肿及感觉异常。患部皮肤可增厚变硬。肌肉的牵缩、肌腱和韧带的缩短及软组织受侵后的生长受限可导致患肢增粗弯曲、关节挛缩及足部畸形。

### 【鉴别诊断】

条纹状骨病(osteopathia striata):临床有肢体及大关节轻微疼痛和肿胀,多为双侧对称性长骨干骺端或骨端数条纵行致密条状影,直而清晰,宽窄、长短不一;累及骨骺核可见斑点状致密影。

## 四、骨斑点症

骨斑点症(osteopoikilosis)又称为骨质斑驳症、周身性致密性骨炎、周身性脆性骨硬化症、播散性致密性骨病、局限性骨质增生、弥漫性浓缩性骨病或点状骨病(spotted bones)等。1905年由Stieda首先描述,1915年由Albers-schonberg首先报道该病,1916年由Ledoux命名为骨斑点症。

### 【典型病例】

男,22岁,双侧膝关节及髌关节疼痛4余年,近日逐渐加重(图4-21)。



图 4-21 骨斑点症

### 影像所见

骨盆正位平片,示双侧髂骨、坐骨、耻骨及股骨头、颈、粗隆间可见大小不等的圆形或卵圆形致密斑点影,边缘较清楚,以髌臼为中心呈放射状排列。斑点大小在 0.3~1.0cm。

### 【影像与病理】

本病病因不明。常有家族史和遗传史,提示为常染色体显性遗传,多数学者认为系软骨内化骨的先天性成骨紊乱所致。其临床发病率极低,不足 1/1 000 万。可以发生于任何年龄,常见于成年人,10 岁以下儿童少见,男性多于女性。

病变位于海绵骨内,与骨皮质及关节软骨无关,骨轮廓正常,表现为散在多发局限性骨硬化区,呈圆形或卵圆形、条块形。镜下可见此硬化区系由排列紧密的骨小板所组成,边缘不整,状似骨瘤。大多与骨的长轴平行。多个硬化区可融合成一较大的致密骨块。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片

(1)好发于手、足小骨,骨盆、长骨骨骺及骨端。表现为数毫米至 2cm 大小不等、分布不均、边缘不整的圆形或卵圆形的斑点状致密阴影,境界清楚,其长轴于骨长轴一致,较多积聚在皮质邻近,部分病灶可与骨皮质相连。骨斑点密集处可相互重叠,甚至融合成片块状。多双侧对称分布。

(2)在髌骨及肩胛骨则以髌臼和关节盂为中心,呈放射状排列。

(3)骨骼轮廓、皮质、关节间隙正常。

(4)胸骨、肋骨、锁骨及长骨骨干较少发病,颅骨及脊柱多无变化。

(5)儿童患者骨斑点随着骨骼生长发育而增多、增大、增浓,至生长发育停止后病灶大多不再变化,但有时可消失或出现新病灶。

2. CT 表现 CT 扫描有利于观察斑点在骨内的具体部位,大多数位于骨松质区,并与骨小梁的分布一致,少数可位于骨皮质内,并可与骨皮质内或外面粘连。

3. 核素表现 扫描病灶区无明显核素浓聚。

4. 比较影像学 该病影像表现有其特点,平片可以帮助诊断,一般无需 CT、核素及 MRI 检查。

### 【影像与临床】

常无自觉症状,多为偶然照片发现。也可仅表现为轻或中度的身材矮小,偶尔可见关节和腰骶部疼痛。

### 【鉴别诊断】

本病表现为骨盆、手足小骨和长骨骨骺及骨端骨松质内散在圆形、卵圆形或条块形致密阴影,双侧对称分布,诊断较容易,但需与其他几种类似疾病相鉴别。

1. 成骨性转移瘤 病灶大小、形态不一,非对称分布,主要见于中轴骨,通常不发生于骨骺,骨扫描呈阳性表现。此外,临床表现明显,血沉加快等均与骨斑点症不同。

2. 点状骨骺发育异常 系多发性骨骺发育异常的先天型,常见于1岁以内婴儿,少数可见于幼儿或儿童,病变仅限于骨骺区,而不侵犯干骺或骨干,正常的骨骺形态消失,病灶多发,斑点细小、对称,身材矮小。

3. 骨梗死或潜水病 病变多局限,常见于长骨端或髓腔,可为斑点状或条索状,系骨坏死改变,常为成年人,或有深水作业史。

4. 干骺端软骨发育不良 Jansen 型 斑点状钙化仅见于干骺区,病灶多发对称,钙化点细而不规则,干骺端膨大而边缘不整。

5. 蜡油骨病 不规则长条状或斑片状致密影可见于骨皮质、骨膜下或骨外软组织内,病灶多发并非对称。

6. 条纹状骨病 宽窄、长短不等的致密条影常见于干骺端,并可伸向骨干,累及骨骺者罕见,骨的形态多无明显异常。

## 五、先天性成骨不全

先天性成骨不全(osteopsathyrosis congenita)又称脆骨症(Fragililis ossium),原发性骨脆症(idiopathic osteop-sathyrosis)及骨膜发育不良(periosteal dysplasia)等,是由遗传性中胚层发育障碍造成骨骼脆性增加及胶原蛋白代谢紊乱为特征的骨发育障碍性疾病。可以累及骨、皮肤、巩膜、内耳、韧带、肌腱、筋膜、牙齿等全身性结缔组织疾病。

### 【典型病例】

病例 1:女性,胎儿,先天性成骨不全引产后(图 4-22)。

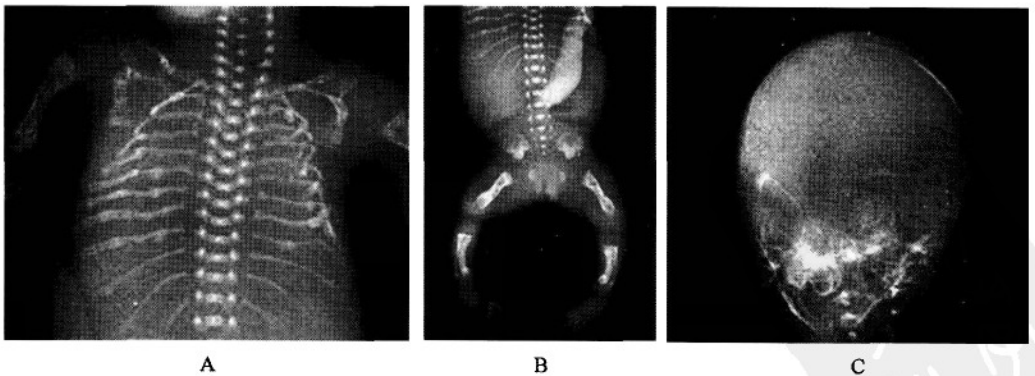


图 4-22 先天性成骨不全(厚骨型)



影像所见

A. 胸部正位片,示肋骨变细,皮质薄,并多根多处肋骨骨折,肱骨增宽、变短,弯曲变形,皮质变薄。B. 骨盆及双下肢正位片,示双侧股骨、胫骨粗短、皮质变薄、密度降低、弯曲变形,可见多处骨折;髌骨密度低、坐骨大切迹狭窄。C. 头颅正位片,示颅骨骨皮质变薄、骨质密度降低、骨缝增宽。

病例 2:男,1岁,出生后反复骨折、生长缓慢、驼背、双足内翻(图 4-23)。

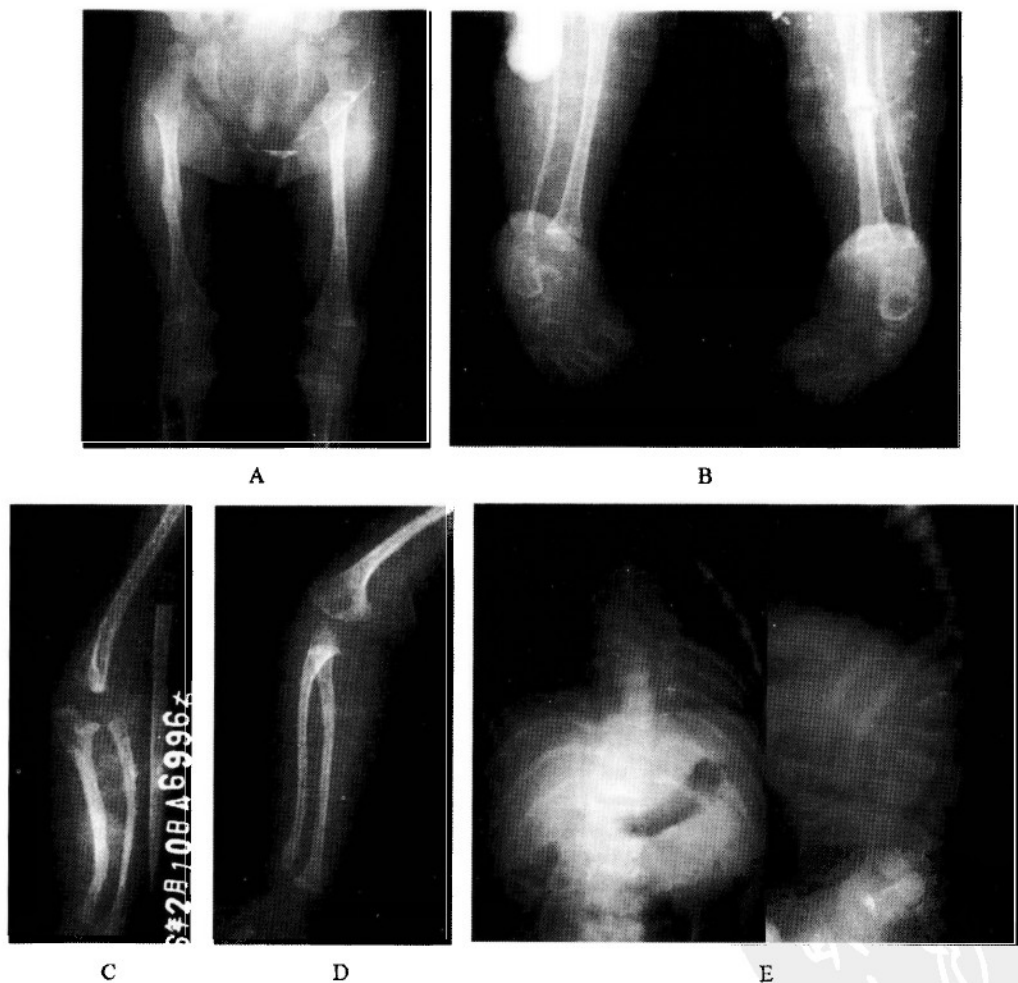


图 4-23 先天性成骨不全(薄骨型)(1)

影像所见

A、B. 双下肢正位片,示双侧股骨、胫骨、腓骨纤细、皮质薄,并见右股骨、左胫骨多处骨折;C、D. 右侧前臂正侧位片,示尺桡骨纤细、皮质薄、弯曲变形,尺骨远端陈旧性骨折;E. 胸腰椎正侧位片,示胸腰段脊柱侧弯后凸畸形, T<sub>11、12</sub>、L<sub>1~3</sub> 椎体压缩性骨折呈前窄后宽楔形改变,以 L<sub>2</sub> 为显,骨皮质变薄、骨质密度降低、椎间隙增宽,肋骨纤细。

病例 3:男,5岁,生后反复骨折(图 4-24)。

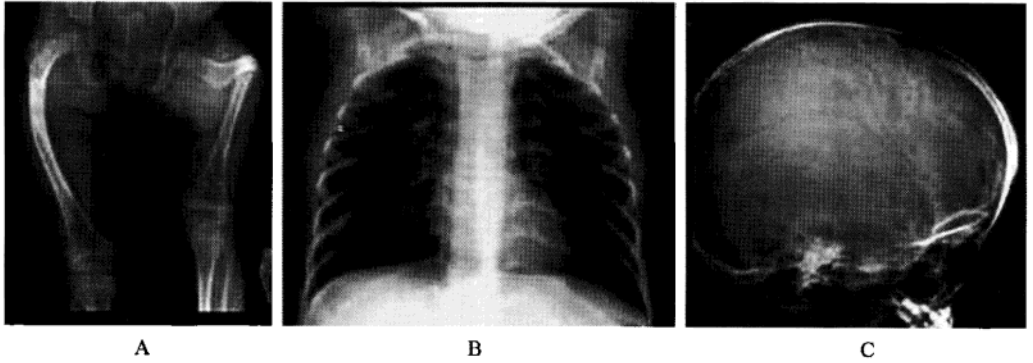


图 4-24 先天性成骨不全(薄骨型)(2)

影像所见

A. 双侧股骨正位片,示双侧股骨骨质疏松,多发骨折,左股骨近端骨折后成角畸形愈合,左股骨远端骨折,右股骨弯曲变形呈青枝骨折改变,内侧皮质增厚,腓骨纤细;B. 胸部正位片,示胸廓呈无力型,肋骨变细,右侧第7肋骨折;C. 头颅侧位片,示颅骨骨缝增宽,头颅宽径偏大,前囟未闭合。

病例 4:男,16 岁,四肢细长、弯曲(图 4-25)。



图 4-25 先天性成骨不全(薄骨型)(3)

影像所见

A. 股骨正位片;B、C. 胫腓骨正侧位片,示右侧股骨、胫骨、腓骨纤细,骨皮质薄,骨骼明

显变形。

### 【影像与病理】

目前成骨不全倾向于遗传学说,多数人认为其属常染色体显性遗传,但也有隐性遗传。主要为骨胶原纤维停留在网状组织阶段,不能成熟;骨母细胞正常,但不能产生可以正常成熟的胶原纤维,而且异常的胶原纤维分布亦不规则;同时由于干骺端成骨细胞缺乏,使骨样组织不能正常骨化,骨皮质和骨松质由这些有缺陷的骨样组织形成。

镜下观察,长管状骨皮质变薄,哈佛系统形成很差,干骺端骨小梁纤细稀少;骨骺软骨及关节软骨正常;破骨细胞数量正常。超微结构检查显示骨胶原纤维直径变细,排列紊乱,破骨细胞内有过多的糖原。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

成骨不全有典型的 X 线平片表现,一般无需 CT 及 MRI 检查。其 X 线平片特点如下。

1. 厚骨型(图 4-22) 多见于新生儿,骨骼变形较为严重。

(1)四肢长骨增宽、短缩,弯曲变形,骨皮质变薄,可见皱褶,呈“手风琴”样征象;近端骨(肱骨、股骨)改变较远端骨骼(尺桡骨、胫腓骨)明显。

(2)有明显的骨质疏松,可见多发性骨折,骨折处可见骨痂形成,因反复骨折,骨干可弯曲变形,如果骨折端硬化,可形成假关节。

(3)头颅较大,左右径增大而前后径小,面部小;颅骨穹隆部骨质骨化延迟,颅板菲薄似纸样厚度,前后凶增大。

(4)椎体可以变扁。

2. 薄骨型(图 4-23,图 4-24,图 4-25) 相当于迟发型成骨不全;骨骼改变轻重不等。

(1)轻者发病较迟,骨结构基本类似正常或轻度骨质疏松,但轻微外伤即可发生骨折。

(2)重者可于新生儿期开始发病,管状骨细、短而弯曲,两端膨大呈杵状,皮质菲薄,骨髓腔狭窄;骨质疏松,骨小梁结构模糊。骨折好发于四肢长骨及肋骨,骨折断端骨痂生长丰富,可以呈类似“骨肿瘤样”改变;反复骨折或骨折不愈合可能形成假关节(图 4-24A)。

(3)腕骨骨化延迟,骨龄落后,掌指骨骨折不多见。

(4)颅骨可见短头畸形,骨缝增宽,常见缝间骨。

(5)椎体密度减低,呈双凹变形,肋骨变细,皮质菲薄。

(6)部分病例因骨质软化引起髌白及股骨头向骨盆内凹陷。

### 【影像与临床】

成骨不全临床主要表现为多发骨折,可伴有蓝色巩膜(约占 90%)和听力障碍为特点,牙齿形成不全也较常见。发病年龄可在宫内、出生后至青春期。有的病例可有心脏和主动脉结缔组织发育不全,个别累及腹膜可发生腹股沟疝,也可有骨质软化表现。

临床上,本病分为早发型和晚发型。早发型,胎儿或婴儿期发病,病情严重,出生时即有骨折;晚发型,儿童期或青春期发病,病情较轻,大多数可长期存活。

### 【鉴别诊断】

根据典型 X 线表现,结合临床,一般可以确定诊断,由于成骨不全发病率低,易误诊为单纯的骨折,有些情况下需与下列疾病鉴别。

1. 佝偻病 可见干骺端先期钙化带消失、呈“杯口”状、“毛刷”状典型改变。骨密度减低及长骨弯曲畸形不及成骨不全明显,无多发骨折及蓝色巩膜。

2. 软骨发育不全 软骨发育不全患者长骨粗短和椎体变形可类似厚骨型成骨不全,但无

骨质疏松和多发骨折表现,其干骺端呈喇叭口状。

## 六、马方综合征

马方综合征(Marfan syndrome)又名蜘蛛指(趾)症(arachnodactyly),属于一种先天性遗传性结缔组织疾病,为常染色体显性遗传,有家族史。发病率为 $0.04\% \sim 0.1\%$ 。

### 【典型病例】

女,14岁,近视1800度来诊(图4-26)。



图4-26 马方综合征

### 影像所见

双手正位片,示手部管状骨细长。

### 【影像与病理】

本病原发缺陷不明。有人认为是弹性蛋白和胶原组织肽链之间的横向联合受损,即赖氨酰氧化酶缺陷。此外与酸性黏多糖沉积、唾液酸增多、透明质酸堆积、硫酸软骨素形成不良或过度破坏有关。

由于先天性中胚层营养不良,如心脏、大血管、骨等组织有硫酸软骨素A或C等黏多糖堆积,影响弹性纤维和其他结缔组织纤维的结构和功能,导致相应器官发育不良;主要表现为骨骼、眼和心血管系统受累。心血管方面表现为大动脉中层弹性纤维发育不全,主动脉或腹总主动脉扩张,形成主动脉瘤或腹总主动脉瘤。主动脉扩张到一定程度以后,将造成主动脉大破裂而死亡。

### 【影像学诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 全身管状骨细长,尤其指(趾)骨(图4-26)、掌跖骨明显,骨干变细,皮质菲薄,小梁细小。毗邻软组织影亦菲薄。脊柱后突畸形,多累及胸椎,但椎体骨质无异常。

2. 比较影像学 显示骨骼改变的首选检查 X 线平片。显示晶状体脱位以及先天性心血管畸形的最简单手段是超声心动图,有怀疑者均可行此检查,进一步确诊则需要通过 CT 或 MRI 检查,协助诊断。

#### 【影像与临床】

马方综合征的特点:①四肢细长,双臂平伸指距大于身长,双手下垂过膝,下半身比上半身长肌肉发育不全;因躯干常伴有脊柱后突,更显缩短,使伸长纤细的四肢更为突出,犹如蜘蛛足,故名蜘蛛样指(趾);肌张力减弱和皮下脂肪菲薄等。②可有高度近视眼,50%的病人可有晶状体脱位,且瞳孔因缺少扩张肌而呈持续收缩状态,即使使用阿托品亦无法扩瞳。③约 80%的病人伴有先天性心脏病。常见主动脉进行性扩张、主动脉瓣关闭不全,由于主动脉中层囊样坏死而引起的主动脉窦瘤、夹层动脉瘤及破裂。二尖瓣脱垂、二尖瓣关闭不全亦属本征重要表现。

病变可随年龄增长而进展,外形特殊,诊断不难。根据临床表现骨骼、眼、心血管改变三主征和家族史即可诊断。临床上分为 2 型:三主征俱全者称完全型;仅二项者称不完全型。目前尚无特效治疗。

#### 【鉴别诊断】

本病与类胱氨酸尿症(homocystinuria)临床表现相似,但后者为隐性遗传,且有智力发育迟缓,尿中含有类胱氨酸;可以与马方综合征(marfan's syndrome)相鉴别。

## 七、神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(neurofibromatosis)于 1882 年 Recklinghausen 首先描述与神经系统有关,故又称 Von Recklinghausen 病或神经纤维瘤病 I 型(NF-1),属于多系统遗传性疾病,为常染色体显性遗传,新生儿期发病率为 1/2 500~1/3 000;广泛累及内胚层、中胚层和外胚层。神经纤维瘤病 II 型(NF-2)为双侧听神经瘤,属于神经皮肤综合征之一,儿童罕见。

#### 【典型病例】

病例 1:女孩,1 岁,临床诊断为神经纤维瘤病 I 型(图 4-27)。



图 4-27 神经纤维瘤病(1)

影像所见

A、B. 胫腓骨正侧位片,示胫骨中远端交界部弓形弯曲,骨皮质呈切迹状向内凹陷、伴局部灶性硬化。

病例 2:男孩,5岁,临床确诊为神经纤维瘤病 I 型(图 4-28)。



图 4-28 神经纤维瘤病(2)

影像所见

双下肢正位片,示左腿巨大畸形伴局灶性骨质硬化。

病例 3:男,21岁,外伤后 1 个月。腰背部向左侧弯,背部、大腿内侧皮肤色素斑,轮廓光滑,直径 3~6mm,右腿较左侧粗大,活动受限。临床确诊为神经纤维瘤病 I 型(图 4-29)。

新华书店  
PDG

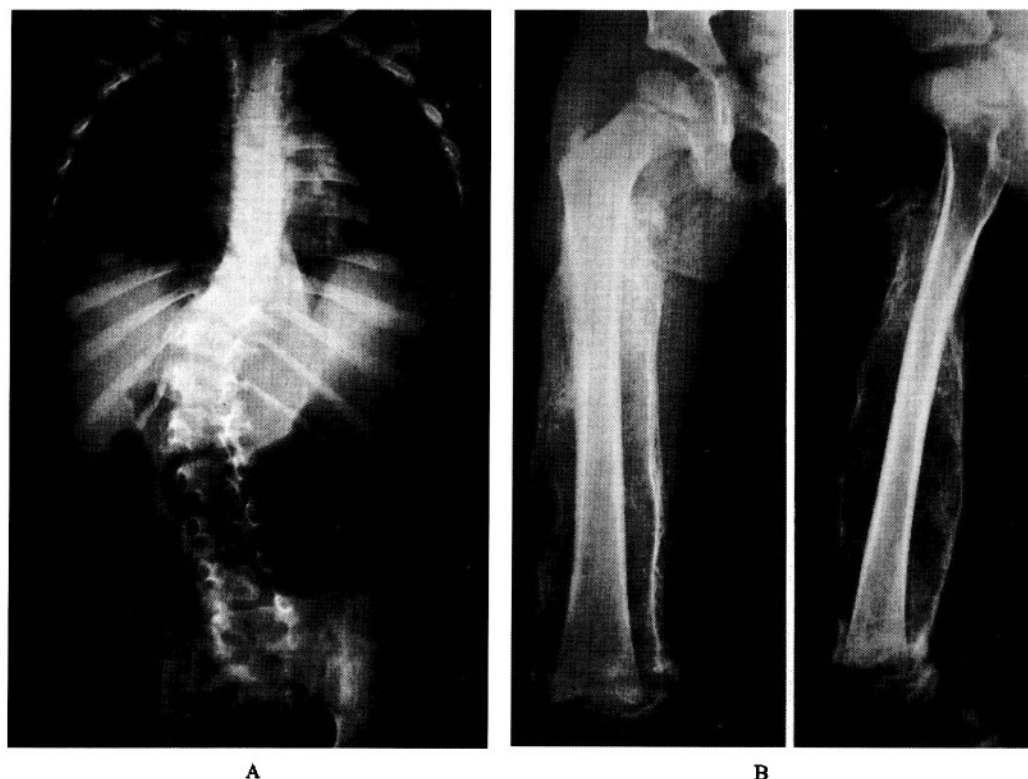


图 4-29 神经纤维瘤病(3)

### 影像所见

A. 脊椎正位片,示胸腰段脊柱向右侧弯曲畸形,横突呈囊性改变;B. 右侧股骨正侧位片,示股骨远端骺离骨折,骨膜与骨附着疏松,骨膜下出血钙化。

### 【影像与病理】

神经纤维瘤病 I 型(NF-1),属于多系统慢性进行性疾病,新生儿期发病率为  $1/2\ 500\sim 1/3\ 000$ ;有家族性和遗传性发病倾向,以累及颅、周围神经、皮肤色素斑、皮肤纤维瘤、神经纤维瘤为特征。

肿瘤起源于周围神经鞘,通常是分离的,由大量网状结缔组织和神经纤维组成;肿瘤可能是分散的结节样皮肤病损,或沿神经生长,有时可见周围神经弥漫性增大,成为妨碍骨生长的基础。脑膜瘤不常见,偶尔发生神经胶质瘤,常位于第三脑室附近。神经纤维瘤可沿脑或脊神经发生和侵蚀周围骨。色素斑由成黑素细胞增殖引起,有时发生恶性变。本病患者约 50%有骨病变和骨骼畸形,其骨关节系统改变的 X 线表现包括脊柱侧弯、骨质破坏、骨异常增生和假关节形成等。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

由于本病具有典型的临床表现和骨骼病变的 X 线平片表现(图 4-27,图 4-28,图 4-29),所以传统的 X 线平片结合临床即可作出较为准确的诊断。CT 和 MRI 对于发现蝶骨翼发育不良以及帮助中枢性、周围性占位性病变的定位和定性有重要价值。

骨骼损坏的 X 线平片特点主要有:侵蚀性骨质缺损、脊柱侧弯生长障碍、下肢弯曲及假关节形成等。

1. 约 50% 病人可发生脊柱侧弯,最常累及下段胸椎,脊柱侧弯可伴随驼背,尤其是颈部,有时脊柱侧弯继发于腿长度不一致。由于骨化不全和椎体被梭形细胞肿块替代,可发生椎体塌陷或楔形变。发生于脊神经的肿瘤引起椎体中央后分被侵蚀或椎间孔增大。椎管囊性扩大比局部神经纤维瘤更易侵蚀脊髓。神经周围或硬膜外囊变比“哑铃”状神经纤维瘤更易引起椎间孔扩大。可单个或多个椎间孔扩大。

2. 少于 10% 病例有椎体外骨表现,包括以下几种。

(1) 骨膜或邻近软组织神经纤维瘤的侵蚀,骨膜神经纤维瘤或骨外肿瘤可引起骨膜外皮质表面侵蚀,肋骨内肿瘤引起骨膜外皮质表面侵蚀,它们侵蚀肋骨内缘,产生切迹。

(2) 骨的单个或多个囊性变,长骨囊变可能与骨质溶解有关,表示骨化不全,而不是被肿瘤替代。有报道一例左髂骨巨大空洞,右耻骨水平支完全溶解;下颌骨长支和椎体多发囊性变,可见稀疏的骨质溶解区。

(3) 生长紊乱,包括巨人症或侏儒症,骨通常增长,常伴直径增加,骨肥大可累及一个或所有肢体骨,伴肢体软组织肥厚,受累骨通常与受累神经支配区相适应,也有一些病例骨生长明显滞后,生长紊乱的骨有一种特殊的波浪状改变。

(4) 管状骨斑点状密度增高,不规则增厚。

(5) 肋骨软化和弯曲变形,长骨伴或不伴多发性不全骨折。由于骨愈合不良,骨不愈合而形成假关节,可能是单独的临床表现,也可是神经纤维瘤病的一种并发症。假关节开始于承重骨骨化不全,然后变成弯曲变形、骨折,形成假关节。出生时可发生假性骨折,多常见于胫骨下 2/3 称为先天性胫骨假关节(详见第 3 章第一节)。骨折后,骨折愈合,但一旦承重,骨折复发,造成永久性假关节形成。

(6) 颅骨先天性畸形,如蝶骨发育不良或蝶骨缺如较常见。

#### 【影像与临床】

神经纤维瘤病 I 型(NF-1),临床特点为多发性皮肤小结节,局限性皮肤牛奶咖啡斑及多发性神经纤维瘤。其中色素斑是最常见的表现,其轮廓光滑、直径大小从 1~2mm 至几厘米。皮肤纤维瘤表现为大的皮肤皱褶、皮肤增厚、皮肤硬结,称为“神经瘤性橡皮病”。硬结大小从针头大到直径 5cm 或更大,常常不对称,可有疼痛和压痛。脑神经纤维瘤依受累神经不同,可引起不同的症状。脊神经肿瘤可引起多数运动症状,包括截瘫。10% 可发生肉瘤样的退化。甲状腺功能亢进症和肢端肥大症也可能与神经纤维瘤病有关系。

典型的临床表现如下。

1. 有 6 个或 6 个以上的牛奶咖啡斑,直径超过 5.0mm。
2. 有 2 个或 2 个以上神经纤维瘤,或者有 1 个丛状神经纤维瘤。
3. 腋窝及腹股沟区雀斑。
4. 直系亲属中有 NF-1 患者。
5. 可有骨骼损坏等。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨纤维异常增殖综合征,无神经纤维瘤病特征性的牛奶咖啡斑和皮肤纤维瘤,可鉴别。
2. 主动脉瘤及主动脉缩窄的脊椎和肋骨侵蚀有时易与本病混淆,光滑的骨侵蚀同时出现于脊椎和肋骨以神经纤维瘤病可能性大。



3. 一个肢体的广泛血管瘤引起的巨人症,因其缺乏皮肤纤维瘤可鉴别。

## 八、特发性骨质溶解症

特发性骨质溶解症(osteolysis, idiopathic),从广义上讲,包括肢端骨质溶解综合征又称关节-牙齿-骨骼综合征或豪-谢综合征(hajdu-cheney syndrome)、家族性肢端溶解症又称骨质溶解-头颅及骨骼发育异常伴肢端骨质溶解(acro-osteolysis familia)、大块骨溶解(massive osteolysis of gorham)、痛性肥胖病(farbers disease)和神经源性骨溶解(neurogenic osteolysis)等骨溶解症。本节主要介绍肢端骨质溶解综合征和大块骨溶解症。

### 【典型病例】

病例 1:女孩,10.5 岁,因生长发育延迟、身材矮小就诊(图 4-30)。

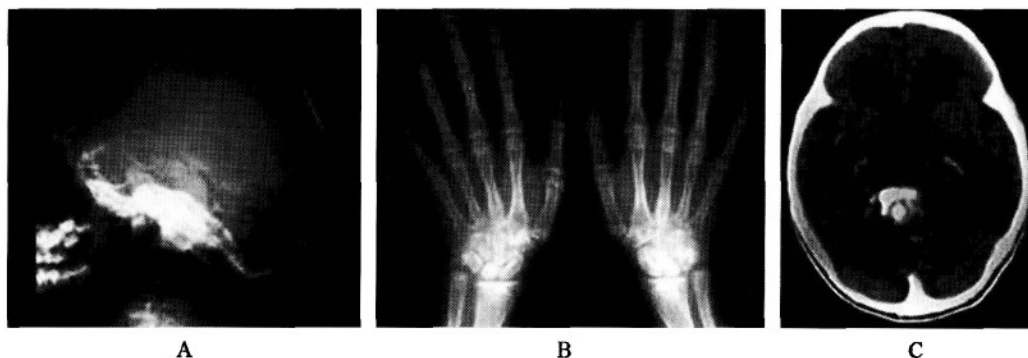


图 4-30 肢端骨质溶解综合征

### 影像所见

A. 头颅侧位片,示枕骨突出,颅底凹陷,呈“梯形”,“人”字缝可见多数“缝间骨”;B. 双手腕部正位片,示骨质疏松,末节指骨远端骨质吸收,骨龄与年龄基本一致;C. 头部 CT 横断面图像,示颅底凹陷,寰椎及枢椎齿状突达到第三脑室水平,第三脑室及双侧脑室扩大、积水。

病例 2:女孩,13 岁,右肩背疼痛 2 个月,无红肿,有轻微凹陷,压痛不明显,肩关节活动无受限(图 4-31)。

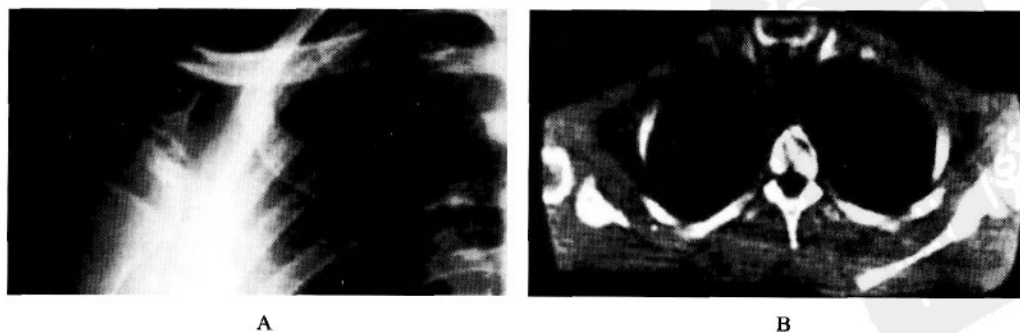


图 4-31 大块骨溶解症

### 影像所见

A. 右肩关节正位片,示右肩胛骨上部和内侧部骨质溶解吸收;B. 横轴位 CT 骨窗,示右肩胛骨大部吸收缺如,肩胛骨周围肌肉部分萎缩。

### 【影像与病理】

多数学者认为特发性骨质溶解症为血管瘤性或淋巴管瘤性病变,病变早期以血管增生为主,晚期以纤维组织增生为主,并逐渐取代增生的血管组织,无成骨现象,无瘤骨形成,缺少骨膜反应,软组织无肿胀。

肢端骨质溶解综合征是一种常染色体显性遗传性疾病;由于其结缔组织缺陷,并主要累及骨组织的发育;影像表现表现为矮小但骨龄基本正常,颅缝骨化不完全,可见较多缝间骨;颅底凹陷,脊柱椎体呈双凹型,四肢末节指(趾)甲短小及指(趾)骨端骨质溶解。

在国内,特发性骨质溶解症主要指大块骨溶解症,又称为 Gorham 病、鬼怪骨、消失骨、影子骨或自发性骨吸收。本病特点是进行性骨溶解吸收,无骨质增生硬化或新骨形成。病因不明,无遗传性,部分患者有外伤病史。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片

(1)肢端骨质溶解综合征即诊断要点如下:①全身普遍性中度骨质疏松;②四肢末节指(趾)甲短小及指(趾)骨端骨质溶解;③梯形头颅、颅底凹陷、枕骨突出、缝间骨较多;可见脑积水;④脊柱生理性弯曲曲度增加,椎体呈双凹状。

(2)大块骨溶解症的诊断要点:①本病特点是进行性骨溶解吸收,病变进展缓慢,有自限性;②可发生于任何骨骼,单发或多发,既可侵犯胸廓、骨盆、四肢长骨和脊椎等,又可侵犯腕掌和跗跖等骨,症状与骨质消失程度不成比例;③表现大量或大块骨质溶解吸收,缺少骨膜反应和骨质增生硬化,软组织无肿胀、无瘤骨形成,引起缓慢骨质吸收;④可以继发病理性骨折;⑤病变侵犯胸壁或肋骨可导致胸导管阻塞,导致乳糜胸。

2. 比较影像学 传统 X 线平片对本病诊断有重要意义,CT 可以作为本病检查的重要补充,有助于鉴别诊断,进一步结合病理活检确诊。CT 及 MRI 对于颅底凹陷引起的脑积水的诊断有重要价值。

### 【影像与临床】

1. 肢端骨质溶解综合征,临床可见面容异常并伴有枕骨突出、低位发际、眉毛稠密、高腭弓、关节松弛、早期牙齿脱落及矮身材等异常表现,有时可见生短颈、长发育停滞以及青春期迟缓。

2. 大块骨溶解症多发生于 30 岁以下青少年,男多于女,起始临床症状轻微,与骨质消失程度不成比例,病变进展缓慢,有自限性。

### 【鉴别诊断】

骨质溶解与骨质破坏有本质不同,骨质溶解无破骨细胞和成骨细胞活动,骨组织的消失为自行吸收所致,骨质破坏系破骨细胞活动加强或肿瘤细胞溶骨性破坏所致。特发性骨质溶解症常需与下列疾病相鉴别。

1. 溶骨型骨肉瘤 溶骨性骨破坏,临床有进行性肿胀、疼痛,软组织肿块和骨膜反应,好发于长骨干骺端,容易远处转移。

2. 骨嗜酸性肉芽肿 有穿凿样或地图样溶骨性破坏,骨皮质膨胀变薄,病灶边缘骨质硬化,可出现层状骨膜反应和软组织肿胀,血嗜酸性细胞增多。

(宁 刚 范 森 李开明 廖芳丽 曲海波 程 燕 赵福敏 叶 川)

## 第 5 章 | 营养障碍及代谢性疾病

### 第一节 营养障碍性骨病

#### 一、维生素 D 缺乏症

维生素 D 缺乏症(vitamin D deficiency)是指维生素 D 摄入不足或需求量增加,维生素 D 及其活性代谢物绝对性或相对性缺乏,导致钙、磷代谢紊乱。在生长中的骨骼,软骨内化骨和膜内化骨的钙化过程均发生障碍,常导致佝偻病(rickets);在发育成熟的骨骼,骨基质钙盐沉着减慢或丢失,常导致骨质软化(osteomalacia)。本节主要介绍发生于儿童的佝偻病。

##### 【典型病例】

病例 1:女,4 月龄。哭闹、多汗、易惊厥(图 5-1)。

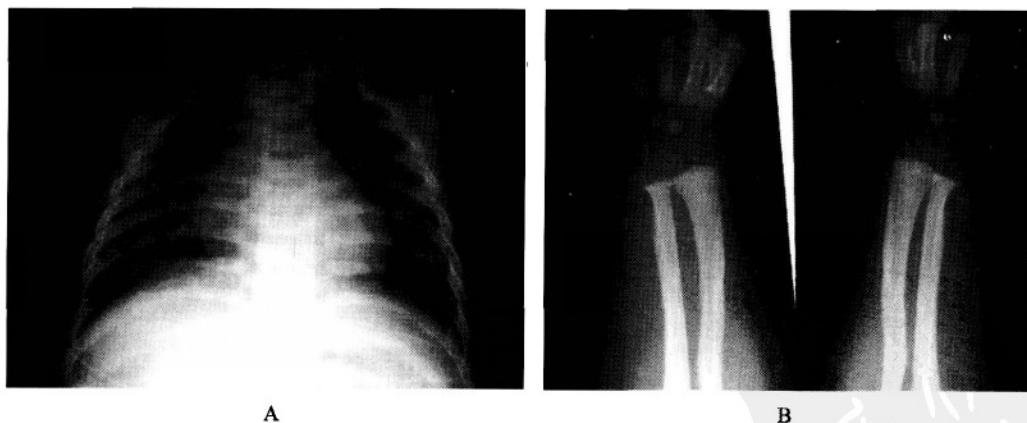


图 5-1 早期佝偻病

##### 影像所见

A. 胸部 X 线正位片,示心、肺未见明显异常,但肋骨体部稍显纤细;B. 双腕 X 线正位片,示尺桡骨远端先期钙化带略增厚,以尺骨较为明显。尺骨远端尺侧有边角突出征象。结合实验室血钙、磷检查诊断为佝偻病(早期),经临床治疗 2 周后患儿症状消失。

病例 2:男,6 岁,身材矮小,“O”形腿(图 5-2)。

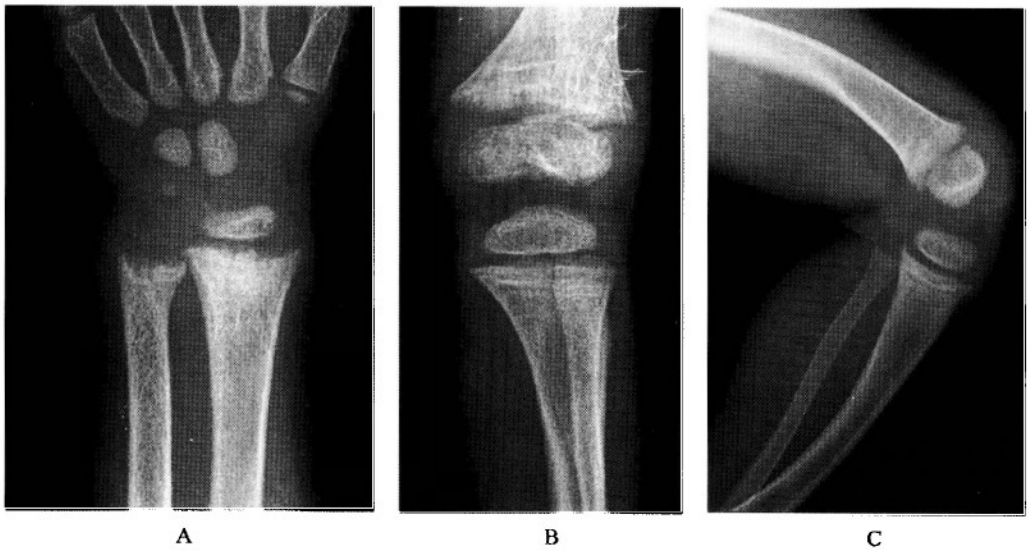


图 5-2 活动期佝偻病(1)

影像所见

A. 左腕关节正位片; B. 左膝关节正位片; C. 左膝关节侧位片, 示左尺、桡骨远侧干骺端及左侧股骨、胫腓骨干骺端呈喇叭样、毛刷状改变, 边缘模糊, 左膝关节内翻, 左股骨、左胫骨弯曲变形。

病例 3: 女, 3 月龄。常哭闹以夜间为甚, 毛发稀疏伴枕秃(图 5-3)。

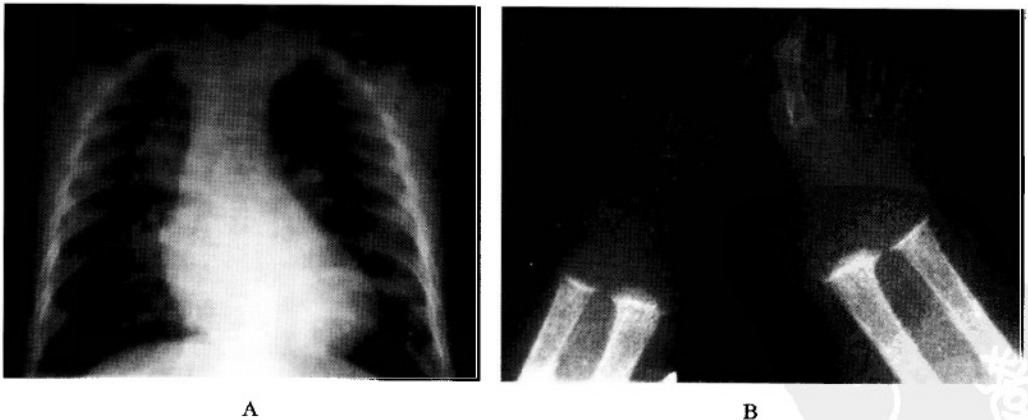


图 5-3 活动期佝偻病(2)

影像所见

A. 胸部 X 线正位片, 示两肺透光度增强, 肺纹理增多紊乱, 两肺内带许多斑片状影, 肋骨纤细, 骨质密度减低, 肋骨头呈杵状膨大; B. 双腕 X 线正位片, 示片内所见尺、桡骨骨质密度

减低,骨小梁粗大,远端先期钙化带(骨端)轻微凹陷呈杯口状改变,且有边角突出征。桡骨远端似呈“盘中有物征象”。

病例 4:女,6 月龄。多汗、腹泻、易惊厥。毛发稀疏,有方颅征(图 5-4)。

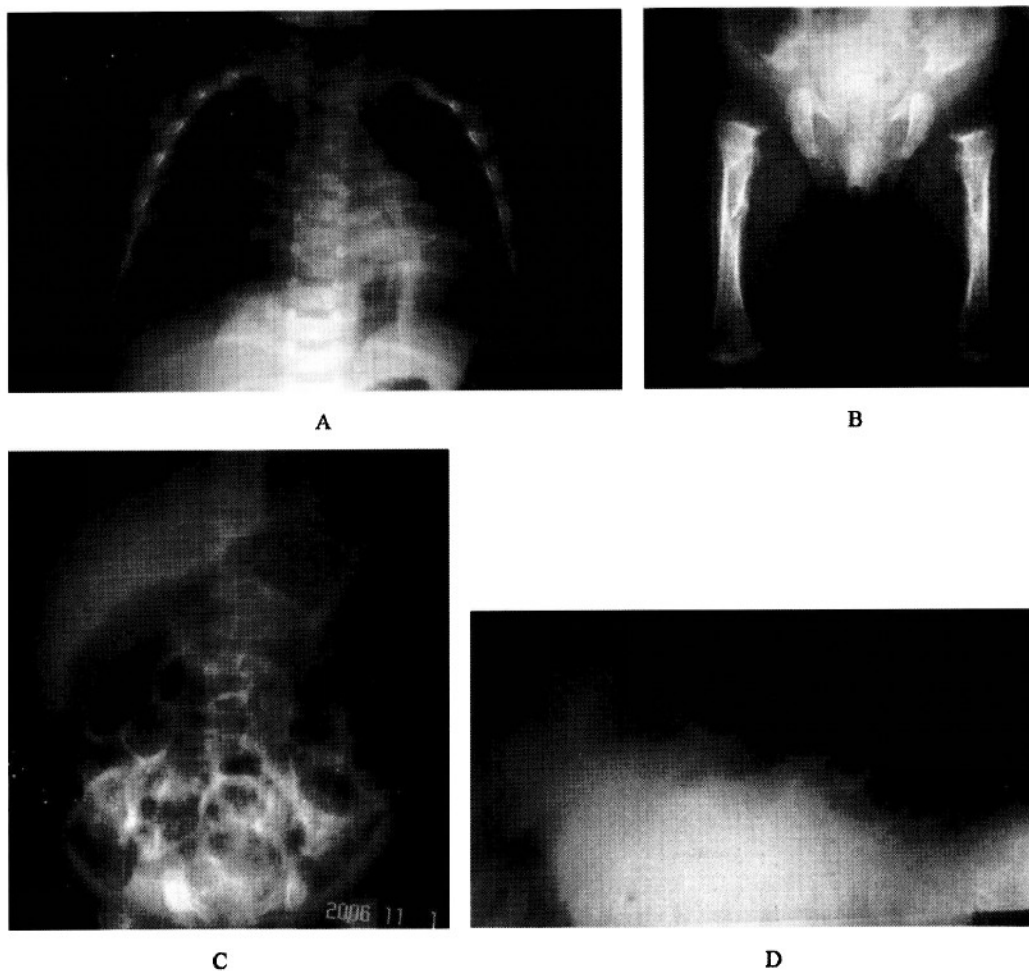


图 5-4 活动期佝偻病(3)

#### 影像所见

A. 胸部 X 线正位片,示两肺透光度增强,肺纹理紊乱。两肺内带许多斑片状影。肋骨纤细,密度减低,肋骨前端膨大,片内所见两侧肱骨骨质稀疏,近端先期钙化带毛糙不规则。B. 双侧股骨正位片,示两侧股骨骨质密度减低,上、下骨端先期钙化带不规则呈毛刷样改变,两股骨中上段内侧骨皮质断裂,骨干皮质外有明显骨膜新生骨。C、D. 腹部正位、仰卧水平侧位片,示腹部膨隆,肠道内充气增多,肠管扩张不均匀。未见肠梗阻征象。

病例 5:男,4 岁。2 岁开始独立行走,因步态不稳 2 年前来就诊。查体:鸡胸、串珠肋、“O”形腿(图 5-5)。

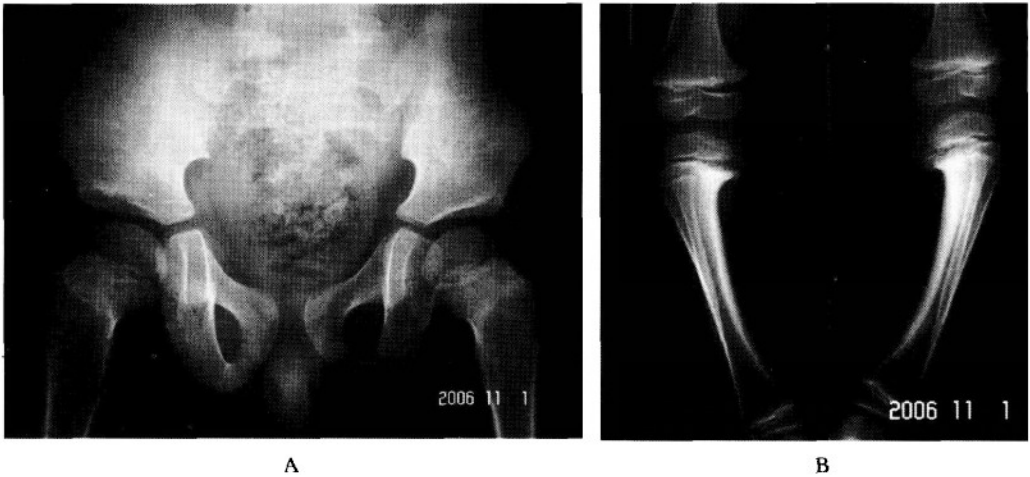


图 5-5 佝偻病后遗症

### 影像所见

A. 骨盆 X 线正位片, 示两侧股骨颈粗短, 局部骨密度增高似陈旧性骨折愈合后所遗留, 股骨头略增大; B. 双下肢 X 线正位片, 示双侧胫骨略向内侧弯曲呈“O”形, 内侧骨皮质增厚, 股骨远端、胫骨近端骨骺增大, 先期钙化带增厚并呈鸟嘴样向内侧突出。

### 【影像与病理】

佝偻病的其病因是多方面的, 主要有: ①胃肠道疾病或手术、胆道疾病或胆道闭锁等影响维生素 D 吸收; ②日光照射不足, 无法通过皮肤合成内源性维生素 D; ③儿童生长发育过快, 导致的维生素 D 相对性缺乏等。

佝偻病的主要病理变化是: ①长骨骺板内正常的软骨化骨过程发生障碍, 软骨细胞排列紊乱, 软骨细胞的成熟和退变过程不能正常进行, 导致骨骺板的厚度增加和横径增大; ②长骨干骺端膨大, 临时钙化带模糊、参差不齐或呈毛刷征, 边缘骨皮质向外膨胀、突出或“刺出”, 严重者临时钙化带凹陷, 呈杯口状改变, 与骨骺间距离增宽; ③骨骺矿化不全, 骨骺骨化中心出现延迟, 边缘模糊, 密度低; ④骨细胞不能正常骨化, 钙盐无序沉积不能形成正常骨小梁, 所以会出现骨质密度减低, 骨小梁粗大, 骨膜增厚; ⑤有报道认为, 佝偻病发生时, 尺骨受累先于桡骨, 而恢复时桡骨先于尺骨。

佝偻病患者由于缺钙, 免疫力低下, 缺钙也可导致喉软化, 气管、支气管不同程度塌陷而常合并肺炎。有专家认为佝偻病患者肋骨头膨大压迫肺组织形成小叶性肺不张是该患儿肺炎的主要原因。另外, 佝偻病患者常伴有顽固性腹泻大概一方面由于免疫力低下, 另一方面缺钙降低了肠道的吸收功能出现肠道动力性改变(图 5-4C、D)。

### 【影像诊断要点】

佝偻病的影像诊断主要依赖 X 线平片(图 5-1, 图 5-2, 图 5-3, 图 5-4, 图 5-5), 一般无需 CT 或 MRI 检查。

1. 婴幼儿早期佝偻病在 X 线片上较难以识别, 有专家认为尺骨的边角突出征可以提示诊断(图 5-1)。

2. 婴儿肋骨体部纤细,骨质密度减低具提示意义,但必须结合临床症状及实验室结果方可诊断。

3. 进展期佝偻病的 X 线表现具有特征性,即干骺端呈毛刷样、杯口状改变,骨干皮质外可有骨膜新骨形成(图 5-3B)。

4. 许多患儿因合并肺炎或腹泻而就诊,在常规的胸片或腹部 X 线片上难以做出佝偻病诊断。X 线胸片表现增多紊乱的肺纹理、两肺内带斑片阴影,肋骨纤细、骨质密度减低、肋骨头膨大;胸片内包括的肱骨上端毛糙或毛刷样改变更是有力证据(图 5-4A)。腹部膨隆,肠道不均匀多量积气的肠道动力性改变虽然不能做出诊断,但结合患儿年龄及临床表现应想到本病,从而做进一步检查。当然,腹部正位片如包括了股骨上端则有助于诊断(图 5-4C)。

5. 婴儿佝偻病如不及时正确治疗便会在幼儿期或以后留有后遗症。较为明显的是“O”形腿。X 线表现两侧胫骨向内侧弯曲呈“O”形(图 5-5B),胫骨内侧皮质增厚,干骺端略膨大,先期钙化带增厚并呈鸟嘴样突出。

#### 【影像与临床】

佝偻病的典型临床表现主要是神经精神症状和骨骼改变,前者常见于发病的初期和激期,患儿食欲减退、不爱动、睡眠不安、易激惹、夜惊和多汗,偶有痉挛发作等症状。营养不良、方颅、鸡胸、串珠肋是典型的临床激期表现。这种患儿常有毛发稀疏、秃枕、腹泻和易惊的常见症状。由于现在人民整体生活水平提高和医疗保健条件的改善,故典型病例已不多见。患儿往往因肺炎或腹泻前来就诊,以上症状值得注意。

#### 【鉴别诊断】

佝偻病 X 线表现须与干骺端发育不良鉴别,诊断要点是佝偻病长骨干骺端先期钙化带毛刷样、杯口状改变;而干骺端发育不良则不具备此特点(参照干骺端发育不良节)。

## 二、维生素 A、维生素 D 过多症

维生素 A 过多症(vitamin A poisoning)一般发生在佝偻病防治时医源性过量服用维生素 A 时,每日 6 万~60 万 U 长期服用维生素 A 制剂可以导致慢性中毒,如果一次服用剂量超过 30 万 U 可能导致急性中毒。

维生素 D 过多症(vitamin D poisoning):各种维生素 D 制剂大剂量突击或长期使用,均可能产生维生素 D 中毒。由于个体对维生素的需要量和耐受量不同,小儿每天 2 万~5 万 U,连服数周或数月即可出现中毒症状,如果每天服用 400 万~1 800 万 U,3~9d 可能出现轻重不同的中毒症状。

维生素 A、维生素 D 过多症:日常生活中,许多家长喂养知识欠缺,婴儿缺钙(甚至不缺钙)时盲目以为服用鱼肝油愈多愈好,在给患儿服用过量鱼肝油的同时还往往应用维生素 D 制剂,从而出现矫枉过正,导致婴儿维生素 A、维生素 D 混合性中毒。临床上两种中毒常同时并存。

#### 【典型病例】

病例 1:女,5 个月。发育迟缓。头围进行性增大 2 个月,四肢抽搐。有服鱼肝油过量史,曾肌内注射维生素 D<sub>3</sub> 2 次(图 5-6)。

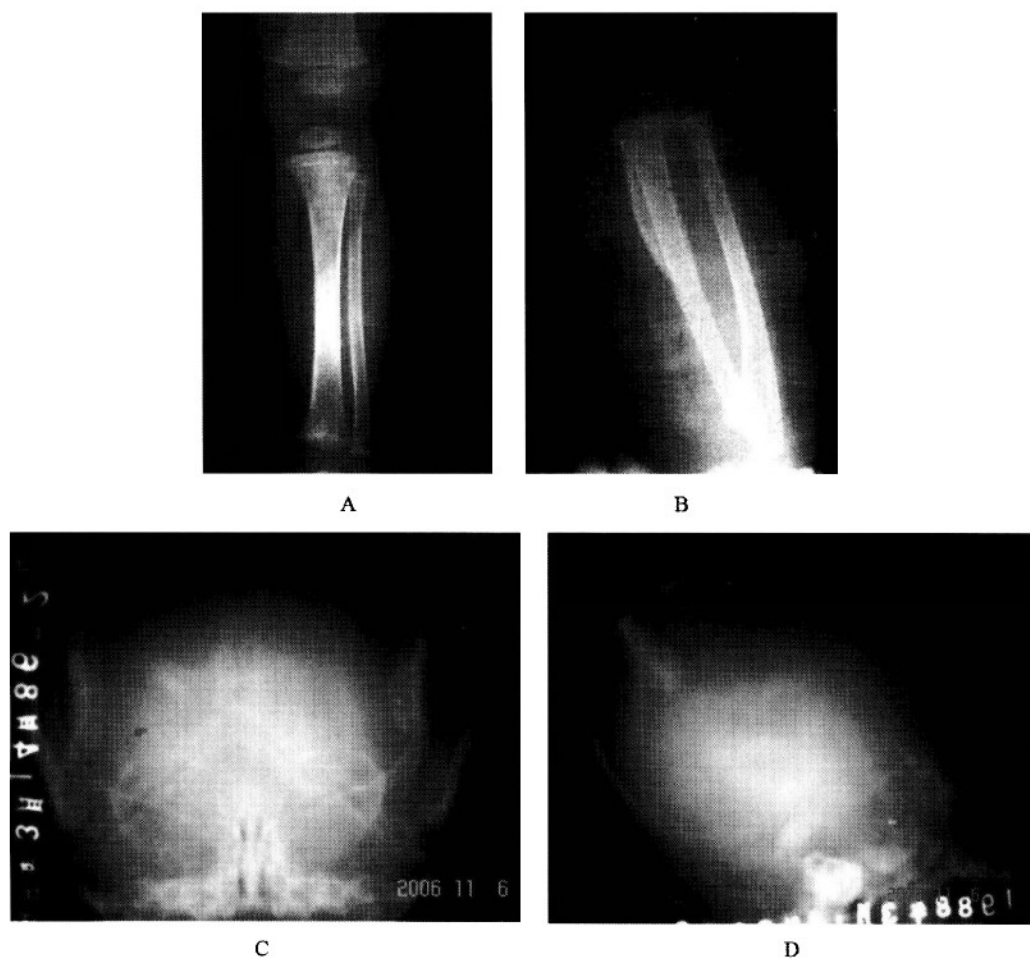


图 5-6 维生素 A、维生素 D 中毒(1)

影像所见

A. 胫骨正位片,示胫腓骨骨质略疏松,以干骺端明显。股骨远端、胫骨近端先期钙化带增厚,密度增高,先期钙化带下可见横形透亮区;B. 右侧前臂正位片,示尺桡骨远端增宽,临时钙化带致密,骨干可见骨膜增厚;C、D. 头颅正侧位片,示颅盖骨增大,未见板障影。前额及顶骨颅板稍增厚。

病例 2:男,1 岁 3 个月。低热 10d,双手及唇脱皮,烦躁、食欲减退。近 3 个月持续每日服用浓缩鱼肝油 12 万 U(图 5-7)。



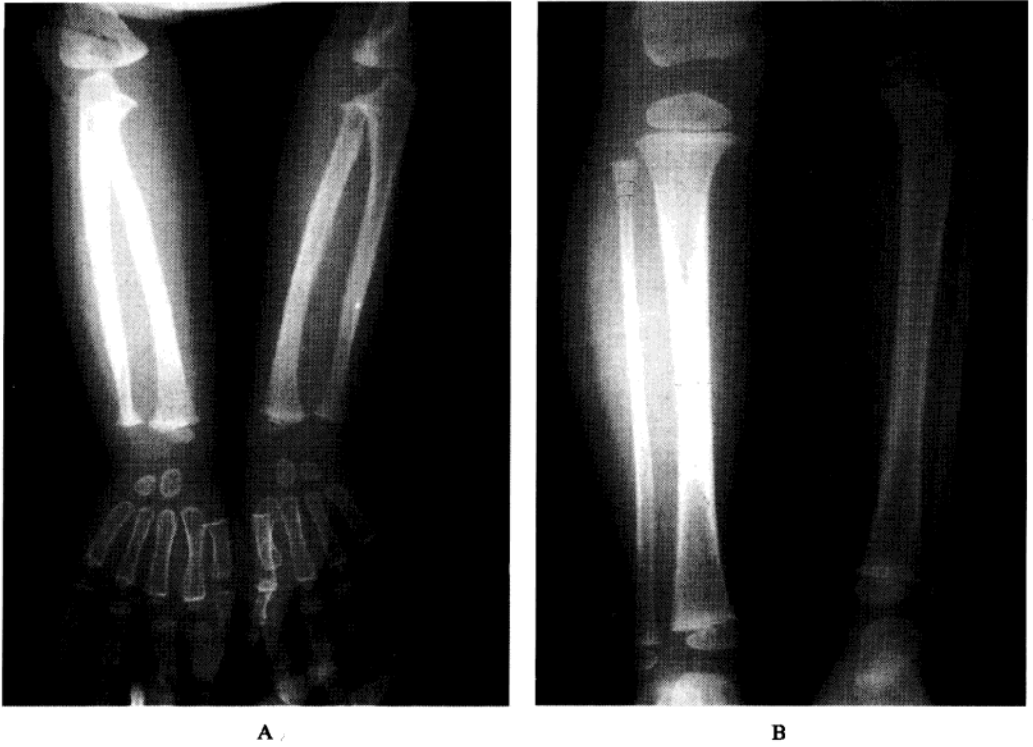


图 5-7 维生素 A 中毒(1)

### 影像所见

A. 双侧前臂正位片,示双侧尺、桡骨、掌骨远端先期钙化带致密,尺骨小头变细;B. 双侧小腿正位片,示胫骨上、下端先期钙化带致密,腓骨变细。

病例 3:男,9 个月。反复发热,烦躁、食欲减退,共服浓缩鱼肝油 5 瓶多。头大,双颞部突出,皮肤红、油亮、脱屑(图 5-8)。

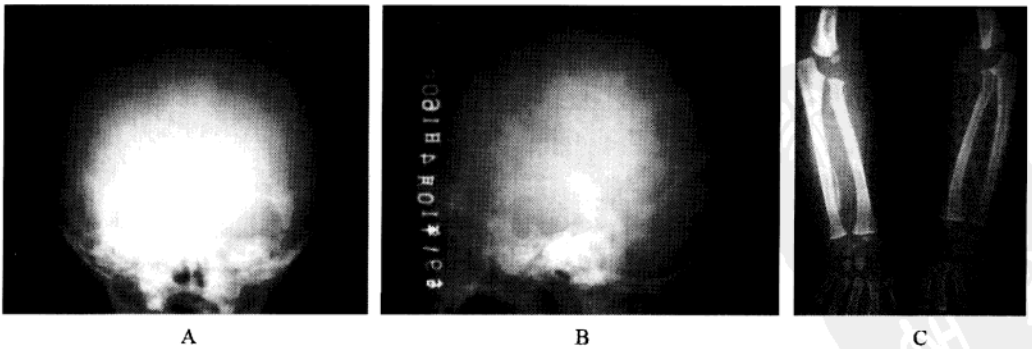


图 5-8 维生素 A、维生素 D 中毒(2)

影像所见

A. 头颅正位 X 线片, 示头颅增大、浑圆, 两侧颞部向外膨隆明显; B. 头颅侧位 X 线片, 示颅盖骨增大, 板障不明显。后枕部颅板增厚; C. 双侧前臂正位片, 示右侧尺骨局部骨膜增生, 与正常骨干有透亮间隙相隔。

病例 4: 男, 11 个月。头增大 1 个月, 烦躁, 左前臂红、肿、痛数天。有过量服用鱼肝油史。唇裂, 皮肤干燥, 两颞部肿胀(图 5-9)。

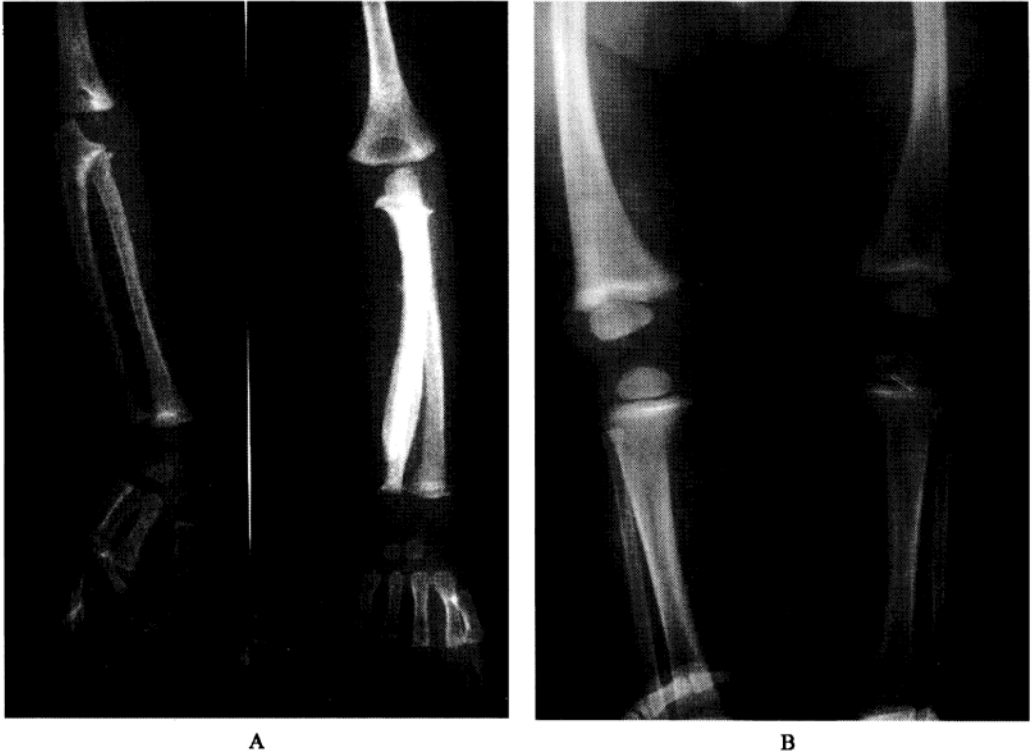
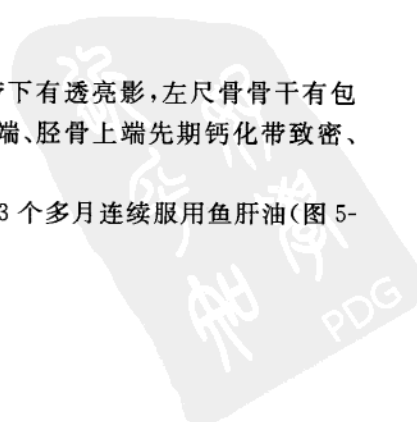


图 5-9 维生素 A、维生素 D 混合中毒

影像所见

A. 尺、桡骨正位 X 线片, 示尺、桡骨变细, 远端先期钙化带下有透亮影, 左尺骨骨干有包壳样骨膜增生; B. 双下肢正位 X 线片, 示骨皮质增厚, 股骨下端、胫骨上端先期钙化带致密、边角突出, 股骨下端先期钙化带下透亮影。

病例 5: 女, 1 岁 6 个月。厌食、营养差、皮肤干燥脱屑。近 3 个多月连续服用鱼肝油(图 5-10)。



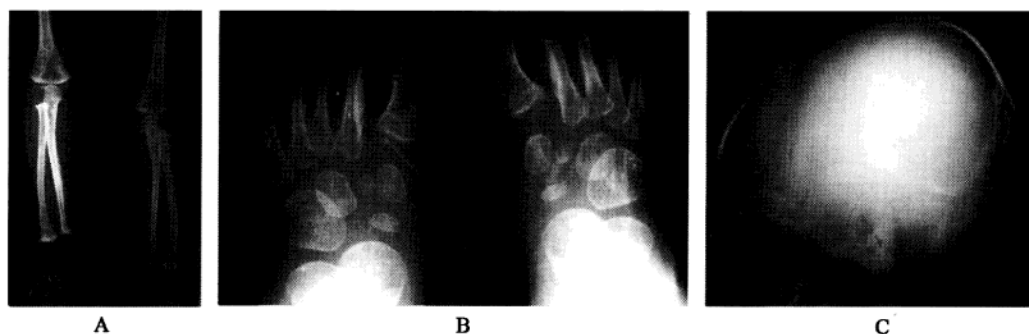


图 5-10 维生素 A 中毒(2)

### 影像所见

A. 尺、桡骨正位片, 示显示双侧尺、桡骨骨干变细, 局部有骨膜增生, 远端干骺端先期钙化带向两边刺出。腕骨中央密度低, 周边密度高呈指环样。B. 双足正位片, 示两侧第 2 跖骨骨膜增生。C. 头颅侧位片, 示颅缝增宽, 颅缝边缘骨质密度增高。

### 【影像与病理】

维生素 A 过多, 可引起骨质吸收, 骨干变细, 骨干周围骨膜下新骨形成, 骨骺包埋, 骨骺线边窄或消失, 骨骺与骨干提前愈合, 可导致肢体不等长; 维生素 D 过多, 可促进降钙素的分泌, 从而使管状骨干骺端钙质沉着增多, 骨皮质变厚, 临时钙化带致密, 还可以导致软组织、脏器及血管壁等部位转移性钙盐沉积; 维生素 A、维生素 D 过多症, 则两种机制作用于骨骼的表现均可出现。

### 【影像诊断要点】

影像诊断主要依赖 X 线平片(图 5-5, 图 5-6, 图 5-7, 图 5-8, 图 5-9), 一般无需 CT 或 MRI 检查。

1. 首先表现在管状骨, 可有骨质增生同时也有骨质吸收。骨质增生一般发生在干骺端先期钙化带, 表现增厚、致密但不毛糙; 长骨变细, 尤其尺骨远段明显; 骨干中段皮质增厚; 程度较重的病例先期钙化带下可见骨质吸收的透亮影; 尺桡骨骨干出现特征性的包壳状骨膜增生, 增生的骨膜新生骨与骨干有透亮间隙相隔, 通常情况下桡骨较尺骨改变轻微。

2. 患儿头颅增大似乒乓球样, 两颞部及枕部突出, 颅缝增宽常以冠状缝为明显, 颅缝边缘增白, 枕部颅板增厚。可以伴发脑积水。

3. 患儿停用鱼肝油后症状便会逐渐消失而不留后遗症。但有少数患儿干骺端中心部位软骨细胞受损停止生长, 而周围继续生长致使干骺端凹陷, 严重者骨骺可呈包埋样。

### 【影像与临床】

由于患儿个体差异, 维生素 A、维生素 D 的需要量和耐受量不同, 引起中毒表现的剂量也有很大差别。患儿可有低热、烦躁、食欲下降, 头围增大, 皮肤干燥、脱屑, 严重者出现前臂红肿。年龄愈小中毒症状出现愈快。诊断明确, 一般停用鱼肝油一段时间后症状会逐渐消失。

### 【鉴别诊断】

维生素 A、维生素 D 中毒需要和以下疾病鉴别。

1. 先期钙化带下透亮线影需与坏血病鉴别。坏血病透亮线更典型清晰,两侧刺状突出明显,同时伴有骨骺“指环征”。

2. 骨膜增生需与婴儿骨皮质增生症鉴别。维生素 A、维生素 D 中毒骨膜增生多局限于尺、桡骨,且以尺骨为甚,很少累及其他骨骼。婴儿骨皮质增生症可累及下颌骨。

### 三、维生素 C 缺乏症

维生素 C 缺乏症(vitamin C deficiency)又称坏血病(scurvy),是由于摄入维生素 C 不足而引起的全身性疾病。

#### 【典型病例】

病例 1:女,2 岁。食欲下降、体重减轻 1 个月余,发热伴咳嗽 20 余天。两下肢水肿不能行走,有触痛。X 线检查提示坏血病(图 5-11)。

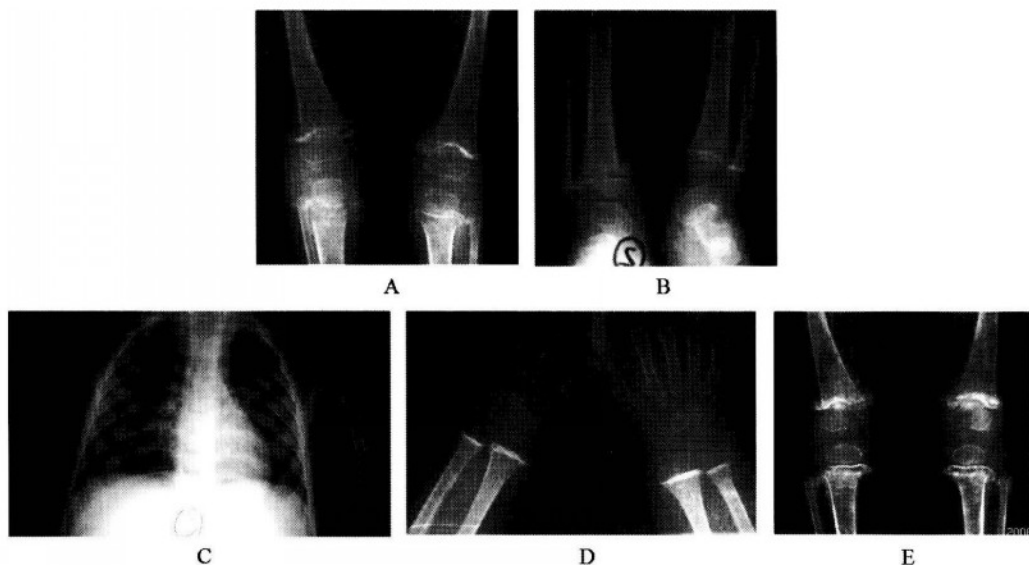


图 5-11 维生素 C 缺乏症(1)

#### 影像所见

A、B. 双侧膝、踝关节正位片,示两侧股骨下端、胫骨两端先期钙化带呈刺状向两边突出,呈骨折错位状,先期钙化带下横行窄带状透亮间隙即所谓“坏血病带”,骨骺密度减低,周边环样密度增高;C. 胸部正位片,示肋骨头呈杯口样改变,肱骨密度减低,上段有许多骨痂形成;D. 双手腕部正位片显示尺、桡骨远端先期钙化带增密,有边角突出;E. 坏血病治疗 20d 后双侧膝关节正位片,示先期钙化带周围有骨痂形成。

病例 2:男,2 岁。双侧大腿肿痛伴低热 1 个月(图 5-12)。

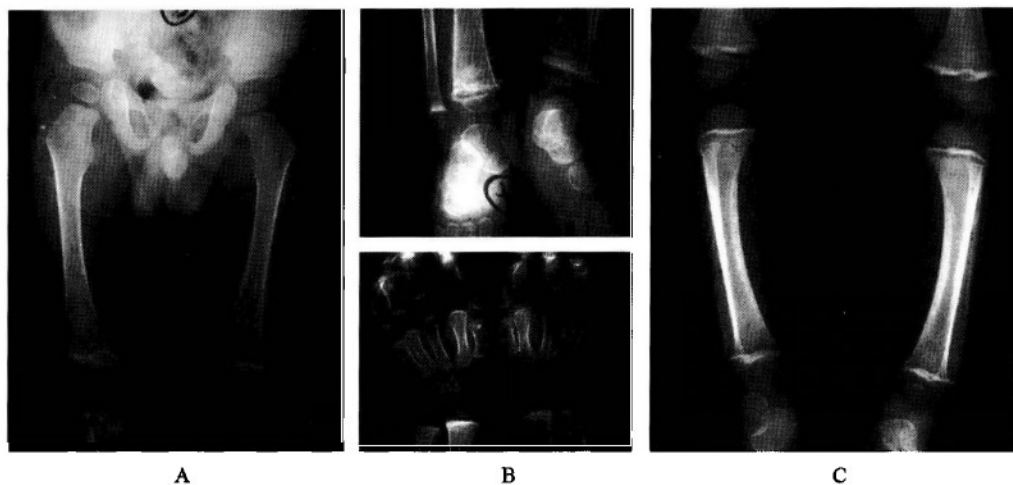


图 5-12 维生素 C 缺乏症(2)

影像所见

A. 下肢长骨正位片,示干骺端密度减低,先期钙化带呈骨折错位状边角突出,骨骺“指环征”;B. 双侧踝关节及手腕部正位片,示胫骨下端、尺桡骨远端下部钙化带密度增高,腕骨、跗骨骨骺“指环征”;C. 双小腿正位片,示双侧股骨下端、胫骨上、下端“坏血病带”明显。

病例 3:女,1岁6个月。双下肢不能站立2个月,双膝以下肿胀。双上肢不能上举(图 5-13)。

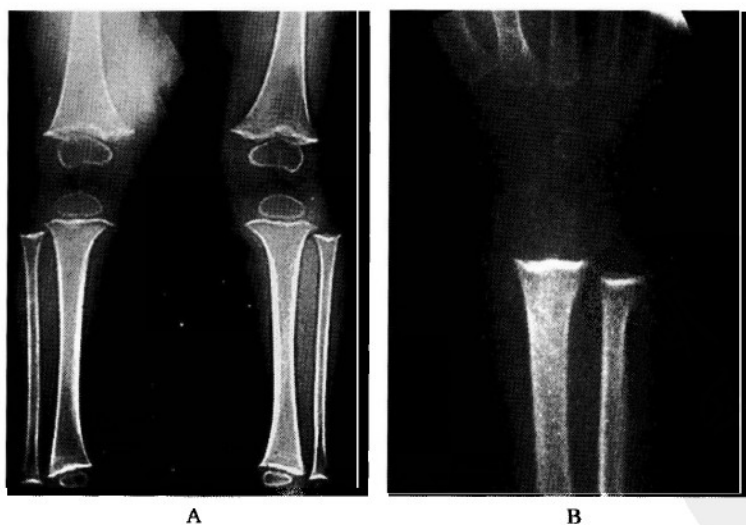


图 5-13 维生素 C 缺乏症的长骨改变

影像所见

A. 双侧小腿正位片,示股骨下段、胫腓骨骨质密度减低,先期钙化带下横行线样透亮影,

右股骨下端、胫骨下端先期钙化带与骨干呈轻度错位状,骨骺“指环征”明显;B. 右侧手腕部正位片,示尺、桡骨远端先期钙化带致密,其下可见横行带状密度减低区。骨龄落后,腕骨“指环征”。

### 【影像与病理】

维生素 C 在体内起着细胞内氧化和还原过程中的触媒作用;维生素 C 缺乏时,骨母细胞功能失常,骨母细胞胞质中的核糖核酸、磷酸酶和一些氧化酶活性消失,不能够生成骨样组织和新骨;还可导致毛细血管的内皮细胞间质缺乏黏合质,故毛细血管的脆性和通透性明显增加,可引起广泛出血,常发生于四肢肌肉、关节囊、骨膜下和牙龈等处。

骨骼成骨基质和软骨基质形成受到限制,而骺板钙质的沉着以及骨皮质和骨松质的破骨吸收不受影响:①正常钙化的骺板先期钙化带增宽、密度增加但并不坚实,骨干骨皮质和骨松质骨质吸收而密度减低。X 线显示干骺端临时钙化带致密、增厚且不规则,称之为坏血病带(Frankel 线)。病情进展时坏血病带逐渐增厚,可厚达 3mm。骨骺、腕骨、跗骨的改变与骨干相似,周边相当于先期钙化带的部位呈环形致密增厚,中央部分骨质吸收构成“指环征”“骨骺环征”,又称 Winberger 环。②先期钙化带的骨干侧新骨形成障碍,形成横行密度减低区,在 X 线上表现为坏血病带亮带;该透亮带脆弱易折,容易造成骨骺移位和分离。③骺板易骨折变形,X 线表现为先期钙化带呈纵行或波浪状断裂。④骺板先期钙化带向骨干外方过度延伸,形成骨刺。⑤干骺段骨膜下出血使骨膜掀起导致骨膜增生。

### 【影像诊断要点】

影像诊断主要依赖 X 线平片(图 5-11,图 5-12,图 5-13),一般无需 CT 或 MRI 检查。

1. 先期钙化带致密、增厚,其下(骨干侧)有一横行带状骨质稀疏区即所谓“坏血病带”。这被认为是本病较为特异的 X 线征象。增厚致密的先期钙化带向两边呈刺状突出。由于先期钙化带下骨质疏松脆弱易发生骨折,有些病例可见这类骨折导致的先期钙化带连同骨骺移位。

2. 腕骨、跗骨及骨骺改变与骨干雷同,即骨骺中央骨质疏松,周边相当于先期钙化带致密形成典型的“指环征”。同为坏血病的特征性表现。

3. 骨质普遍疏松,呈磨玻璃样密度减低,骨皮质变薄,骨小梁模糊不清晰。

4. 干骺端皮质外常有包壳状骨膜新骨增生,病变严重者可沿骨干扩展。

5. 维生素 C 缺乏症经维生素 C 治疗后病变很快痊愈,“坏血病线”逐渐消失,骨质密度增加,先期钙化带和骨骺恢复正常形态。临床症状如出血水肿恢复很快,但影像表现消失较为缓慢,例如骨骺中央的低密度区、包壳状骨膜增生可持续数年。

6. 另外,有的维生素 C 缺乏症患儿可同时并发佝偻病。当两种营养障碍性疾病同时存在时则常以一种表现为突出,应仔细观察确定。

### 【影像与临床】

维生素 C 缺乏症患儿发病多为 7 个月至 2 岁,出生后 3 个月内极为少见。由于食物中维生素 C 缺乏引起,所以喂养的饮食特点是临床诊断的主要线索,X 线检查可进一步确定临床诊断。

临床表现为肢体疼痛(触痛)、这是最常见的症状,下肢肿胀屈曲,出血症状多见于皮肤、牙龈和眼睑结膜;重者可以出现胃肠道及泌尿生殖道出血;球后出血可致眼球突出。患儿可有发热、贫血等全身症状。病变及症状首先出现在生长最迅速、软骨内成骨最活动的部位,如肩、膝、腕、踝等关节处。所以坏血病线常出现在股骨下端、胫骨上端、尺桡骨远端及肱骨上段。

**【鉴别诊断】**

1. 佝偻病 好发的敏感部位为尺桡骨远端, 先期钙化带呈杯口状、毛刷样改变; 骨骺无“指环征”; 骨膜反应出现在骨干中断且较均匀, 而非出现于干骺段。坏血病可与佝偻病同时并存, 要注意鉴别。

2. 白血病 由其淋巴细胞性白血病骨干骺端可出现与坏血病相似的 X 线表现, 但白血病多为虫蚀样骨破坏, 先期钙化带无增厚, 无骨骺“指环征”, 更无干骺段骨膜增生。

**四、肾性骨病**

肾脏疾病引起的代谢性骨病称之为肾性骨病 (renal osteopathy), 也称肾性骨营养不良 (renal osteodystrophy), 可分为肾小球性骨营养不良和肾小管性骨营养不良。一般认为肾性骨病是各种慢性肾病引起的钙磷代谢障碍、维生素 D 代谢异常以及继发性甲状旁腺功能亢进所导致的骨骼损害。在年龄较小的儿童引起肾性佝偻病; 而年龄较大发病较晚者则出现肾性骨软化, 表现为骨小梁粗大稀疏, 骨皮质变薄, 患儿由于负重而导致下肢骨干弯曲甚至骨折, 干骺端临时钙化带凹陷。

**【典型病例】**

病例 1: 男, 5 岁, 2 年前患肾炎, 近 6 个月行走困难(5-14)。

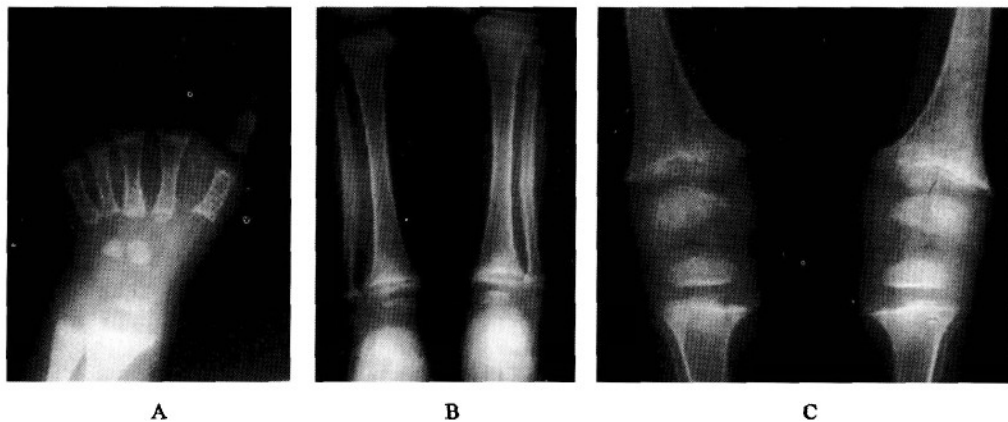


图 5-14 肾性骨病(1)

**影像所见**

A. 左手腕 X 线片, 示骨质密度略减低, 骨龄落后, 尺桡骨远端略呈喇叭状膨大, 先期钙化带密度略增高, 呈杯口状、毛刷样模糊毛糙, 掌骨远端、近节指骨近端先期钙化带毛糙, 并呈线样增白; B. 双侧胫腓骨 X 线片, 示骨质密度减低, 骨皮质变薄, 骨小梁模糊不清, 胫腓骨端先期钙化带呈毛刷样模糊毛糙, 并呈线样增白影, 其下有横行透光带; C. 双膝关节正位片, 示骨小梁粗大模糊, 干骺端略膨大, 先期钙化带不规则且模糊毛糙, 并有线样增白。

病例 2: 男, 6 岁。肾病, 水肿不能行走近 1 年。营养不良, 贫血貌(图 5-15)。

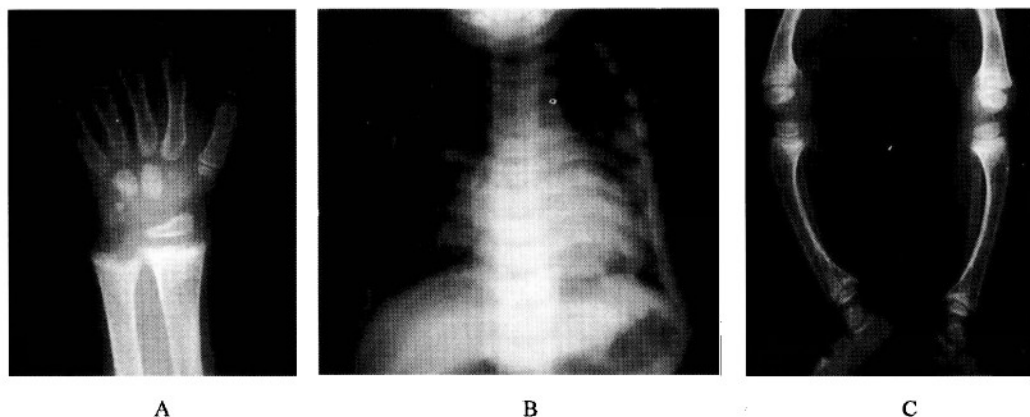


图 5-15 肾性骨病(2)

### 影像所见

A. 手腕部正位片,示骨龄落后,尺桡骨远端临时钙化带杯口状模糊毛糙;B. 胸部正位片,示骨性胸廓骨质软化明显,肋骨、脊柱骨质密度减低。两侧锁骨、肩胛骨骨质密度严重减低以致形态不清,两肺炎症;C. 双下肢正位片,示双下肢呈“O”形弯曲。骨小梁粗大、紊乱、模糊不清,骨皮质变薄。干骺端临时钙化带略凹陷。

### 【影像与病理】

1. 肾小球性骨营养不良常见有先天性肾发育不全、多囊肾、慢性肾炎及反流性肾病等导致的慢性肾衰竭;肾小球对磷的滤过减少,血磷增高、血钙降低而产生佝偻病或软骨病。

2. 肾小管性骨营养不良多见于先天性肾小管功能失常,肾小球滤过功能正常。①如果近曲肾小管上皮细胞和肠道上皮对磷的吸收发生障碍,导致大量磷酸盐随尿液和粪便排除,引起持续性低血磷、碱性磷酸酶升高、尿磷增高,血钙正常或稍低,在儿童主要表现为佝偻病,称之为低磷抗 D 性佝偻病,成年人表现为骨质软化症;②如果多发性近曲小管功能不全,对磷酸盐、糖、多种氨基酸和蛋白质再吸收发生障碍致影响骨化,血液生化改变为低血磷、低血钾、碱性磷酸酶和血氯增高,血钙正常,称之为 Fanconi 综合征,为一种先天性疾病,是肾小管性佝偻病的一个类型;③如果近端肾小管对碳酸氢盐的再吸收障碍和(或)远端肾小管泌氢离子功能障碍造成血液和肾小管尿液间不能建立正常的 pH 梯度,大量碱性盐类自尿中排除,引起代谢性酸中毒及高氯血症,血液生化改变为钙、磷、钾降低,血钠正常或降低,血氯、碱性磷酸酶升高,碱性尿,称之为肾小管酸中毒。

3. 肾性骨病导致钙磷代谢障碍,引起骨营养代谢不良,在儿童早期产生佝偻病,发病较晚的年长儿童则产生骨质软化。长期的低血钙可能导致继发性甲状旁腺功能亢进,引起骨膜下骨质吸收,加重了骨骼的病变。

4. 本病对骨骼的影响机制大概与佝偻病相同,新生的骨组织不能骨化,导致骨干骺端临时钙化带不规则毛糙,骨小梁粗大稀疏,骨皮质变薄,骨强度降低。负重的长骨可变弯曲甚至骨折。

### 【影像诊断要点】

影像诊断主要依赖 X 线平片(图 5-14,图 5-15),结合临床有肾病或肾衰竭历史及其血液



生化检查,可以明确诊断。一般无需 CT 或 MRI 检查。

1. 全身性骨质疏松,骨质密度普遍减低呈骨质疏松或骨质软化表现。

2. 长骨干骺端膨大呈杯口状,临时钙化带呈毛刷样影像学改变与婴幼儿营养障碍性佝偻病相同,但肾性骨病患儿一般发病年龄较营养性佝偻病年长,而且毛糙模糊的临时钙化带可见横行增白的带状影。

3. 骨小梁粗大稀疏,骨皮质变薄,由于负重的缘故下肢骨常弯曲变形甚至可有假性骨折。

4. 年长患儿由于长期血清钙降低,可产生继发甲状旁腺功能亢进,使甲状旁腺素增多而使骨软化。可见骨膜下骨皮质吸收,骨松质出现斑点状或囊状透亮区,以颅骨明显。

#### 【影像与临床】

1. 肾小球性骨营养不良 多在 2~3 岁时就诊,临床表现为多饮多尿、蛋白尿、尿浓缩功能降低、氮潴留及代谢性酸中毒,身材矮小、手足抽搐或肢体弯曲。

2. 低磷抗 D 性佝偻病 女性多于男性,常有家族性,属于性染色体显性遗传,多于 2 岁以后发病,临床表现为生长发育延迟、佝偻病体征、弯腿随年龄增长而加重,常规剂量的维生素 D 制剂治疗无效。

3. Fanconi 综合征 属于常染色体隐性遗传,临床表现为生长缓慢、营养不良、多饮多尿、肢体无力等。

4. 肾小管酸中毒 1 岁以后即可出现症状,表现为多饮多尿、便秘、皮肤干燥、发热、脱水、酸中毒、营养不良、发育落后、肌张力低下等。

#### 【鉴别诊断】

本病在年龄较小的患儿须与营养障碍性佝偻病鉴别。只根据影像学表现鉴别较为困难,两者均可表现为临时钙化带杯口状、毛刷样改变,但肾性骨病可见带状密度增高影。另外,结合临床了解原发病则是鉴别的关键。

## 第二节 黏多糖贮积症

黏多糖贮积症(Mucopolysaccharidosis),简称黏多糖病,包括一组黏多糖代谢异常的疾病,男女性均可发病。由于某种酶的缺乏,引起各种黏多糖代谢物如硫酸软骨素、硫酸肝素、硫酸角质素等蓄积在胶原组织细胞,如骨或软骨组织、脑组织、肌肉组织、肝脏和角膜组织细胞的溶酶体内,造成体格和(或)智力障碍。依据其临床和遗传表现、尿液测定和血液生化检查结果,以及皮肤纤维母细胞培养等办法,将黏多糖病分为七型,其中常见的为 I 型、II 型和 IV 型,引起的骨发育障碍最重。

### 一、黏多糖贮积症 I 型

黏多糖贮积症 I 型(Mucopolysaccharidosis-I, MPS-I)为黏多糖病最多见的类型,属常染色体隐性遗传性疾病,其中又分几种亚型,贺勒综合征(Hurler syndrome)被认为是 I 型的代表。本病侵及全身结缔组织而出现多器官症状,在骨骼改变表现为骨成型差。

#### 【典型病例】

病例 1:男,1 岁。因腹胀来医院就诊。四肢粗短(图 5-16)。

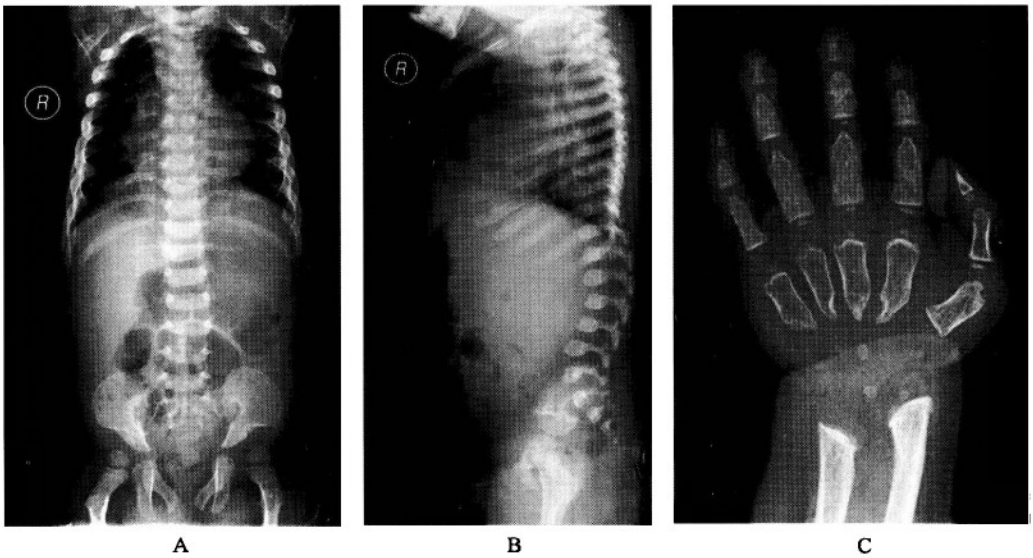
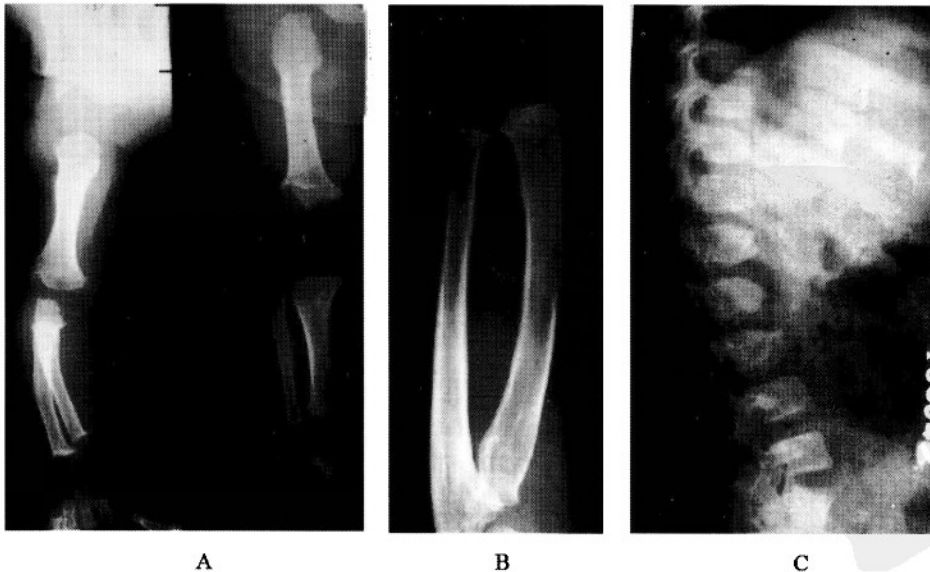


图 5-16 黏多糖贮积症 I 型(1)

### 影像所见

A. 胸腹部正位片,示肋骨呈船桨样增宽,肩胛骨呈“锹状”,腰椎椎弓根距离自上而下逐渐增宽,无异常,髌骨翼张开,髌骨体所窄、变尖,髌臼发育不良致假关节形成;B. 脊柱侧位片,示椎体呈卵圆形, $T_{12}$ 、 $L_1$ 前上缘缺损,前下缘突出;C. 手腕正位,示骨龄落后,2~5掌、指骨“弹头”样改变。尺桡骨远端“八”字形倾斜。

病例 2:男,2岁。丑陋面容,智力低下,不能站立。脊柱略后突,手呈叉状(图 5-17)。



PDG

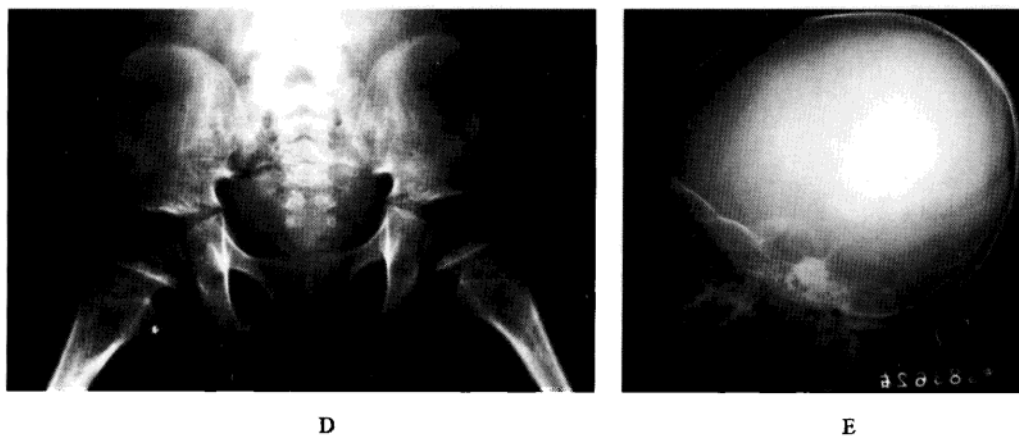
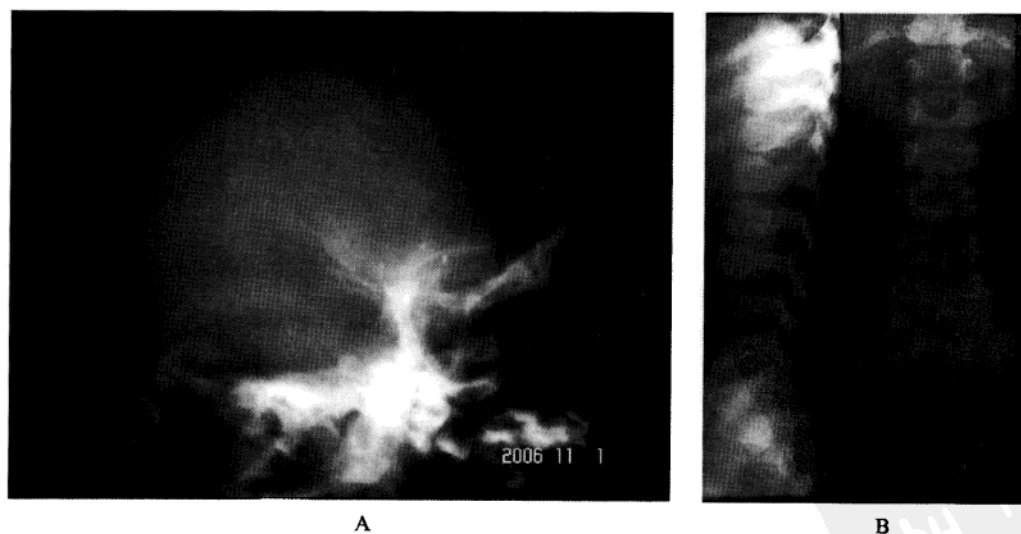


图 5-17 黏多糖贮积症 I 型(2)

### 影像所见

A、B. 双侧下肢正位片及左前臂正位片,示四肢长骨粗短,干骺端膨大并呈马蹄样改变,腕部骨龄落后,尺桡骨粗短远端干骺端呈“八”字形。2~5 掌骨近端呈“弹头”样。C. 胸腰段脊柱侧位片,示脊柱后突,椎体上下缘膨出,前上缘缺损,前下缘呈“弹头”样突出,以胸腰段椎体为明显。椎间隙、椎板无明显异常。D. 骨盆正位片,示髂骨翼过度张开,坐骨切迹变小,髌臼发育不良,耻骨联合增宽,股骨颈粗短。E. 头颅侧位片,示颅盖骨增大,前后径增大,蝶鞍成“J”形,下颌角增大。

病例 3:男,9 岁。身材矮小、智力落后(图 5-18)。





C

图 5-18 黏多糖贮积症 I 型(3)

**影像所见**

A. 头颅侧位片,示蝶鞍扩大呈“J”形改变;B. 胸腰段脊柱正侧位平片,示椎体高径增高,上下缘隆起致椎体侧面观略呈圆形,前上缘发育不良,椎间隙似轻度变窄,椎板正常;C. 骨盆正位片,示两侧髂骨翼呈耳状张开,坐骨切迹变小,髌臼轻度发育不良。耻骨联合增宽,股骨颈骺端增粗变形。

**【影像与病理】**

由于患者体内  $\alpha$ -L-艾杜糖醛酸酶的先天性缺陷,导致黏多糖分解代谢障碍,体内产生大量硫酸肝素和硫酸皮肤素蓄积于组织器官中,如骨、软骨、神经、肝、脾等从而引起本病特殊的症状和体征。

生后数月内出现症状,到 1.5 岁时较为明显。由于矢状缝早闭而出现舟状头、蝶鞍前后径变长呈“J”形。四肢长骨粗短,干骺端膨大、两端关节面倾斜是硫酸软骨素蓄积的结果。硫酸软骨素蓄积还会造成锁骨内端粗大、外端发育不良以及肋骨由脊柱端向外逐渐变宽呈船桨样改变。

**【影像诊断要点】**

影像诊断主要依赖 X 线平片(图 5-16,图 5-17,图 5-18),一般无需 CT 或 MRI 检查。

1. 头颅平片显示颅盖骨增大,尤其前后径增大,呈舟状头,颅板增厚、致密,颅缝早闭;面骨相对较小,表现颅面比例失调。蝶鞍增大变浅呈“J”形。鼻旁窦发育不良。
2. 肋骨椎体端变细,向前、向外至胸骨端逐渐增宽呈“飘带”状或“船桨”样。
3. 椎体呈“卵圆形”,椎体高度增高或正常,上下缘隆起致椎体侧面观略呈圆形,前上缘缺

损,下缘鸟嘴样突出,脊柱后突;常以胸腰段椎体为著,严重者累及脊柱所有椎体。椎体这些征象改变是黏多糖 I 型的特征性表现。

4. 骨盆正位片显示髂骨翼过度张开,坐骨切迹变小甚至呈鱼嘴样改变,其他类型如 II 型、IV 型也有此类表现。髌臼发育不良,但少有髌关节脱位。耻骨联合增宽。

5. 长管状骨骨干粗短,骨端变尖,上肢重于下肢;干骺端膨大,先期钙化带呈马蹄样倾斜、不规则;尺桡骨远端呈“V”字形。

6. 短管状骨粗短,远端增宽,近端变尖;掌骨明显,呈“弹头”样改变;远节指骨呈“爪”状。

#### 【影像与临床】

各型表现不尽相同,严重程度不同症状也不相同。I 型多在 1 岁左右出现由于矢状缝早闭,患儿头大且多呈舟状,由于四肢长骨干骺端发育障碍多导致侏儒及行走困难;相貌丑陋,可伴有智力低下。角膜浑浊一般发生于 3 岁,可进展至失明。

#### 【鉴别诊断】

软骨发育不全:智力一般正常,尿液中无过多黏多糖排出。长骨干骺端呈喇叭样增宽,而非马蹄样或“V”字形倾斜,骨骺发育小常有包埋。椎弓根距离自上而下逐渐变小呈倒梯形改变。

## 二、黏多糖贮积症 II 型

黏多糖贮积症 II 型(mucopolysaccharidosis-II, MPS-II),又称韩特综合征病(Hanter 综合征, Hunter syndrome)。属伴性染色体隐性遗传,只有男孩患病。

#### 【典型病例】

患儿,男,7岁。身材矮小,面容丑,头大、眼距增宽、鼻梁塌陷、唇外翻、关节僵直、爪状手、足内翻、右足明显、智力偏低、听力差、皮肤干燥及肝脾大。遗传学检查: $\beta$ -半乳糖-6 硫酸酯酶( $\beta$ -Gal-6s)活性很低, $\alpha$ -艾杜糖苷酶( $\alpha$ -Idu)活性较低, $\beta$ -半乳糖苷酶( $\beta$ -Gal)活性较低。

#### 【影像与病理】

是一种罕见的先天性黏多糖代谢障碍,属伴性隐性遗传疾病,男性发病,发病率约 1/40 000。生后 6~12 个月出现症状。软骨、骨膜、筋膜、肌腱、心脏瓣膜、脑膜和角膜均有黏多糖沉积,肝细胞显示散在的空泡,脑组织内含有异常脂性物质小体,引起相应的影像学改变。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

本症的骨骼病变类似 MPS-I 型,但相对较轻;本病具有典型的临床 X 线表现,所以传统的 X 线平片结合临床即可作出准确的诊断(图 5-19),一般无需 CT 或 MRI 检查。

1. 颅骨相对增大,颅缝可以增宽;蝶窦、乳突气化差。
2. 肋骨增宽,可见呈“飘带状”。
3. 胸腰段脊柱轻度后突,椎体前后径稍短、上下缘凸出,近似卵圆形; $L_{1-2}$ 椎体前上缘发育不良。
4. 髂骨翼外展,基底部缩窄;髌臼内陷。
5. 四肢长短管状骨有轻微异常,掌骨近端变尖。

#### 【影像与临床】

临床症状较轻,发病年龄较晚,进展也较慢。患儿身材矮小,面容丑,头大、眼距增宽,鼻梁塌陷,唇外翻,牙列间歇增宽、牙发育不良;关节僵直,可有爪状手,有智力低下,进行性听力差,胸部、皮肤结节,皮肤干燥,常伴矮小及肝脾增大。患儿常常可活至 30~40 岁,也可活至 60 岁。老年病人可能由于非典型性色素性视网膜炎而发生失明。

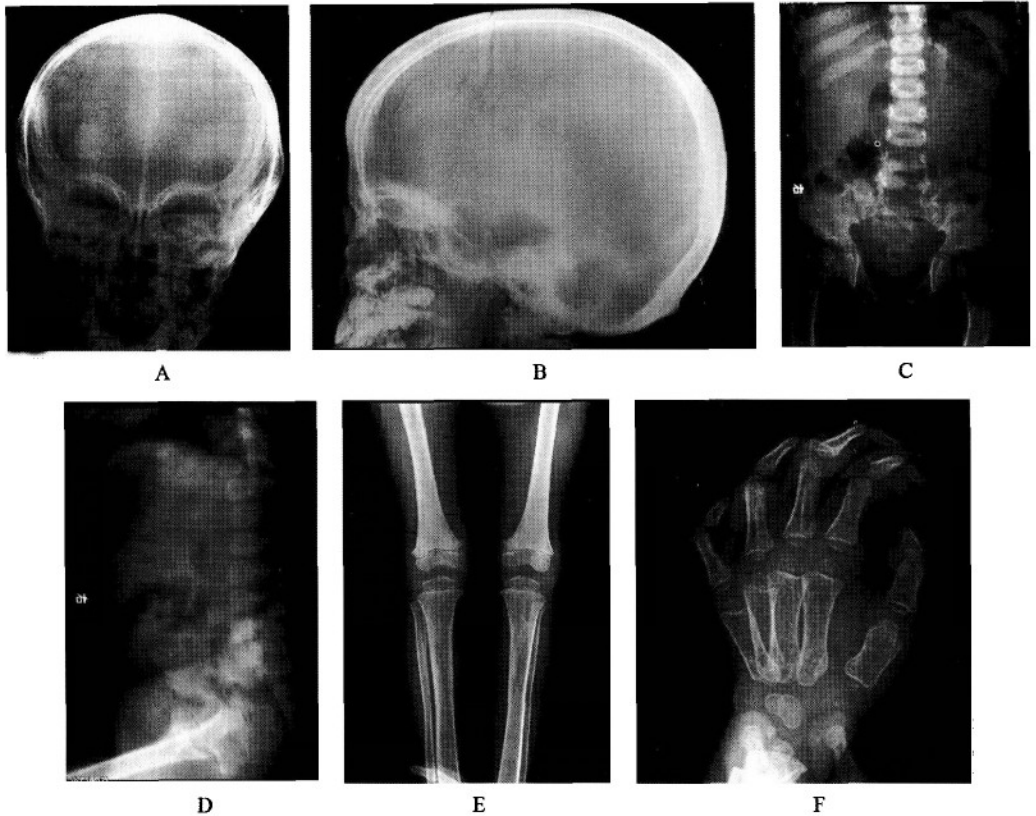


图 5-19 黏多糖贮积症Ⅱ型

A、B. 头颅正侧位片,示颅骨偏大,蝶鞍前床突下塌,蝶鞍变浅平而拉长,呈鱼钩状,未见骨质破坏; C、D. 脊柱正侧位、骨盆正位片,示肋骨呈“飘带状”,椎体上下缘凸出,近似卵圆形,髓白内陷,股骨头不规则,呈三角形,髓外翻,髂骨翼外展,坐骨下支变细; E. 双膝关节正位片,示股骨远侧干骺端稍增宽,长骨骨皮质变薄; F. 左手腕正位片,示掌骨增粗,骨皮质变薄,骨髓腔增宽

临床表现分为以下两型。①少年型:智力及神经退变进展缓慢,类似 MPS-I 型,但没有角膜浑浊,多死于 4~14 岁;②成人型:智力正常,身高为 120~150cm。白细胞异染性黏多糖颗粒、尿硫酸软骨素和硫酸肝素增高。影像表现为第 2、第 5 中节指骨发育不全,关节受累在成年人最多见,可发生关节破坏及继发关节退行性变,侏儒、骨畸形常较轻。

#### 【鉴别诊断】

1. 黏多糖贮积症Ⅰ型 临床与 X 线表现与黏多糖贮积症Ⅱ型相似。但后者发病晚,进展慢,角膜浑浊,但不引起失明。这是老年病人黏多糖贮积症Ⅱ型与黏多糖贮积症Ⅰ型的区别。黏多糖的硫酸软骨素 B 在尿中比例不同;Hurler syndrome 中约占 80%;Hunter syndrome 中约占 55%。
2. 软骨发育不良 侏儒状态易混淆,但该病出生时即有四肢短小,无肝脾增大。

### 三、黏多糖贮积症Ⅳ型

黏多糖贮积症Ⅳ型(mucopolysaccharidosis-Ⅳ, MPS-Ⅳ)为常染色体隐性遗传性疾病,又名莫奎欧综合征(Morquio 综合征, Morquio syndrome)。此型是黏多糖贮积症中引起骨质缺

损最严重的一种。患儿智力基本正常。

**【典型病例】**

病例 1:男,5岁。双足异常、步态异常4年,生长迟缓3年(图5-20)。

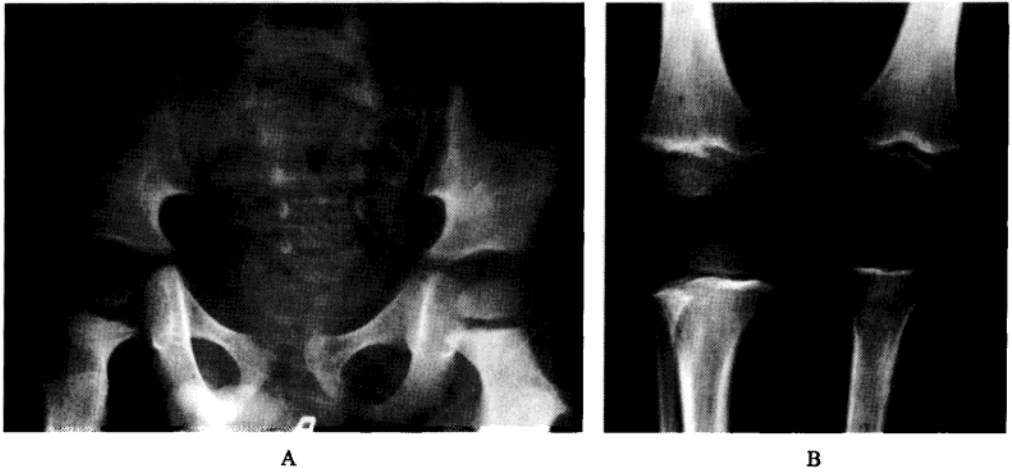
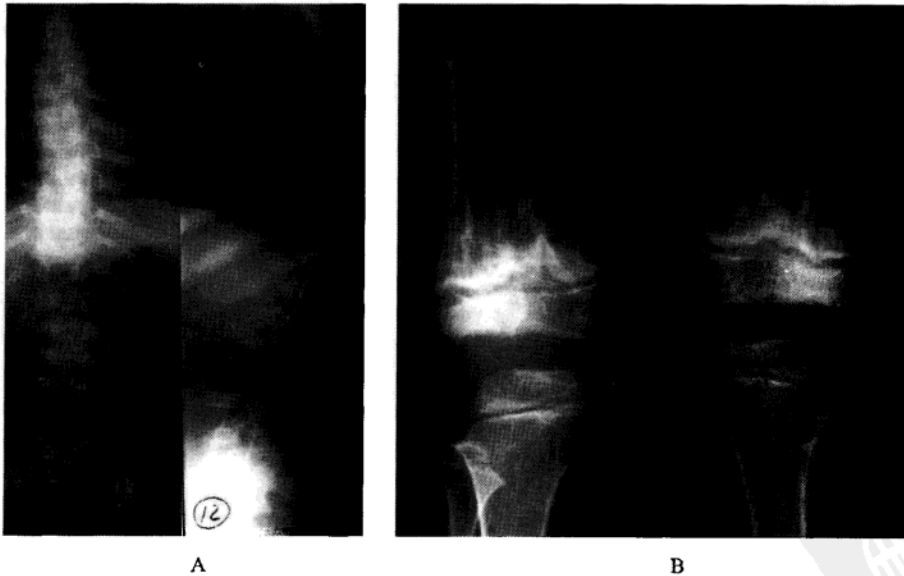


图 5-20 黏多糖贮积症Ⅳ型(1)

影像所见

A. 骨盆正位片,示坐骨切迹轻度变小,其余骨盆诸骨正常;B. 双膝正位片,示股骨下端、胫骨上端干骺端略膨大呈“喇叭状”,骨小梁粗大稀疏。

病例 2:女,8岁。患儿下肢呈X形腿畸形。父母近亲婚配(图5-21)。



和学  
PDG

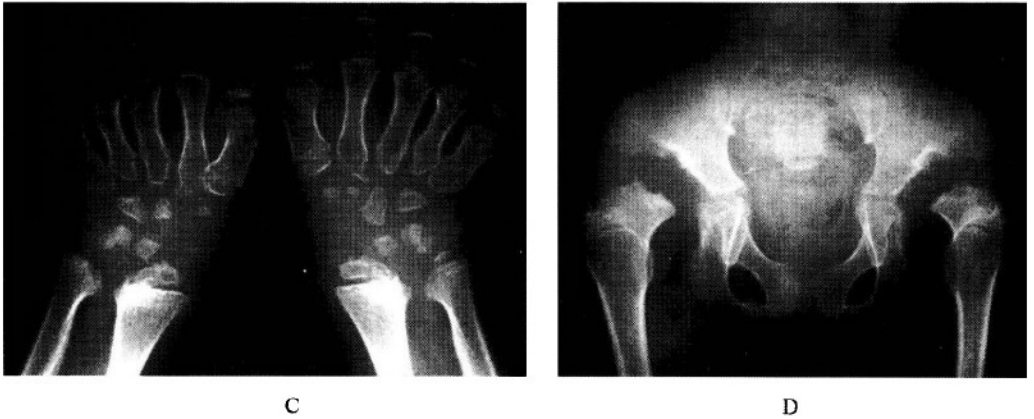


图 5-21 黏多糖贮积症Ⅳ型(2)

**影像所见**

A. 脊柱正侧位片,示椎体变扁,椎体前缘成鸟嘴样突出,椎间隙增宽;脊柱后突。B. 双膝正位,示股骨下端骨小梁粗大稀疏,胫骨上端关节面向外倾斜。C. 双手腕正位,掌骨近端呈“弹头”样改变,尺桡骨远端关节面“V”字形倾斜,腕骨骨骺核不规则骨化;D. 骨盆正位,示“猿型”骨盆,髂骨成“耳状”张开,髋臼发育不良,髋关节脱位,股骨颈粗短。

病例 3:男,2岁6个月。智力落后,语言迟滞。浓眉、厚唇,呈特殊面容(图 5-22)。

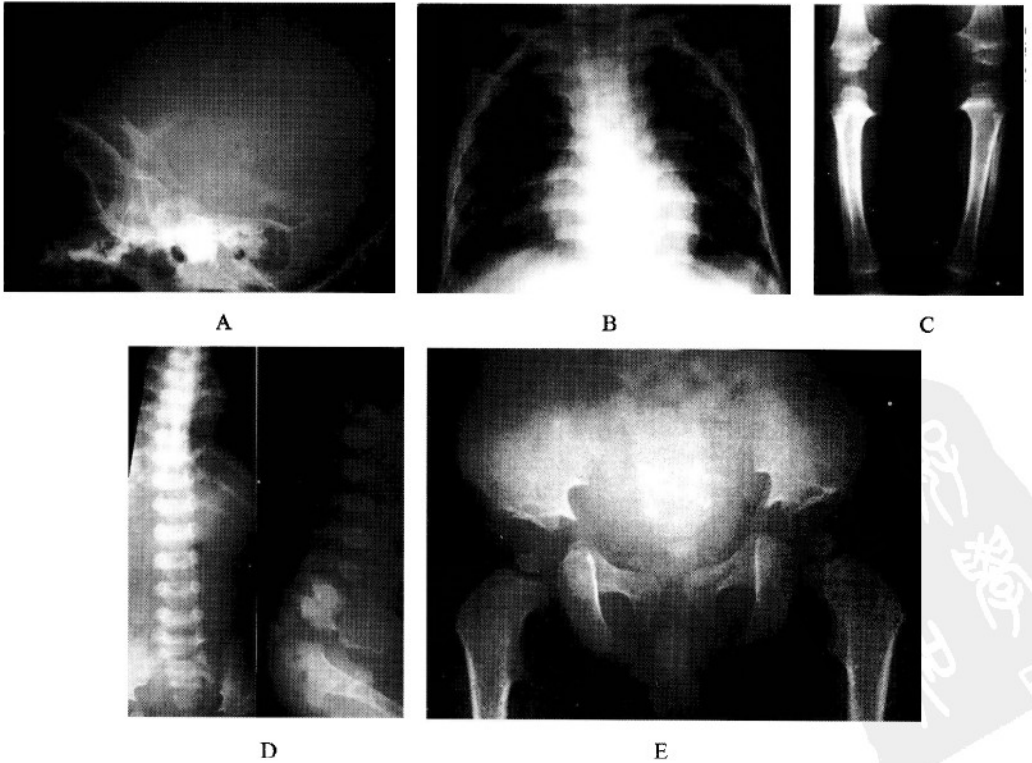


图 5-22 黏多糖贮积症Ⅳ型(3)



影像所见

A. 头颅侧位片,示颅盖增大,前额前突。头颅前后径增大,蝶鞍发育不良,前后径变长;  
 B. 胸部正位片,示显示肋骨脊柱端变细,胸骨端增粗,呈“飘带征”;C. 下肢正位,示长骨干骺端膨大呈喇叭状,临时钙化带不规则变形,骨骺无明显改变;D. 脊柱正侧位片,示椎体呈“弹头”样改变,椎板无异常改变;E. 骨盆正位片,示两侧髂骨翼过度张开成耳状,坐骨切迹变小,髌臼发育不良,耻骨联合增宽。

病例 4:男,6岁,躯干型侏儒(图 5-23)。

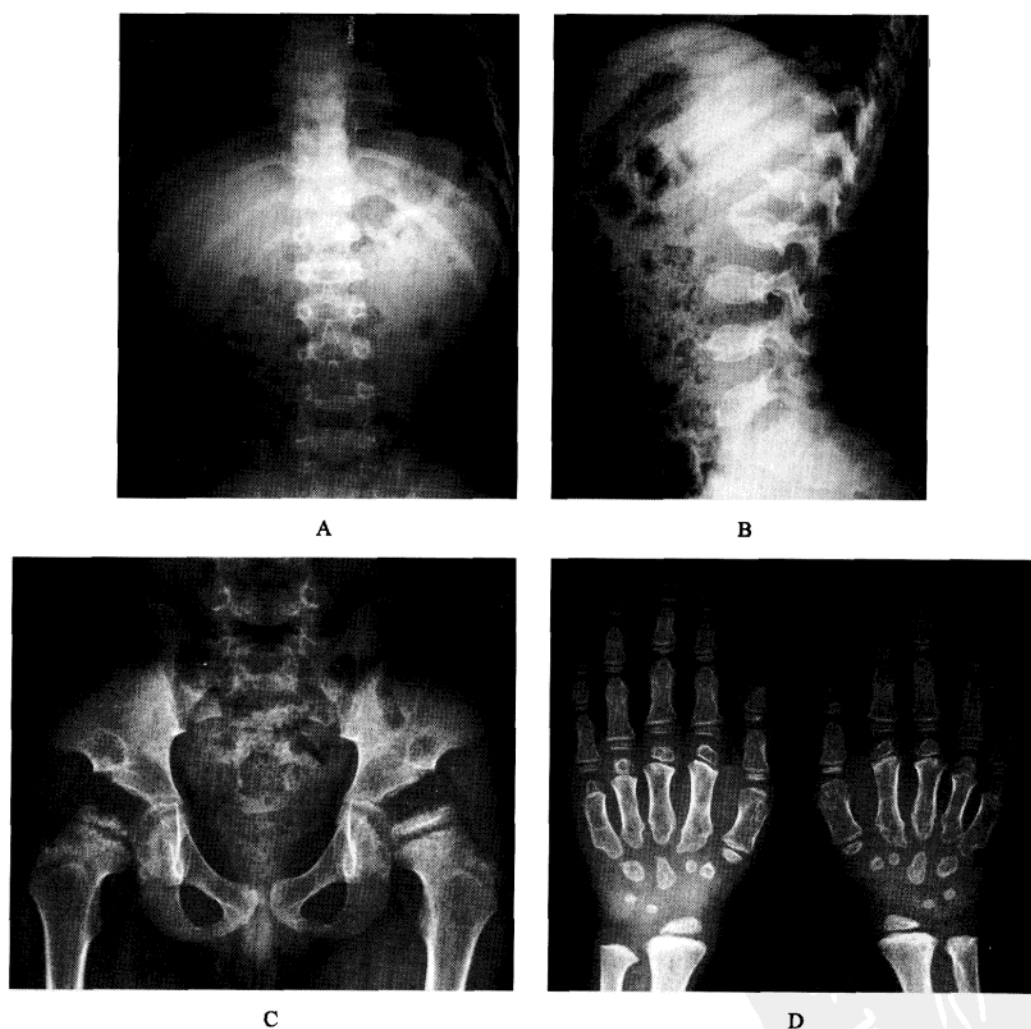


图 5-23 黏多糖贮积症Ⅳ型(4)

影像所见

A. 脊柱正位片 X 线。B. 脊柱侧位 X 线片,示椎体变扁,椎体前缘成鸟嘴样突出,椎间隙增宽;脊柱后突。C. 骨盆正位,示“猿型”骨盆,髂骨成“耳状”张开,坐骨切迹小,扁平髌。D. 双手腕正位,掌骨近端变尖呈“弹头”样改变,尺桡骨远端关节面略呈“V”字形倾斜,掌指骨粗

短,手掌呈叉状。

#### 【影像与病理】

患儿尿液中硫酸角质素增高,但硫酸皮肤素代谢正常。头颅一般正常,蝶鞍无异常改变。肋骨后端变细,前段逐渐增宽呈飘带状或船桨样。椎体变扁,甚至如“铜钱样”,几乎累及胸腰所有椎体。椎间隙相对增宽。椎体普遍受累是本症躯干性侏儒的主要原因。长骨干骺端膨大,骨小梁粗大,骨质稀疏。掌指骨变短,掌骨近端变尖呈“弹头”样改变。

#### 【影像诊断要点】

影像诊断主要依赖 X 线平片(图 5-20,图 5-21,图 5-22,图 5-23),一般无需 CT 或 MRI 检查。

1. 头颅蝶鞍一般无异常可见。有时可见颅盖增大,颅面比例不协调。
2. 脊柱椎体普遍变扁,尤其胸腰段椎体前缘锥形向前突出呈“弹头”样,椎间隙变宽为本症特征性改变,椎板无异常改变。
3. 骨盆可呈特征性“猿型”改变,坐骨切迹小,髌臼发育不良,年长患儿可出现扁平髌。
4. 股骨下端、胫骨上端膨大,骨小梁粗大稀疏,尺桡骨远端关节面倾斜。
5. 腕骨骨龄落后,掌指骨粗短,掌骨近端变尖或呈“弹头”样改变。

#### 【影像与临床】

黏多糖贮积症Ⅳ型一般于生后 12~18 个月会走路时发现异常,由于椎体普遍受累变扁,前后径增大,所以典型临床表现为短躯干型侏儒。此外有颈短、鸡胸及胸腰段脊柱后突;韧带松弛,关节活动过度;膝足外翻,髌、膝屈曲如爬行状;角膜浑浊;可有脊髓压迫症状。智力一般正常及蝶鞍无特殊改变与黏多糖贮积症Ⅰ型不同。长骨干骺端不规则软骨内成骨导致干骺端变形甚至无菌坏死,这种改变累及髌关节即股骨颈造成髌关节发育不良及髌内翻以致步态异常。掌指骨粗短,手掌呈叉状。

#### 【鉴别诊断】

1. 软骨发育不良 见本章第一节。
2. 与黏多糖贮积症Ⅰ型的鉴别 两者均有侏儒表现,但黏多糖贮积症Ⅳ型躯干型侏儒较突出,是因为椎体变扁;而Ⅰ型四肢短小明显,椎体高径正常或增高。Ⅰ型多有智力低下,蝶鞍前后径变长呈“J”形;Ⅳ型智力一般正常,蝶鞍多不受累。“猿型”骨盆及扁平髌有助于Ⅳ型的诊断。

### 第三节 其他遗传代谢性骨病

主要是假性甲状旁腺功能减退症(pseudohypoparathyroidism, PHP),又称 Seabright-Bantam 综合征,病因不明,为少见的 X 伴性遗传性疾病,有家族发性发病倾向,特征表现为临床上有类似甲状腺功能减退的症状和低血钙、高血磷生化异常伴有遗传性营养不良症躯体特征,而血液中甲状旁腺激素(PTH)水平正常或增高的疾病。

#### 【典型病例】

男性,18 岁,因身材矮小、智力低下而就诊(图 5-24)。

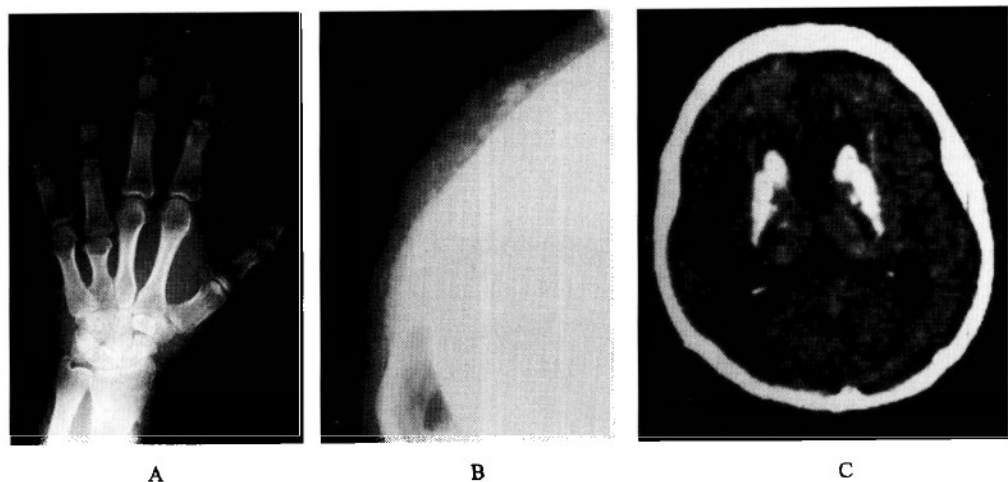


图 5-24 假性甲状旁腺功能减退症

### 影像所见

A. 左手正位, 示第 1、第 4 掌骨短指畸形, 第 1 掌骨呈矩形, 第 4 掌骨头呈方形, 掌指及腕部软组织内见多发大小不等条片状钙化灶; B. 颅骨切线位片, 示颅板增厚, 头皮下软组织内见多发斑点状钙化; C. CT 轴位扫描, 示双侧基底节区对称性条状钙化灶, 双侧额叶、左颞叶及丘脑均见多发点状钙化。

### 【影像与病理】

发病机制为甲状旁腺激素(PTH)作用过程中的缺陷导致的 PTH 抵抗, 包括受体的异常和受体后的缺陷如 G 蛋白的异常, 导致体内靶器官特别是肾脏和骨组织对 PTH 没有反应, 因而 PTH 不能发挥生理作用, 甲状旁腺增生肥大, PTH 分泌增多。导致骨骼畸形、骨质疏松、异位钙化等。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

本病具有典型的 X 线平片表现。平片上典型的骨骼畸形及软组织异位钙化, 结合临床及实验室检查, 可以明确诊断。CT 和 MRI 可以发现颅内异位钙化及颅底骨质异常。

主要影像学表现如下。

1. 骨骼畸形 包括指(趾)畸形、髓内翻或髓外翻、外生骨疣和桡骨弯曲等。短指(趾)畸形表现为双侧基本对称性的掌指骨、跖趾骨粗短, 常累及第 1、第 4、第 5 掌骨, 可见骨骺核提前愈合。
2. 骨密度改变 主要表现骨质疏松, 骨质硬化少见。
3. 异位钙化或骨化 脑组织内的异位钙化据报道发生率可达 44%, 常见部位包括基底节、齿状核或脑内其他部位; 软组织异位钙化可见于皮肤结缔组织、皮下组织、筋膜和肌腱韧带等。钙化不累及肌肉、内脏、血管和软骨。
4. 异常牙发生 包括牙发育不良、牙质缺陷、牙管增宽、出牙延迟和严重龋齿等。

### 【影像与临床】

女性患者多于男性, 大多于 2 岁后出现症状, 5~10 岁症状较为明显; 患者有遗传性营养

不良症(AHO)躯体特征和短指(趾)畸形,可伴随间歇性手足抽搐、癫痫发作或智力低下;生化检查为低钙、高磷状态。临床表现为:间歇性手足抽搐、癫痫发作、感觉异常、烦躁、定向能力障碍和幻觉等;查体可见特殊体形:身材矮而宽、圆脸、肥胖、短颈斜视,掌指骨、跖趾骨粗短,第1、第4、第5掌骨明显缩短,握掌时可见第1、第4、第5掌骨头部凹陷,称之为 Albright 征;骨骺线早期愈合,成年身高矮小;鞍状鼻、痴呆样面容、智力发育差。

#### 【鉴别诊断】

1. 甲状旁腺功能减退(HP) 高磷、低钙及异位钙化与 PHP 表现相同,无 AHO 特征体型,无手足畸形,但 PTH 含量低。

2. 先天性卵巢发育综合征(Turner 综合征) 由于性激素缺乏影响骨骼发育,可有第4、第5掌骨短,但还有其他表现如侏儒、肘外翻、骨骺线毛糙、延迟愈合,但无钙磷生化异常及异位钙化。

3. 假假性甲状旁腺功能减退症(PPHP) 有典型 AHO 体型、短指(趾)畸形及异位钙化,无 PHP 生化异常,大多无自觉症状。

(贺明礼 何玲 宁刚 范森 李开明 曲海波)



## 第 6 章 | 骨关节创伤

### 第一节 骨 折

骨折是指外伤或疾病所致的骨的结构完全或部分断裂。分为完全性骨折和不完全性骨折。

#### 【影像检查方案】

X 线平片是诊断骨折的首选检查方法；但对于解剖结构重叠部位的骨折，以及复杂的骨折或关节脱位，X 线平片很难显示清楚，这时需行 CT 扫描，按需要采用不同的重建方法，显示骨折和脱位的情况；MRI 可以观察到软骨及韧带损伤的情况为明确关节部位的损伤骨折是否累及到关节软骨及韧带，需行 MRI 检查；对于隐匿性骨折及长管状骨疲劳性骨折 X 线平片的显示能力有限，而 MRI 的脂肪抑制 T<sub>2</sub>WI 可见到骨小梁中断及骨髓水肿或皮质不连续；脊柱骨折除了首选 X 线平片外，最好进行 MRI 检查，以了解脊柱骨折是否合并脊髓损伤。

#### 一、完全性骨折

骨的完整性或连续性全部破坏者，为完全性骨折。

#### 【典型病例】

病例 1：男，4 岁。被自行车撞伤右小腿后来诊(图 6-1)。



图 6-1 胫骨螺旋形骨折



影像所见

胫骨正位平片,示胫骨螺旋形透亮线,透亮线两端骨质对位、对线尚好。

病例 2:男,5岁,放学时被汽车撞伤右小腿(图 6-2)。



图 6-2 胫腓骨双骨折

影像所见

A. 正位片;B. 侧位片,示右侧胫腓骨下 1/3 处,边界清晰锐利的骨折线,断骨成角畸形,对位、对线不佳。

病例 3:男,3岁。从 2m 左右高空摔落(图 6-3)。

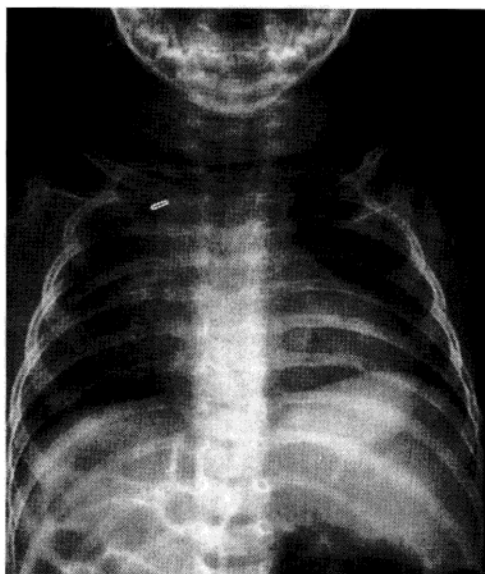


图 6-3 肋骨骨折



### 影像所见

胸部肋骨正位平片,示右边第4后肋骨折,断骨缩短。

病例4:女,15岁。被重物击伤头部(图6-4)。

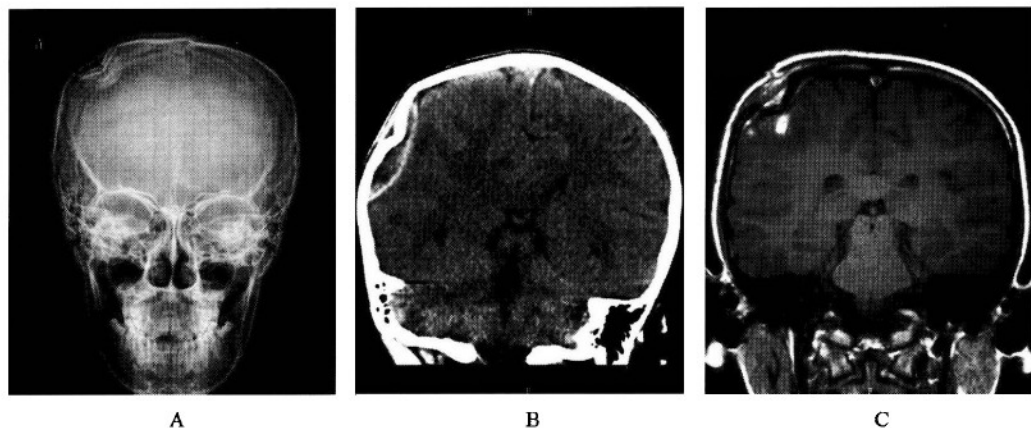


图6-4 颅骨凹陷骨折

### 影像所见

A. 头颅正位平片,示右顶骨凹陷;B. 冠状位 MDCT 重组图,示内陷的骨质碎片及高密度的梭形硬膜外血肿;C. MRI 冠状位  $T_1$  WI 图像,内陷骨质碎片及邻近脑组织内挫裂伤的出血,表现为高信号影。

病例5:女,16岁。车祸后四肢不能活动(图6-5)。

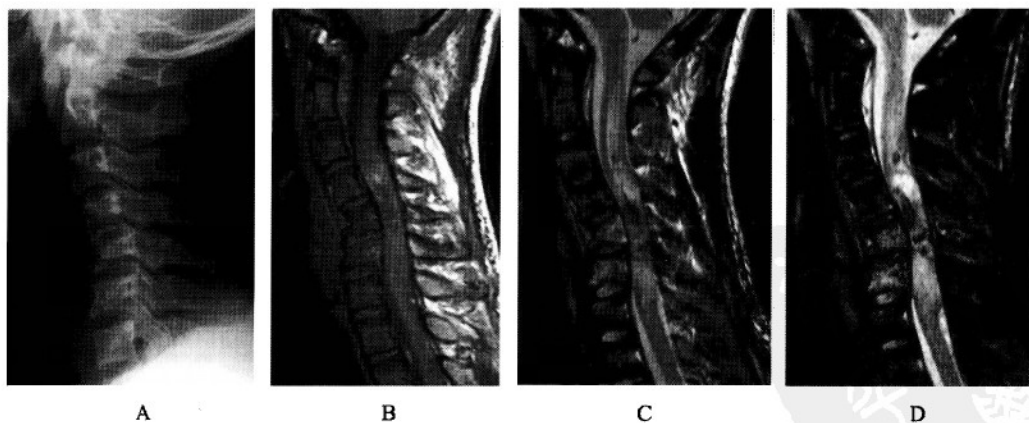


图6-5 颈椎骨折

### 影像所见

A. 颈椎侧位平片,可见  $C_{5,6}$  椎体变形,其中  $C_5$  椎体楔形变,骨小梁嵌插密集;B. MRI  $T_1$  WI,可见  $C_{5,6}$  椎体内等、低信号,相应椎管变窄,颈髓受压,髓内可见高信号出血和低信号水肿;C. MRI  $T_2$  WI,可见  $C_{5,6}$  椎体呈以高信号为主的混杂信号,颈髓内出血水肿显示更加清楚;

D. MRI 脂肪抑制 T<sub>2</sub> WI, 可见 C<sub>5,6</sub> 椎体内高信号、颈髓内高信号均未降低。

病例 6: 女, 13 岁。洗澡时跌倒, 臀部着地, 疼痛难忍(图 6-6)。

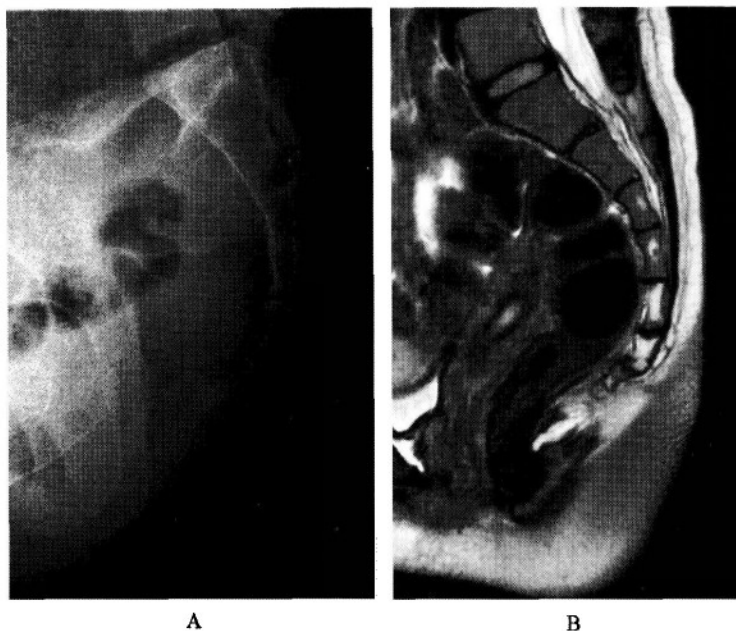


图 6-6 尾椎骨折

### 影像所见

A. 尾椎侧位 X 线平片, 尾椎下段稍前移, 尾椎内未见明确骨折透亮线; B. MRI T<sub>2</sub> WI, 可见第 1 尾椎内横行走行的低信号骨折影和周围高信号水肿。

### 【影像与病理】

骨的完整性或连续性全部破坏, 骨折线贯穿整个骨, 骨折断端可嵌插、分离或旋转, 使受损部位躯干或肢体可发生短缩、成角、弯曲畸形。按骨折线的形态可分为横行、斜行、纵行、螺旋、凹陷、粉碎、T 形、Y 形、嵌插、压缩等多种形状的骨折。肌腱牵拉引起小的骨质碎片分离称为撕脱性骨折。横断、斜形和螺旋形骨折, 多见于四肢长管状骨和短管状骨。凹陷骨折一般发生于头颅骨。压缩骨折常见于椎体、跟骨。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 新鲜骨折的典型 X 线征象包括边界清晰锐利的骨折线; 骨折断端移位、重叠、屈曲或成角畸形(图 6-1, 图 6-2, 图 6-3)。

凹陷骨折(图 6-4A)可见颅板向颅内凹陷; 嵌插或压缩骨折在平片上往往看不见骨折透亮线, 只见受伤骨变形和密度增高。脊柱骨折: 可见椎体前面和两侧骨皮质中断, 椎体呈楔形改变(图 6-5A)、骨小梁嵌插密集, 椎体周围有碎骨片等; 各附件断裂; 椎体前滑脱、侧方移位等。

2. CT 表现 与 X 线平片相似, 但嵌插或压缩骨折 CT 上可见骨折线和(或)骨小梁密集(6-4B、C), 较 X 线平片敏感。

3. MRI 表现 对于脊椎骨折 MRI 能显示骨折(图 6-5, 图 6-6)、椎间盘突出、韧带断裂、硬膜外血肿及其对脊髓的影响, 亦能直接显示脊髓的形态变化及脊髓损伤的各种病理变化, 如水



肿、出血等,从而判断脊髓损伤的程度及范围。有时见不到骨折线,仅表现为骨髓水肿, $T_2$ WI呈高信号,表明脊髓水肿(图6-5B、C、D),应及时手术减压,一般预后较好;若脊髓出现 $T_1$ WI高信号,则提示脊髓内有出血,应行急诊手术减压,必要时行脊髓切开减压术,当血肿小时一般预后较好;若脊髓出现局灶性 $T_2$ WI高信号, $T_1$ WI低信号,则提示脊髓软化或空洞,为永久性损伤;若脊髓变细且信号无明显改变,则提示脊髓萎缩,一般预后不良。

4. 小儿完全性骨折的比较影像学 影像学检查以X线平片为首选;对于显示叠部位或复杂部位的骨折应补充CT检查,MDCT三维重组对其诊断有帮助;脊椎骨折时,有必要早行MRI或CT检查以了解椎管内及脊髓情况。CT是显示骨折片突入椎管内压迫脊髓的最佳影像方法,在显示椎小关节分离、骨折碎片、脊椎脱位、滑脱等方面CT优于X线平片;而对判断脊椎骨折是否损伤脊髓,MRI检查尤为重要。

#### 【影像与临床】

骨折可引起疼痛,骨折的部位、形态、类型、移位情况,将会导致肢体发生不同程度的畸形、功能障碍等。

#### 【鉴别诊断】

根据病史、体征及影像学表现,一般骨折诊断并不困难。

## 二、不完全性骨折

骨折线未完全贯穿全骨,骨结构连续性未完全中断,部分骨松质和皮质仍保持完整。

#### 【典型病例】

病例1:男,8岁。左腕部着地后疼痛2h,局部压痛明显,无畸形和骨擦感(图6-7)。



图6-7 桡骨远段青枝骨折

影像所见

A. 正位平片,示桡骨远段桡侧骨骼稍隆起;B. 侧位平片,示桡骨远段背侧骨皮质明显皱褶。

病例 2:男,7岁。扭伤右内踝部 2h(图 6-8)。

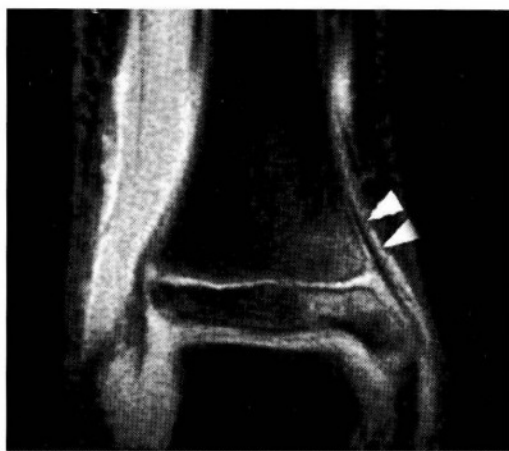


图 6-8 隐匿性骨折

影像所见

胫骨远侧干骺端和骨骺内侧水肿,骨皮质分离,但未见中断,提示隐匿性骨折。

病例 3:男,2岁。能自行走路以来活动较多,现下肢活动减少 3 周来诊(图 6-9)。

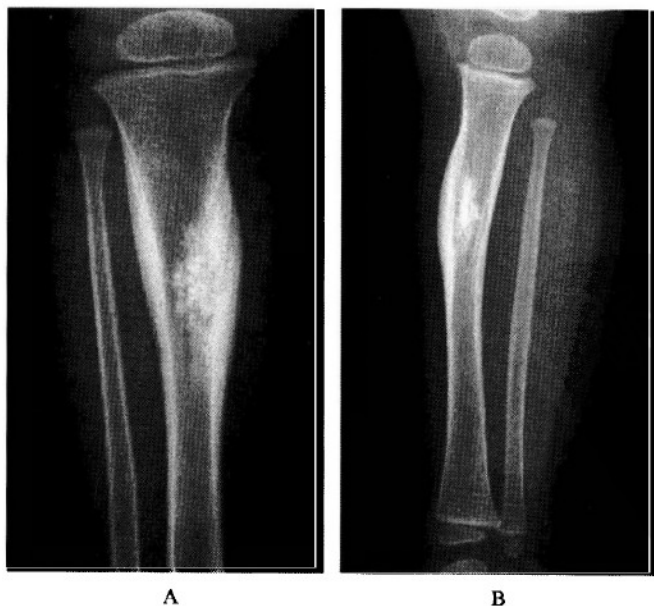


图 6-9 疲劳骨折(1)

儿科影像  
PDG

### 影像所见

右胫腓骨正侧位平片,示胫骨中段前内侧带状骨皮质增厚,但由于高密度影遮盖,X线平片不能显示骨折线。

病例 4:女,15岁,右小腿疼痛2个月来诊(图 6-10)。

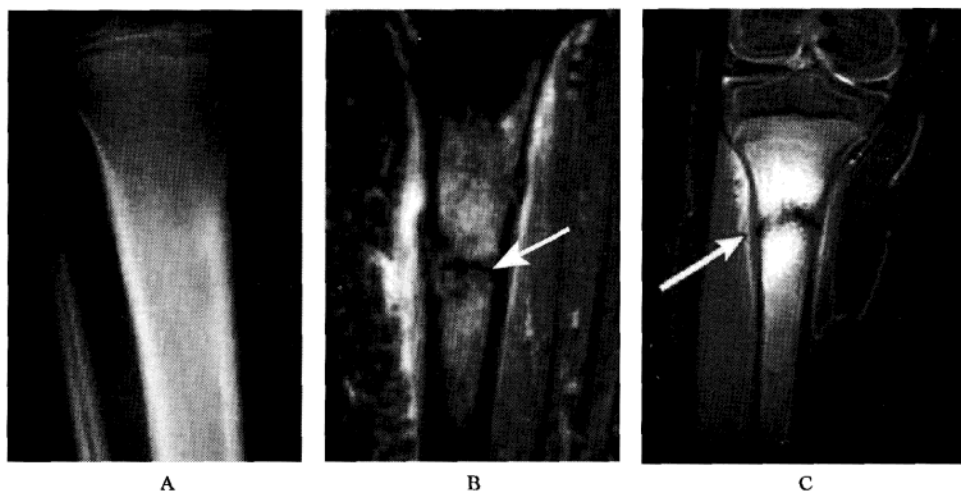


图 6-10 疲劳骨折(2)

### 影像所见

A. 右侧胫骨正位平片,示胫骨上段骨质密度稍增高;B. MRI,示胫骨上段低信号(短箭)的骨折线以及周边轻微的骨膜反应;C. MRI 脂肪抑制 T<sub>2</sub>WI,示骨髓内脂肪的高信号被抑制,其内可见低信号的骨折线(短箭)以及周围软组织内高信号的水肿带。

### 【影像与病理】

骨折线未完全贯穿骨骼,骨结构连续性未完全中断,部分骨松质和皮质仍保持完整。可分为青枝骨折、骨裂和隐匿性骨折。

1. 青枝骨折 与成年人相比,儿童骨骼有机成分较多,柔韧性大,在发生完全断裂前有很大的可塑性,骨骼受力方向上的压力如未大到引起骨骼完全断裂,则会使其变形。长管状骨轻微弯曲变形,形似折而不断的柳枝,故名青枝骨折。

2. 隐匿性骨折 指发生于骨内的骨小梁骨折,即骨松质骨折。可表现为骨髓水肿、出血以及骨小梁的微骨折等隐性骨折线,无骨皮质中断。

3. 疲劳骨折 为持续外力或长期积累性损伤所引起的一种慢性骨折,四肢长管状骨多见。其早期局部骨质充血水肿,X线表现为局部骨皮质变薄,边缘模糊,呈灰色骨皮质征(gray cortex),但此种征象初诊时常常被忽视。随着病程延长和损伤程度的加重,中晚期X线片可见骨折线大多呈横行,亦可呈斜行或放射状,同时多伴有不同程度的骨膜反应,表现为鸟嘴状、丘状、带状骨皮质增厚,但许多病例骨折线X线平片常显示不清,仅见多量骨膜新生骨及局部皮质增厚,髓腔硬化,颇似骨肉瘤。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 青枝骨折处骨骼弯曲并局部骨皮质皱褶、凹陷或隆起,骨小梁扭曲变形,而无骨的断裂(图 6-7);X线平片多不能发现隐匿性骨折和疲劳骨折(图 6-9,图 6-10A)。

2. CT表现 CT可以发现青枝骨折处的骨小梁扭曲变形,可显示疲劳骨折的不全骨折

线。对隐匿性骨折也不敏感。

3. MRI 表现 MRI 能够发现 X 线平片及 CT 不能发现的早期隐匿性骨折(图 6-8)。MRI 隐匿性骨折线为骨小梁互相嵌入或稍有骨小梁移位所致,在  $T_1$  WI 与  $T_2$  WI 均为低信号,可呈网状、线条状、不规则状;断裂骨小梁的压迫周围出现水肿反应, $T_1$  WI 为低信号, $T_2$  WI 骨皮质下可见条带状异常高信号,周围无骨皮质中断。疲劳骨折时骨折线 MRI 呈  $T_1$  WI 低信号, $T_2$  WI 脂肪抑制为高信号水肿带内的条状低信号(图 6-10B、C)。在相邻骨折线处可见  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 均为稍低信号的骨膜增生和骨皮质增厚。

4. 比较影像 小儿青枝骨折影像学检查一般首选 X 线平片。但 X 线平片对于隐匿性骨折、疲劳骨折诊断能力有限。疲劳骨折可选用 CT 或 MRI 检查,以 MRI 为优;而隐匿性骨折则应首选 MRI 检查。

#### 【影像与临床】

临床可出现骨折部位的疼痛,但不完全骨折一般无骨折端的明显移位,没有或仅有轻度变形,故易于治疗。

#### 【鉴别诊断】

根据病史、体征及影像学表现,一般诊断并不困难。但如疲劳性骨折,有时没有明确的病史,X 线平片只能看到骨内密度轻微的改变,有多量骨膜新生骨,颇似骨肉瘤,必要时需加做 MRI 检查。MRI 可见到骨小梁中断及骨髓水肿或骨皮质断裂。

### 三、儿童特殊类型骨折

#### (一) 髌上骨折

是肱骨下端内、外两髌之上处的骨折,即肱骨下端骨松质与骨密质交界处的骨折,是肘部最常见的损伤,也是儿童最常见的骨折。

#### 【典型病例】

病例 1:男,4 岁。玩耍时右侧肘部着地后疼痛 4h(图 6-11)。

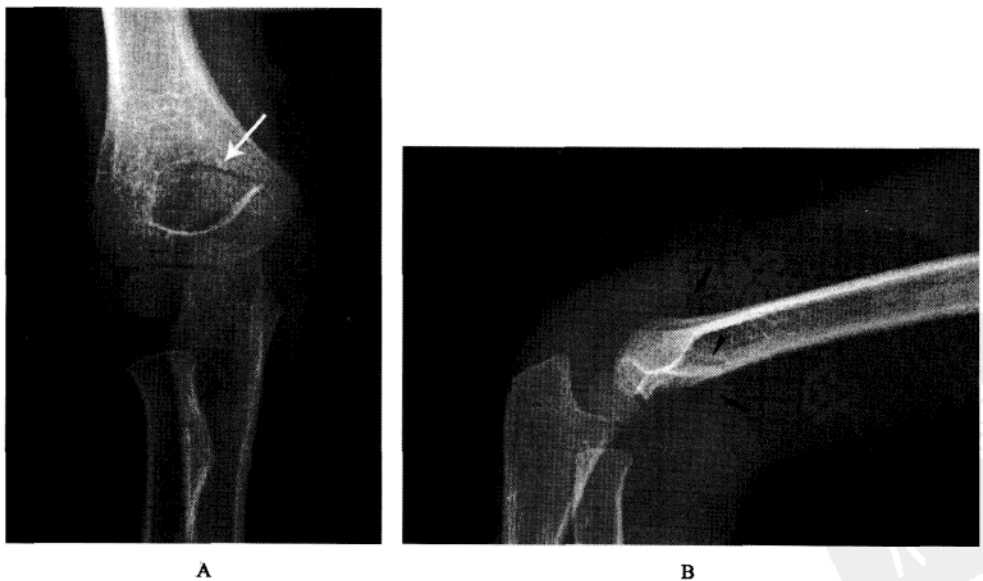


图 6-11 右侧肱骨髌上骨折

影像所见

A. 正位平片,示肱骨髁上部位透亮线;B. 侧位平片,示关节囊外前后脂肪垫移位,呈“八”字形透亮影(短箭),肱骨髁上部可见骨小梁断裂(箭头)。

病例 2:男,12岁。左侧肘部外伤后 2d(图 6-12)。

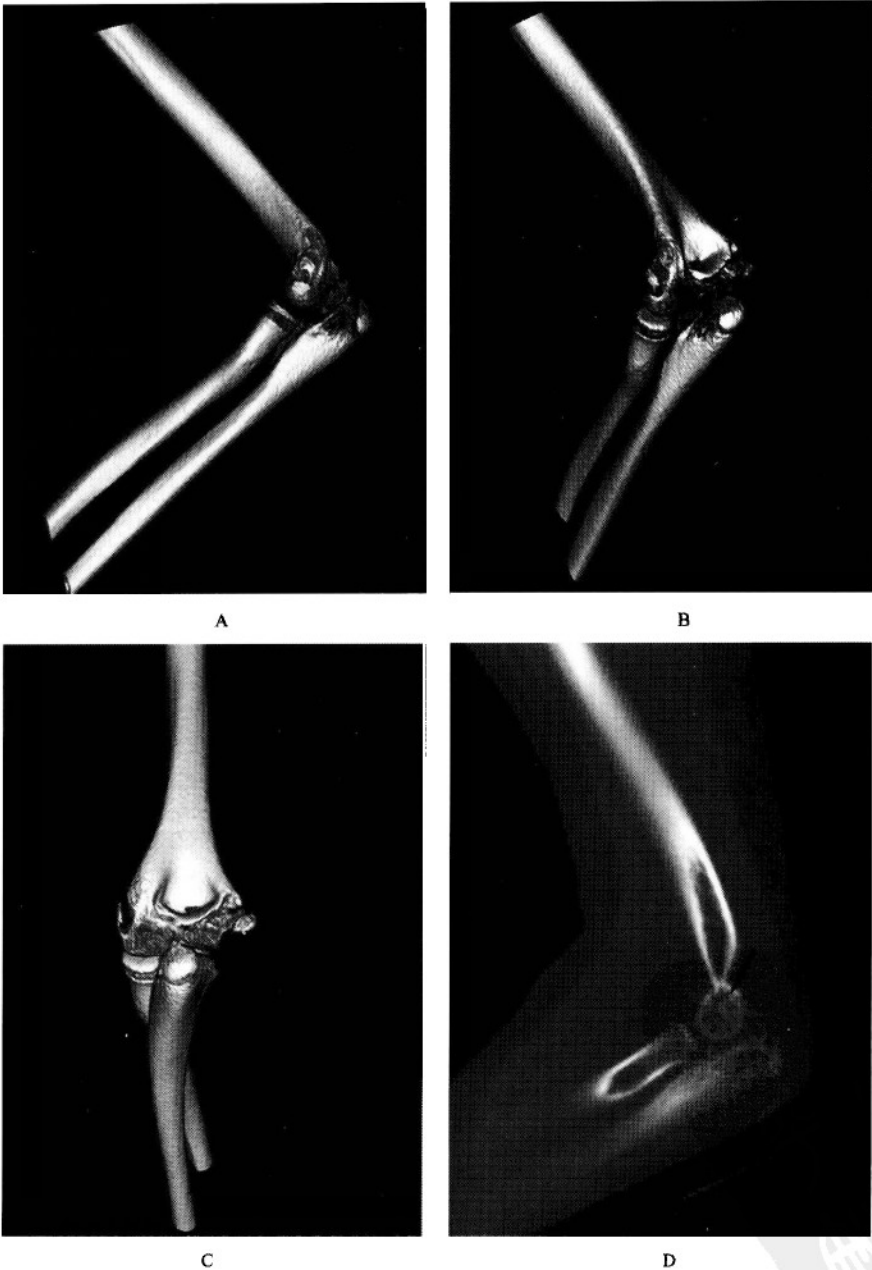


图 6-12 髁上骨折

影像所见

A—C. 左肘关节 MDCT VR 技术,可不同位置旋转骨骼,更加清晰地显示骨折情况;  
D. MDCT 多体素斜面重组,可清楚显示骨折线(短箭)。

## (二)骨骺骨折

生长期儿童的骺板分隔着骨骺与干骺端,是骨的较薄弱部分,儿童关节囊和韧带结构牢固程度强于骺板,而在儿童外伤时骨折易波及骺板和骨骺,称为骨骺骨折。

### 【典型病例】

病例 1:男,11 岁。摔倒后跌伤右侧肘部 3h(图 6-13)。

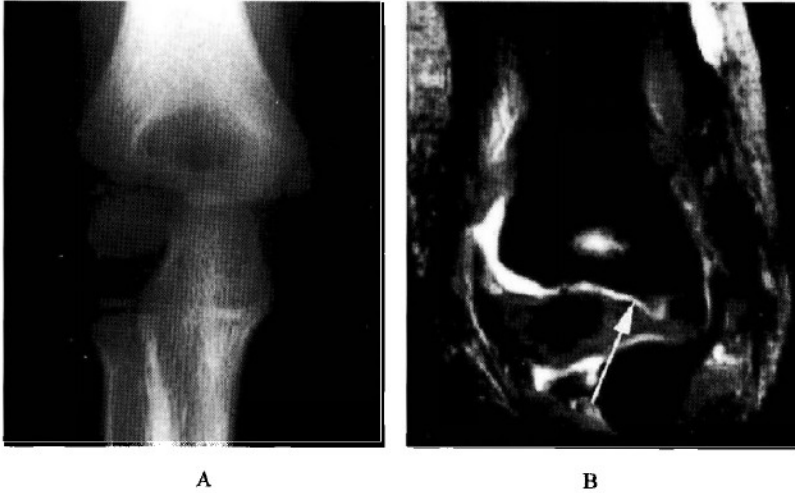


图 6-13 骨骺分离骨折 Salter I 型

### 影像所见

A. 正位平片,示肱骨远端肱骨小头骨骺骨化中心与干骺端距离加大;B. MRI,示肱骨小头骨骺与干骺端的距离增大,其内见高信号积液。

病例 2:男,9 岁。跑步时摔倒,左手着地后疼痛来诊(图 6-14)。



图 6-14 骨骺分离伴有干骺端骨折 Salter II 型

### 影像所见

左腕关节正位平片,示左桡骨远侧干骺端透亮线连至骺线,三角形骨片略有分离、移位,相

邻骺线增宽。左侧下尺桡关节脱位。

病例 3:女,10岁。右踝部扭伤(图 6-15)。



图 6-15 骨骺骨折 Salter III 型

影像所见

右踝关节正位平片,示右胫骨远端骨骺内腓侧纵行透亮线,骨折线波及关节面和骺板,腓侧骨骺轻微移位。

病例 4:男,8岁。右踝部扭伤(图 6-16)。



图 6-16 骨骺干骺端骨折 Salter IV 型(1)



影像所见

右踝关节正位平片,示右胫骨远端内侧骨骺和干骺端纵行透亮线,透亮线通过关节面骨骺,贯穿骺板及干骺端,干骺端和骨骺端的分离骨片向外移位。

病例 5:男,13 岁。车祸后右膝关节不能运动(图 6-17)。

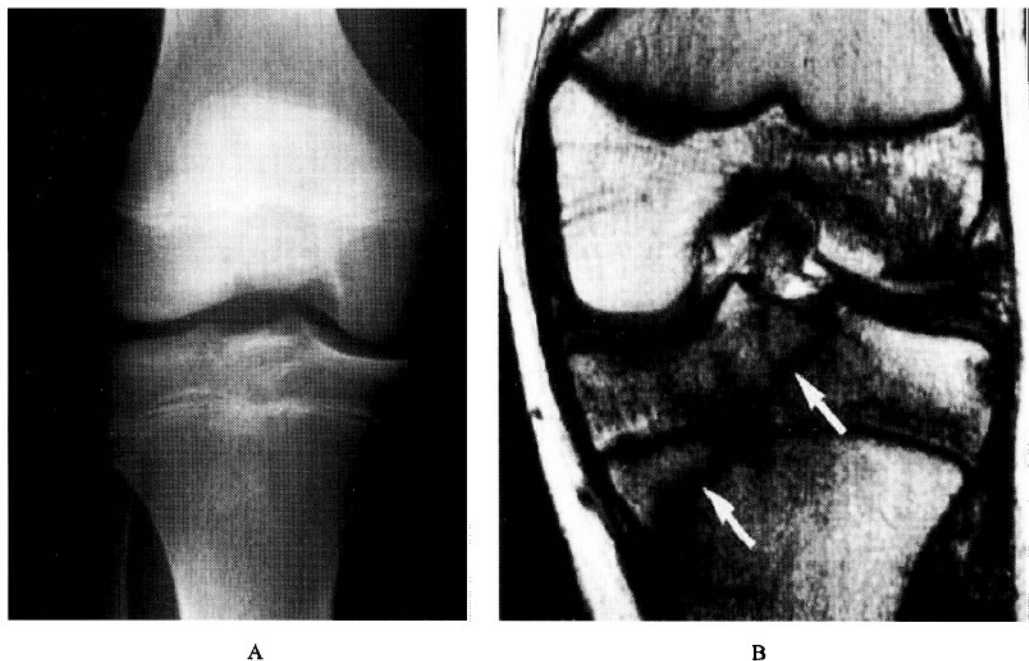


图 6-17 骨骺干骺端骨折 Salter IV 型(2)

影像所见

A. 正位平片,仅见胫骨骺板上下骨小梁稍变形;B. MRI,示斜行贯穿骨骺、骺板及干骺端的低信号(短箭)骨折线。

病例 6:男,9 岁。从 2m 左右高空跳下后右踝关节肿痛(图 6-18)。

儿科影像诊断与临床  
PDG





图 6-18 骺板压缩骨折 Salter V 型

**影像所见**

右踝关节正位平片,示右胫骨远侧骺线厚度变薄。

**(三)病理性骨折**

因骨质本身的病变而使骨质疏松、破坏,正常结构消失,不再具有原有结构坚固性,在正常活动下或受到轻微的外力作用就可发生骨折。

**【典型病例】**

病例 1:女,12 岁。骑自行车跌倒后左大腿短缩畸形(图 6-19)。



图 6-19 左股骨下段骨母细胞瘤并病理性骨折



**影像所见**

左股骨正侧位平片,示左股骨下段囊性膨胀性骨质破坏区,局部可见骨质中断、嵌插,膨胀的囊腔似乎包绕同侧断裂的骨皮质,周围见较多的游离骨质碎片。

病例 2:女,12 岁。低热并右肱骨上段疼痛 2 个月,近期加重并右肩活动障碍(图 6-20)。

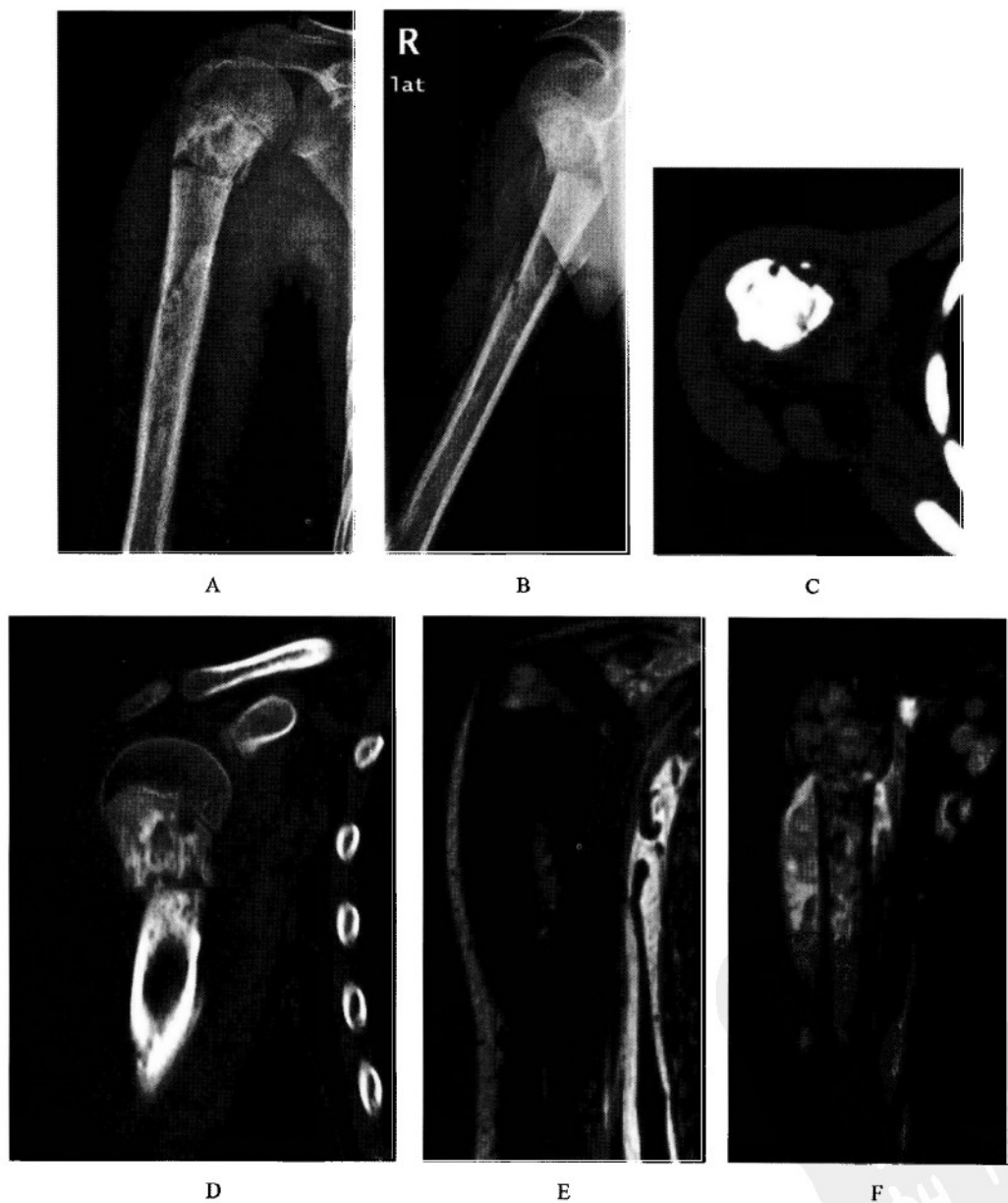


图 6-20 右肱骨上段骨髓炎并病理性骨折

**影像所见**

A、B. 右肱骨上段正斜位平片,示右肱骨上段骨质增生硬化,其内可见多发虫蚀状透光

区,肱骨外科颈骨质断裂,并向前内成角畸形;C. CT 轴位软组织窗,示肱骨上段局部髓腔内多发片状死骨,周围软组织内可见低密度脓肿包绕,腋窝处多发淋巴结增大;D. CT 冠状位 MPR 骨窗,示右侧肱骨上段虫蚀状骨质破坏并骨质横行折断,中段内侧可见层状增生的成熟骨膜;E. T<sub>1</sub>WI, F. T<sub>2</sub>WI 右肱骨上段冠状位,示大范围骨质破坏,其间骨质不连续,病变周围软组织内可见 T<sub>1</sub>WI 低信号、T<sub>2</sub>WI 高信号的脓肿,脓液部分填充骨折端,腋窝可见多发结节状增大的淋巴结影。

### 【影像与病理】

1. 肱骨髁上骨折 多为间接暴力所致,如跌倒时肘关节在微屈或伸直位,手掌先着地,暴力自地面向上经前臂传导至肱骨髁部,而造成伸直型骨折,伸直型骨折远端向后上移位,骨折线多从前下方斜向后上方;骨折严重移位时,容易损伤肱动脉和神经。如跌倒时肘关节在屈曲位,肘尖先着地,暴力由肘后下方把肱骨髁推向前上方,造成屈曲型骨折,骨折线从后下方斜向前上方,而很少并发血管、神经损伤。

2. 骨骺骨折 生长期儿童的骺板分隔着骨骺与干骺端,是骨的较薄弱部分,儿童关节囊和韧带结构牢固程度强于骺板,而在儿童外伤时易导致骺板断裂和骨骺分离,称为骨骺骨折(成年人外伤常导致韧带拉伤)。根据解剖及影像学显示骨折线累及的部位不同,可分为以下几种类型。①单纯性骨骺分离(Salter I型)即发生在骨骺板部位,骨折线仅穿过骺板软骨,骨骺分离,无骨折,X线平片上常与骺线重叠而不能显示。②骨骺分离伴有干骺端骨折(Salter II型):该型损伤最多见,占骨骺损伤的 48.2%,好发部位在桡骨远端、肱骨近端及胫骨远端,多发生在 10~16 岁的儿童。骨骺的断面可带有数量不等的骨组织。③骨骺骨折(Salter III型):是带有骨骺块的分离性骨折,属于关节内骨折,骨折线从关节面开始穿过骨骺,再平行横越部分骺板的肥大层,然后沿骺板软骨到周围,不累及干骺部,但累及部分骺板,该型占骨骺损伤的 4%,多发生在胫骨远端内侧或外侧和肱骨远端外侧。因其累及的软骨 X 线下不显影,故诊断困难,MRI 有助于单纯软骨骨折的诊断。④骨骺干骺端骨折(Salter IV型):骨折线自干骺端穿过骺板软骨进入骨骺,多见于 10 岁以下小儿的肱骨外髁及年龄较大儿童的胫骨远端,由于骨折线穿过生长板全层,所以容易引起生长发育障碍和关节畸形,此型必须切开复位及内固定。⑤骺板压缩骨折(Salter V型):少见,为垂直重力造成骺板的全部或部分软骨损伤,由于软骨细胞严重损伤破坏或来自骨骺营养血管广泛损伤,可导致骺板早闭和生长停止,逐渐出现骨骼变形和关节畸形。早期 X 线检查常为阴性,MRI 可显示软骨的损伤及骨髓水肿。

3. 病理骨折 因骨骼本身的病变而使骨质破坏,在正常活动下或受到轻微的外力作用甚至没有外力只因自身的重力作用就可以发生骨折。引起病理性骨折的常见病因有骨的炎性病变、骨结核、骨肿瘤及肿瘤样病变等,其影像表现既包括了骨折的征象,同时也显示原有病变的骨破坏特点。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

儿童特殊类型骨折的影像学表现如下。

1. 髁上骨折 X 线侧位片上可见肘关节积液及延伸至前方皮质的髁上骨折线是最具诊断价值的影像学表现。约 25% 的髁上骨折为不完全骨折,在 X 线平片上表现不典型。在正位片上可见到髁上区域骨小梁排列被破坏而呈水平分布(图 6-11A)。常伴有远端骨片向后移位。确定有无向后移位很重要,因它关系到是否采取手术复位。肘关节积液肿胀可使关节囊外前后脂肪垫移位,出现“八”字形透亮影(图 6-11B),尤其是无明显骨折线时,肘关节积液对提示并存肘部髁上骨折有一定的帮助。应掌握肘部骨化中心的骨化顺序,以避免将移位的骨

片当成正常的骨骺。

对于较复杂的髌上骨折 CT 可通过不同角度观察(图 6-12A、B、C),并且可以清晰显示骨折线(图 6-12D)。

2. 骨骺骨折 目前最常用的分类方法是根据骨骺、骺板和关节受累情况在 X 线平片上的表现而作的 Salter-Harris 分类。CT 与 X 线平片所见类似,可显示细微骨折。MRI 对于骺板损伤、骨骺的骨折非常敏感,有助于骨折分型。

(1)Salter I 型:仅是经过骺板的骨骺分离,通常用应力位 X 线平片来确定这类骨折是否存在。X 线平片可见骺线增宽、骨骺骨化中心移位(图 6-13A)及干骺端和骨骺相对缘模糊。MRI 可见骺板增宽征象图(6-13B)。

(2)Salter II 型:是在分离的骨骺上附连着三角形的干骺部骨片(Thurston-Holland 征),并伴有通过骺板的移位。X 线表现为骨折线通过骺线进入干骺端(图 6-14)。由于软骨在 X 线上不显影,故 X 线检查见干骺端有三角形骨片,骨片大小不等,骨片常与骨骺骨化中心一起移位,移位程度不等,与骨干皮质成角,在骨折端成角之凸侧有骨膜撕裂,而凹侧骨膜完整,此时不能诊断单纯的骨干干骺端骨折,实际上是骨骺和干骺端骨片在一起与骨干分离。有的三角形骨片较小,成片状,如肘关节的全骺分离,移位不明显者易漏诊,此时需借助 MRI 检查, MRI 的  $T_2WI$  可见呈线状或不规则低信号带穿过显示为高信号的骺软骨。

(3)Salter III 型:是骺板分离伴有有关节内的骨骺骨折,骨折线波及关节面和骺板,骨骺常纵向劈裂,移位较轻(图 6-15)。在移位时形成关节面不平整;因其累及的软骨 X 线不显影,故诊断困难,尤其无移位者更难诊断。骨骺内骨化中心出现者,骨折线显而易见(图 6-15),部分骨骺可见移位。MRI 有助于单纯骨骺软骨骨折的诊断。

(4)Salter IV 型:是骨骺和干骺端骨折,骨折线通过关节面骨骺,贯穿骺板及干骺端,X 线可见骨折线及干骺端和骨骺骨片,骨片分离并向外移位,有时不一定伴有骨骺分离,关节面亦可能不平整(图 6-16,图 6-17A)。MRI 显示轻微骨折敏感(图 6-17B)。

(5)Salter V 型:是骺板软骨压缩性骨折,能造成骺板永久性损伤。骺板软骨骨折 X 线平片不显影,有时仅表现为骺线厚度变薄(图 6-18),诊断困难,多在晚期发生骨骼生长障碍时才能作出诊断。MRI 检查可显示骺板软骨骨折的不规则线状低信号影,能早期发现病变。

3. 病理骨折 X 线平片在显示骨折线的同时可见骨内原发病灶(图 6-19)。但有时在病变早期或病变较轻、骨质破坏不明显、发生病理骨折时 X 线检查极易忽略骨内病变,

CT、MRI 检查,特别是 MRI 容易发现骨内病变(图 6-20)。CT、MRI 表现:良性病变骨折处锐利、规则,常有轻度错位;恶性肿瘤所致的骨折骨皮质形态一般不规则、残缺不全、伴随肿块外移,不规则骨结构的变形。CT 扫描对含有骨样基质或钙化的骨破坏病变,以及软组织钙化、骨化较清晰。骨皮质断裂处出血或血肿形成时 MRI 可见短  $T_1$ ,长  $T_2$  或长/等  $T_1$ ,长  $T_2$  信号;良性病变 MRI 信号较均匀,恶性肿瘤骨破坏信号不均;脊柱恶性病变所致骨折侵犯椎管时  $T_2WI$  可见椎体后缘半圆形稍高信号的软组织块影突入椎管,脊髓受压。同时伴有椎弓及附件膨大且高信号时常为转移瘤所致。

4. 比较影像学 X 线平片是儿童骨骼创伤首选的影像学检查方法,大部分创伤可通过 X 线平片检查做出诊断。但 X 线平片上软骨不显影,因而对于 X 线检查阴性而临床高度怀疑骺板损伤的患儿应进行 MRI 检查以明确诊断。CT、MRI 检查能发现有无病理骨折(特别是 X 线不能显示的轻微骨折患者),有助于诊断原发病性质(是否为肿瘤及良恶性),能明确病变范围及病变与邻近结构的关系。

**【影像与临床】**

1. 肱骨髁上骨折 肱骨髁上处压痛,肘关节活动功能障碍,移位明显者肿痛较严重,可出现张力性水泡,有异常活动及骨擦音;合并神经损伤,表现为该神经支配区的运动和感觉障碍,以桡神经、正中神经损伤为多见。

2. 骨髁骨折 局部可出现红、肿、疼痛及功能障碍等。

3. 病理骨折 临床上四肢骨病理性骨折除有疼痛外常有功能障碍;发生在椎体上常因骨折片或病变组织压迫脊髓引起神经症状。

**【鉴别诊断】**

肱骨髁上骨折(伸直型):需与肘关节脱位鉴别。肱骨髁上骨折(伸直型)肘关节可部分活动,肘后三角无变化,上臂缩短、前臂正常。肘关节脱位时肘关节弹性固定,肘后三角有变化,上臂正常、前臂缩短。

**四、骨折的修复**

骨折的修复一般指从骨质中断到骨质连接的过程。一般分为肉芽组织修复期、骨痂形成期和塑形期。骨折修复不佳可引起骨折畸形愈合、延迟愈合或不愈合。

**【典型病例】**

病例 1:女,3岁。跌伤右肘后来诊(图 6-21)。

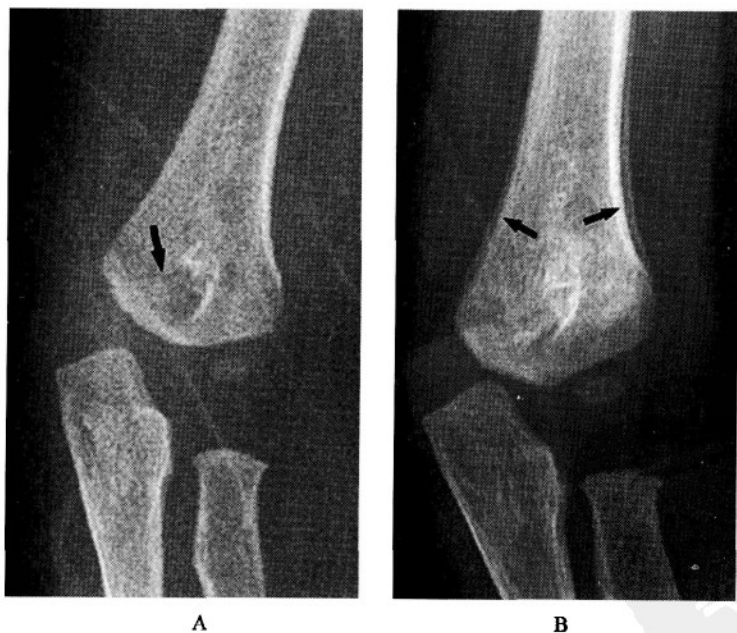


图 6-21 肱骨髁上骨折

**影像所见**

A. 骨折当天摄片,仅见骨小梁中断(短箭);B. 骨折后 2 周摄片,示线样增生的外骨痂(短箭)。

病例 2:男,6岁,右尺骨骨折后 15d 复查摄片(图 6-22)。

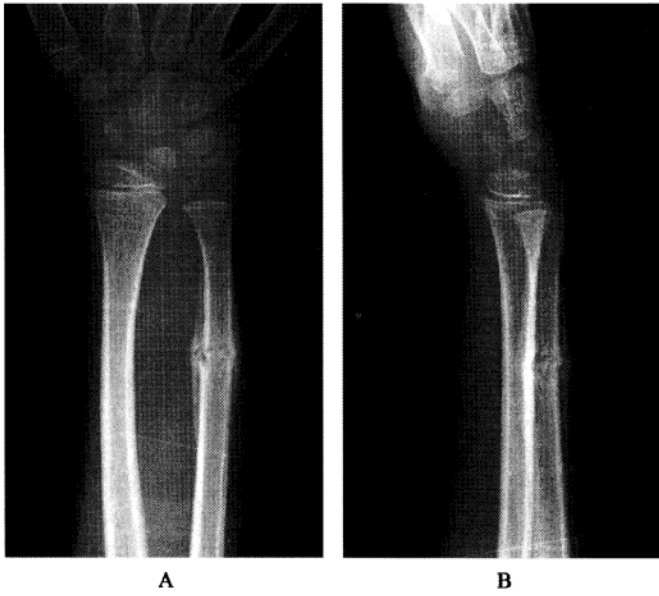


图 6-22 尺骨骨折后复查

影像所见

右尺骨远段可见骨折线模糊,周围见片状成熟的骨膜反应。

病例 3:男,9岁。右股骨下段骨折治疗后 5 个月复查(图 6-23)。

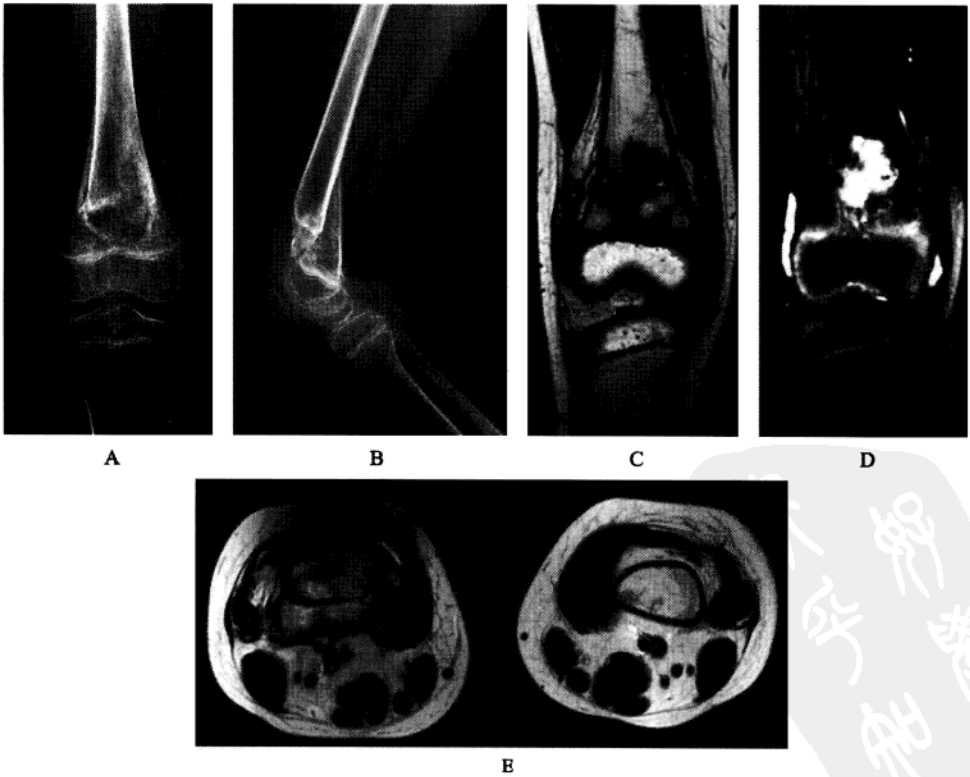


图 6-23 股骨下段骨折塑形期

儿科影像学  
PDG

### 影像所见

A、B. 右股骨正侧位平片,示骨痂与骨皮质的界限模糊,骨折线基本消失并骨性愈合,骨骼对合不良需要通过塑形期间骨小梁需按力学要求重新排列,髓腔再通来修复;C.  $T_1$  WI;D. 脂肪抑制  $T_2$  WI,示低信号的骨折线仍存在,周围髓腔可见  $T_1$  WI 低信号、脂肪抑制  $T_2$  WI 仍为高信号的水肿区,脂肪抑制  $T_2$  WI 侧副韧带下方可见积液征象;E. 轴位  $T_2$  WI,示骨折对合不良的层面。右股骨下段前方为原有骨骼,后方为骨痂形成的新骨,原有骨骼的骨皮质逐渐吸收,髓腔再通;现髓腔内可见高信号的水肿区。

病例 4:女,12 岁。左股骨中段骨折后 5 个月复查(图 6-24)。



图 6-24 股骨中段骨折畸形愈合

### 影像所见

股骨中段侧位片,示骨折线消失,两端骨骼错位连接并短缩。

病例 5:女,15 岁。车祸后左小腿胫骨骨折治疗过程系列摄片(图 6-25)。



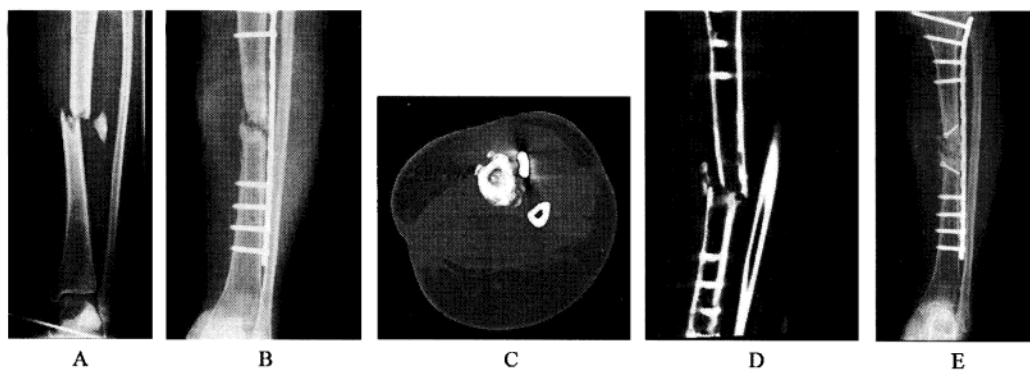


图 6-25 胫骨中段骨折不愈合(1)

影像所见

A. 车祸当天左胫骨正位平片,示左胫骨中段骨折,断端分离、错位,邻近软组织内可见游离骨质碎片;B. 骨折后 11 个月左胫骨正位平片,示左胫骨内固定术后改变,骨折线增宽透亮,断端边缘模糊,髓腔封闭;C. CT 轴位骨窗;D: MDCT MPR 矢状位,示骨折断端成角,局部骨质硬化,骨痂量稀少;E. 植骨并再行内固定术后 1.5 个月,示骨折线模糊,局部较多骨痂形成。

病例 6:女,16 岁。左桡骨上段骨折后 1 年复查(图 6-26)。



图 6-26 桡骨近段骨折不愈合





### 影像所见

左侧桡骨正位平片,示桡骨近段骨折面致密硬化,髓腔封闭,断端间距离增大,骨折两端桡骨细小。

病例7:女,12岁。右胫骨下段骨折后10个月复查(图6-27)。

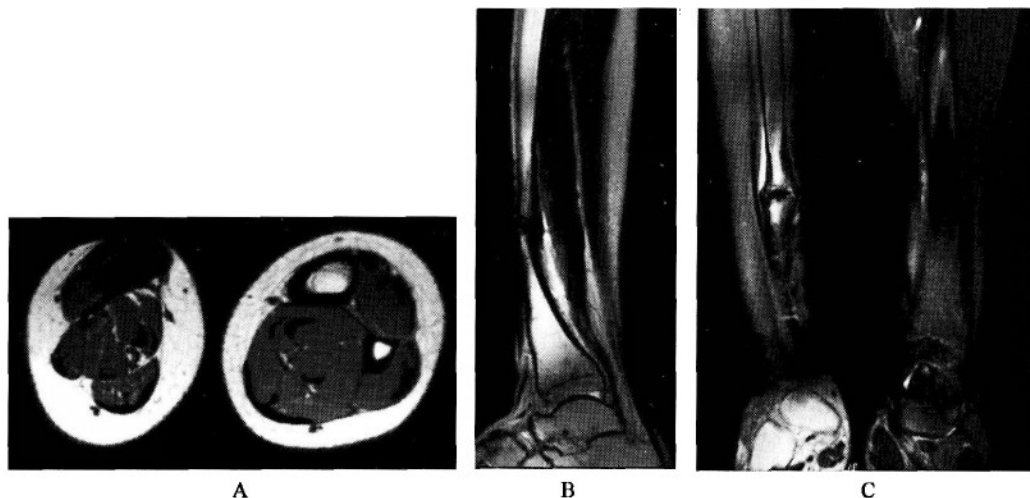


图 6-27 胫骨中段骨折不愈合(2)

### 影像所见

A. 轴位  $T_1$  WI; B. 矢状位  $T_2$  WI; C. 脂肪抑制  $T_2$  WI, 示右侧小腿较对侧细小, 肌肉萎缩。右侧胫骨下段髓腔内可见低信号的硬化骨质, 局部骨质膨大、髓腔不通。低信号两侧相邻胫骨变细、变形, 脂肪抑制  $T_2$  WI 相邻髓腔可见片状高信号水肿区。

### 【影像与病理】

骨折的修复大致分为3期。

1. 肉芽组织修复期 骨折早期 X 线征象显示骨折线锐利、不规则, 软组织肿胀, 组织界线不清。

2. 骨痂形成期 小儿骨折后, 骨痂的生成较成年人快且多。一般骨折后 1~2 周, 外骨膜产生骨样组织形成外骨痂, 稍晚骨内膜亦产生相同的反应。随着血肿机化, 骨痂不断生长, 使骨折断端连接。X 线照片上可见邻近骨折线的骨皮质外围, 有一个梭形密度略低于骨皮质的高密度影通过和围绕着骨折线(图 6-21, 图 6-22)。单纯性复位良好的骨折, 其骨痂形成量较少, 粉碎性排列不良的骨折常伴有大量的骨痂形成。

3. 塑形期 骨折后的 2~3 个月开始, 骨痂的范围和密度逐渐增加, 髓腔被骨痂填塞, 随后骨小梁按力学要求重新排列, 髓腔再通。儿童整个塑形期约需 2 年(图 6-23)。当然, 严重的整复不良和畸形不能完全恢复。

4. 畸形愈合、延迟愈合或不愈合 骨折断端成角, 即使经过塑形期也不能改善, 严重时影响患儿功能时称为畸形愈合(图 6-24)。骨折经治疗, 超过一般愈合所需的时间, 骨折断端仍未没有完全愈合, 称骨折延迟愈合。病理上骨折间隙内主要充满着肉芽组织或不成熟的骨组织。骨折经过治疗, 在预期的时间内没有愈合, 骨折处的细胞活动及愈合进程已完全停止, 骨折间隙内为

致密纤维组织,经再度延长治疗时间,仍达不到骨性愈合,称为骨折不愈合或骨不连接(图 6-25,图 6-26,图 6-27)。对成年人的长骨干骨折,至少在损伤后 6 个月才能作出不愈合的诊断。骨折不愈合的患儿,骨折面致密硬化,髓腔封闭,断端间被成熟的纤维组织填充,甚至假关节形成。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

##### 1. X 线平片

(1)骨折早期:骨折线锐利、不规则(图 6-21A),软组织肿胀,组织界线不清。

(2)骨痂形成期:增厚的骨外膜中出现与骨干平行密集相连的线样、片状骨样组织(图 6-21B,图 6-22)。骨内也可出现边缘光滑、整齐、均匀的浓密阴影。

(3)骨折塑形期:骨折线由模糊逐渐消失达到骨性愈合(图 6-23)。

(4)畸形愈合:原骨折线尽管已经消失,但两端骨骼成角状连接(图 6-24)。

(5)延迟愈合:骨折线增宽透亮,断端边缘模糊、无硬化,骨痂量稀少。骨折不愈合的患儿,骨折线清晰可见、断端间距离增大、无内外骨痂形成、骨折面硬化、髓腔封闭(图 6-25、图 6-26),最终可形成杵臼样假关节。

2. CT 表现 征象同 X 线平片,可观察被石膏或增生骨质等高密度物遮盖的骨折局部情况,对于骨折修复的观察非常重要。

3. MRI 表现 骨质硬化表现为低信号,髓腔水肿  $T_1$  WI 呈低信号, $T_2$  WI 及脂肪抑制  $T_2$  WI 呈高信号图(6-23C、D、E)。

4. 比较影像学 X 线平片一般可以满足诊断。CT 后处理技术能去除外固定石膏的影响,有利于进一步观察骨折局部修复情况(图 6-25C、D、E)。骨折修复过程一般无需 MRI 检查。但 MRI 对于观察延迟愈合或不愈合断骨间有否软组织嵌插非常有利(图 6-27B、C)。

#### 【影像与临床】

骨折的修复一般需要 3~12 周,在此期间患儿过多、不恰当的运动可造成骨折断端移位、畸形愈合甚至延迟愈合或不愈合,对患儿肢体今后的功能造成极大的影响。X 线平片可以及早发现骨折修复过程中的各种变化,指导临床制定相关治疗方案以挽救患儿损伤部位的功能,因而在患儿骨折过程中起着不可替代的复查作用。骨折愈合过程是一个动态过程,需要定期进行 X 线摄片检查,结合临床症状,对骨折的修复过程作出正确的判断。一般在骨折整复后 2~3 周需要复查平片了解骨折固定的位置和骨痂形成的情况。当较多的桥形成熟骨痂连接并较稳固地固定骨折断端,才能视为骨折临床愈合。骨折错位、成角明显者需要重新调整断端位置并行内或外固定。

骨折延迟愈合:此时需针对原因进行适当的临床处理。

骨折不愈合:需采取切除硬化骨、打通骨髓腔、植骨修复骨缺损、内固定等干预措施,必要时还需加用石膏绷带外固定予以治疗,否则骨折处将无法连接。

#### 【鉴别诊断】

影像学诊断明确,一般无需鉴别。

## 第二节 关节创伤

### 一、关节脱位

组成关节的本应相对的骨端关节面相互脱离、错位,称为关节脱位(dislocation of joint)。

关节脱位占骨关节损伤的7%。常见的关节脱位有肩关节脱位、肘关节脱位、髌关节脱位、膝关节脱位和旋转性寰枢关节半脱位。

**【典型病例】**

病例1:女,7岁。右下肢跛行6年(图6-28)。



图 6-28 髋关节脱位

**影像所见**

骨盆正位平片,示右侧股骨头骨骺脱离与髋臼相对位置,为完全性脱位。右侧骨骺较左侧发育小。

病例2:男,12岁。左膝关节着地后,局部关节畸形(图6-29)。

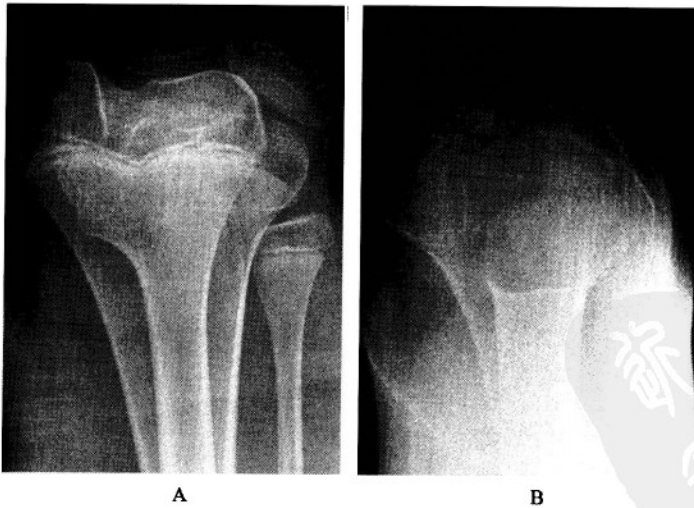


图 6-29 髌骨脱位

**影像所见**

A. 髌骨轴位平片,示髌骨向腓侧脱位;B. 手术复位术后,可见髌股关节恢复正常对合关系。

病例 3:男,16 岁。外伤后头偏向一侧(图 6-30)。

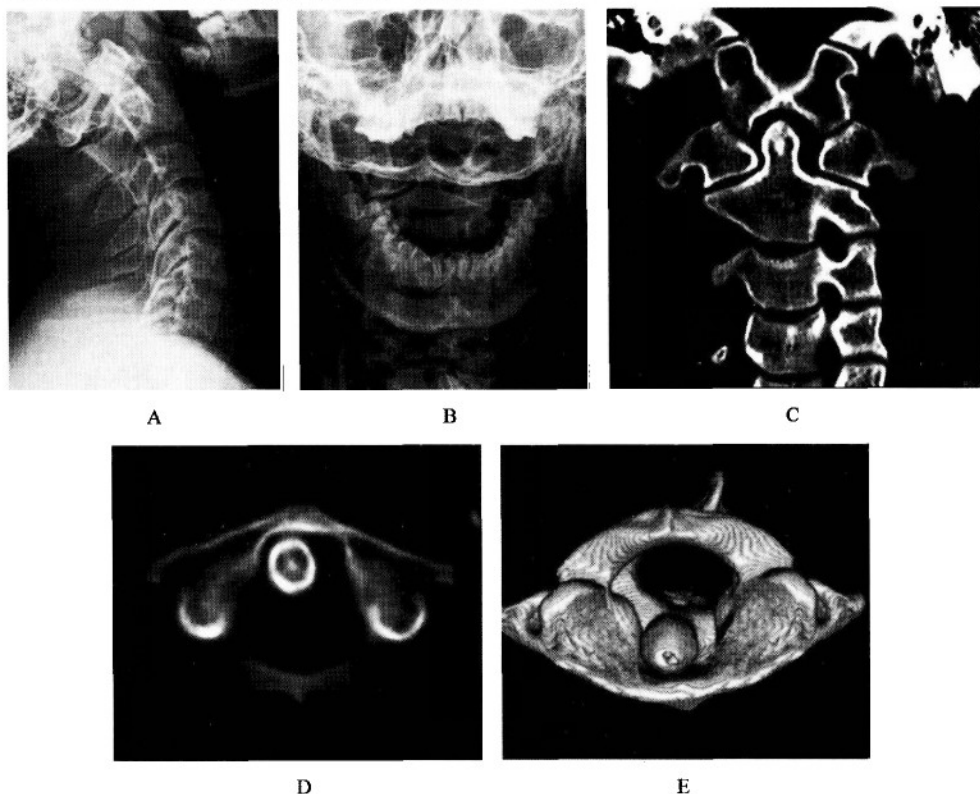


图 6-30 旋转性寰枢关节半脱位

### 影像所见

A. 颈椎侧位平片,示寰枢椎侧位关系正常;B. 颈椎张口位平片,示寰枢椎齿状突右移,寰椎与枢椎之间间隙右侧明显小于左侧;C. CT 冠状位 MPR;D. CT 轴位;E. CT VR,清晰显示寰枢椎骨性关节面的两侧间距不对称,尤其是 VR 可以显示寰枢椎棘突错位。

### 【影像与病理】

1. 关节脱位多为外伤性,大都发生于活动范围大、周围韧带不坚固的关节,以肩和肘关节常见。
2. 也有先天性或病理性关节脱位,任何关节疾病造成关节破坏后都可能发生关节脱位。
3. 根据关节面完全错位或有部分关节面相对可分为完全脱位和半脱位两种。
4. 根据脱位方向,关节脱位一般分为前脱位和后脱位两种,肩关节脱位时还常有前脱位时肱骨头位于肩关节盂的下方的孟下脱位。肘关节还可有侧方脱位。髋关节脱位时还可见顶破髌臼的中心性脱位。儿童寰枢关节容易发生旋转性半脱位。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 可见远侧关节面相对于近侧关节面分别向前、后、侧方移位(图 6-28,图 6-29)。关节脱位有时正位片难以判断,需侧位或轴位才能判断脱位方向。对于不完全性脱位 X 线征象不明确,诊断较难,也常需加摄健侧对照,才能确诊。X 线平片较难显示旋转性寰枢关

节半脱位,张口位寰枢椎的骨性关节面两侧间距不对称(图 6-30)或侧位片寰椎后结节与枢椎棘突的距离 $>3\text{cm}$ ,可提示该病。

2. CT 和 MRI 表现 所见与 X 线平片类似。

3. 比较影像学 关节脱位首选 X 线平片。CT、MRI 检查可以显示组织结构重叠部位的脱位,有助于脱位形式的确诊,尤其是显示一些 X 线平片难以发现的关节脱位,如胸锁关节前、后脱位,骶髂关节脱位和旋转性寰枢关节半脱位。CT 和 MRI 检查还可以显示脱位有无累及关节软骨、韧带以及是否并发血管及神经损伤。MDCT 可以横断、冠状、矢状重建,能精确显示寰枢椎的相互关系,是诊断旋转性寰枢关节半脱位的最佳方法(图 6-30)。

#### 【影像与临床】

肢体部位的关节脱位患儿常有明确的外伤史,临床表现为关节疼痛、肿胀变形和功能丧失。查体局部关节囊空虚。影像学检查可明确关节脱位的方向和形式,了解脱位的情况和有无并发骨折,以及有无并发其他组织结构损伤,可以指导临床进行相应的复位。关节脱位经过积极治疗一般预后良好。

#### 【鉴别诊断】

影像学诊断明确,一般无需鉴别。

## 二、半月板损伤

关节盘损伤:最常见的是膝关节半月板损伤。半月板损伤为运动的常见病。

#### 【典型病例】

病例 1:女,8 岁。右膝关节疼痛,行走受限(图 6-31)。



图 6-31 盘状半月板并变性

#### 影像所见

MRI 脂肪抑制  $T_2\text{WI}$ ,示半月板前后角连接带增厚,其内可见横行线状高信号影。

病例 2:男,13 岁。右膝关节外伤后 1 个月,现走路仍感疼痛(图 6-32)。

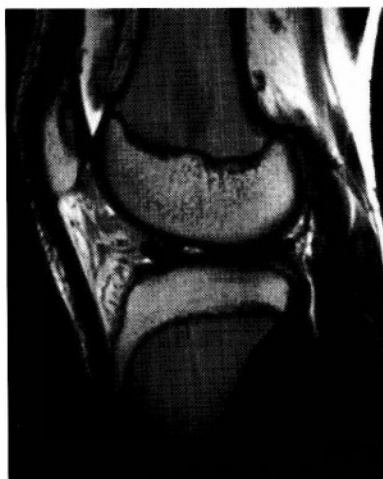


图 6-32 外侧半月板前角撕裂

影像所见

MRI T<sub>2</sub>WI 矢状位,示外侧半月板前角延伸到半月板表面的线状高信号影。

病例 3:女,16 岁。右膝关节外伤(图 6-33)。



图 6-33 内侧半月板损伤

影像所见

MRI T<sub>2</sub>WI 矢状位,示撕裂的半月板位于交叉韧带下方呈“双交叉韧带”征。

病例 4:男,15 岁。踢球时扭伤左膝关节(图 6-34)。



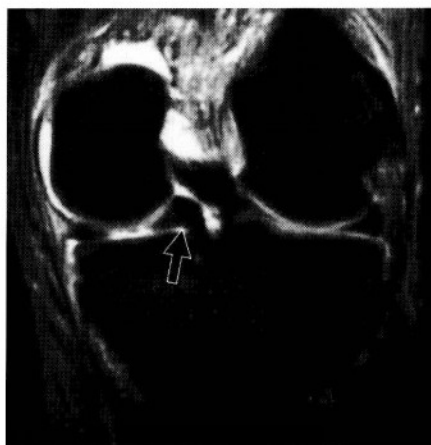


图 6-34 半月板桶柄样撕裂

### 影像所见

MRI 脂肪抑制  $T_2$  WI, 示内侧半月板断裂内移, 呈“桶柄样”。

### 【影像与病理】

半月板起稳定关节及减震作用, 是一种纤维软骨结构, 正常时在 MRI 图像的任何序列上均为低信号。半月板局部受力过大可引起损伤、撕裂, 病理上局部可见水肿或关节液渗入, 脂肪抑制  $T_2$  WI 上关节内液体为高信号, 关节软骨为稍高信号, 可与低信号的半月板形成的良好对比, 是显示半月板的最好序列。

儿童的半月板病变有两种特殊类型。一是盘状半月板, 盘状半月板较非盘状半月板更易发生半月板变性和撕裂(图 6-31)。二是急性外伤的“桶柄样”撕裂, 好发于内侧半月板, 断裂片向内侧移位呈“桶柄样”改变。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

X 线平片对于膝关节半月板损伤无意义, CT 对半月板损伤的敏感性较低, 撕裂时仅能表现受伤的半月板内出现线状低密度影。MRI 是检查半月板损伤的首选的无创性方法, 敏感性和特异性最高。

半月板变性时  $T_2$  WI 上低信号的半月板内出现不延伸至表面的点状或线状高信号区(图 6-31)。如果线状高信号影延伸到半月板表面时则可诊断半月板撕裂(图 6-32)。慢性损伤导致的撕裂表现为水平斜行的线状高信号影, 急性撕裂则表现为垂直的线状高信号影。

MRI 对诊断盘状半月板是否存在变性或撕裂(图 6-33)有很高的敏感性和特异性, 有助于帮助临床制定合理的手术方案。桶柄样撕裂在冠状面易显示(图 6-34), 可见内侧半月板断裂内移, 呈“桶柄样”外观。

MRI 还能显示关节内积血以及关节周围的软组织损伤。

### 【影像与临床】

多数患儿有膝关节扭伤病史。临床表现为膝关节疼痛、肿胀、活动受限。查体可有膝关节弹响、关节绞锁征象, 研磨试验阳性。MRI 可无创性诊断半月板损伤, 准确率和特异性均超过

90%，是影像学诊断半月板损伤的最佳选择。

**【鉴别诊断】**

影像学诊断明确，一般无需鉴别。

### 三、肌腱与韧带损伤

肌腱与韧带损伤是关节周围常见的软组织损伤，为常见病。肌腱与韧带损伤多发生于急性创伤时，少数也可在劳损的基础上发生变性甚至断裂。

**【典型病例】**

病例 1:男,16 岁。右膝关节外伤(图 6-35)。



图 6-35 前交叉韧带损伤

**影像所见**

MRI 脂肪抑制  $T_2$ WI, 示前交叉韧带中断, 并被高信号代替。

病例 2:男,16 岁。右膝关节外伤(图 6-36)。



图 6-36 后交叉韧带损伤





### 影像所见

MRI 矢状位  $T_2$ WI, 示后交叉韧带起始部大部分中断, 并被高信号代替。

病例 3: 男, 15 岁。右膝关节外伤(图 6-37)。

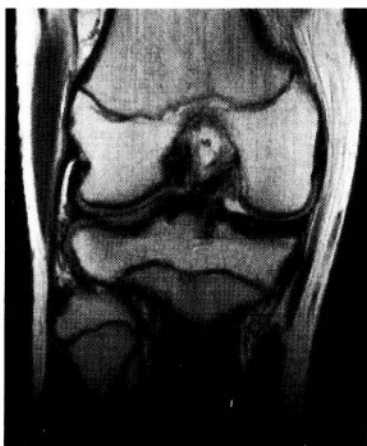


图 6-37 外侧副韧带损伤

### 影像所见

MRI 冠状位  $T_2$ WI, 示部分外侧副韧带纤维与邻近骨皮质分离明显, 其间可见高信号积液影。

### 【影像与病理】

各部位中以膝关节前交叉韧带及内侧副韧带的损伤占很大比例。肌腱与韧带断裂有部分性和完全性两种类型。完全断裂时常可合并肌腱、韧带附着处的撕脱骨折。正常肌腱和韧带在 CT 上呈等密度, 在 MRI 各序列上均表现为界限清楚的条带状低至中等信号结构, 边缘清楚光滑。损伤后, 由于水肿、出血而信号增高, 一般来讲 CT 上水肿为低密度、出血为高密度影;  $T_1$ WI 上水肿为低信号而出血为高信号,  $T_2$ WI 上水肿、出血均为高信号。损伤后的肌腱和韧带还可见到增厚、变形、中断征象。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 一般不能显示肌腱和韧带损伤的直接征象。
2. CT 表现 可以清晰地显示撕脱骨折和关节内积液。损伤后原带状软组织影边缘模糊、肿胀、失去正常形态甚至呈碎片状。急性期伴有水肿可见局部密度减低, 伴有出血时可见韧带内和周围有不均匀的较高密度影。
3. MRI 表现(图 6-35, 图 6-36, 图 6-37) 部分断裂时低信号的韧带或肌腱内出现高信号区, 但仍可见部分低信号的纤维影保持连续性。完全断裂时带状低信号影完全中断, 为水样信号区取代, 其位置和走行方向也可发生改变。
4. 比较影像学 关节盘、韧带和肌腱损伤首选 MRI。MRI 还能显示关节内积血以及关节周围的软组织损伤。MRI 较 CT 显示更佳, MRI 在韧带损伤及断裂的诊断上, 较 CT 及平片有不可比拟的优越性。MRI 矢状面显示前后交叉韧带较佳, 冠状面显示内外侧副韧带最佳。

**【影像与临床】**

肌腱与韧带损伤时患儿关节活动障碍,局部肿胀,皮下淤血。影像学检查可明确肌腱与韧带损伤的程度、范围,指导临床。

**【鉴别诊断】**

影像学诊断明确,一般无需鉴别。

(范 森 叶滨宾)



# 第 7 章 | 骨关节炎症

## 第一节 骨髓炎

### 一、急性化脓性骨髓炎

急性化脓性骨髓炎(acute pyogenic osteomyelitis)亦称血源性化脓性骨髓炎,10岁以内的儿童多见,婴幼儿亦不少见。病变是一种化脓性炎症,可以累及骨髓、骨和骨膜。

#### 【典型病例】

病例 1:男,4岁7个月,右小腿肿痛 5d(图 7-1)。

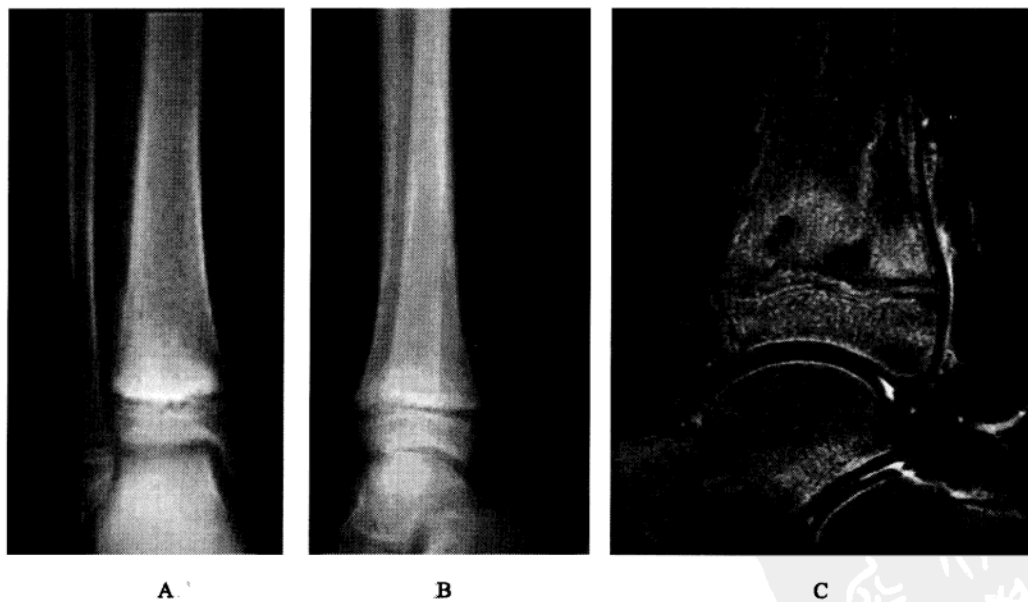


图 7-1 急性化脓性骨髓炎(早期)

#### 影像所见

A. 右胫骨下段正位片上仅见胫骨干骺端层状骨膜反应;B. 侧位片示胫骨干骺端骨质破坏不明显;C. MRI 矢状 T<sub>2</sub>WI 压脂序列显示胫骨干骺端骨髓信号不均匀增高(骨髓水肿),周围软组织也见高信号。

病例 2:女,3岁5个月。右小腿肿痛13d(图7-2)。



图 7-2 右胫骨急性化脓性骨髓炎

#### 影像所见

右胫骨正侧位片示胫骨骨干、干骺端散在虫蚀样、不规则形骨质破坏,以骨干明显,可见层状、花边状骨膜反应。

病例 3:男,14岁。左小腿疼痛明显及肢体活动障碍半个月(图7-3)。

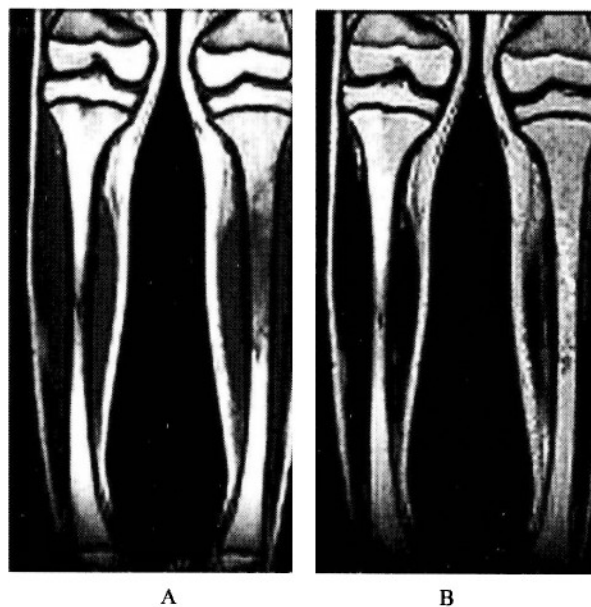


图 7-3 急性化脓性骨髓炎(骨髓炎性浸润期)

影像所见

A.  $T_1$ WI, 示左胫骨中上段髓腔内多发条形、不规则形低信号影。B.  $T_2$ WI, 示病变呈高信号; 周围软组织影肿胀。

病例 4: 男, 13 岁。左膝部疼痛, 难以忍受(图 7-4)。

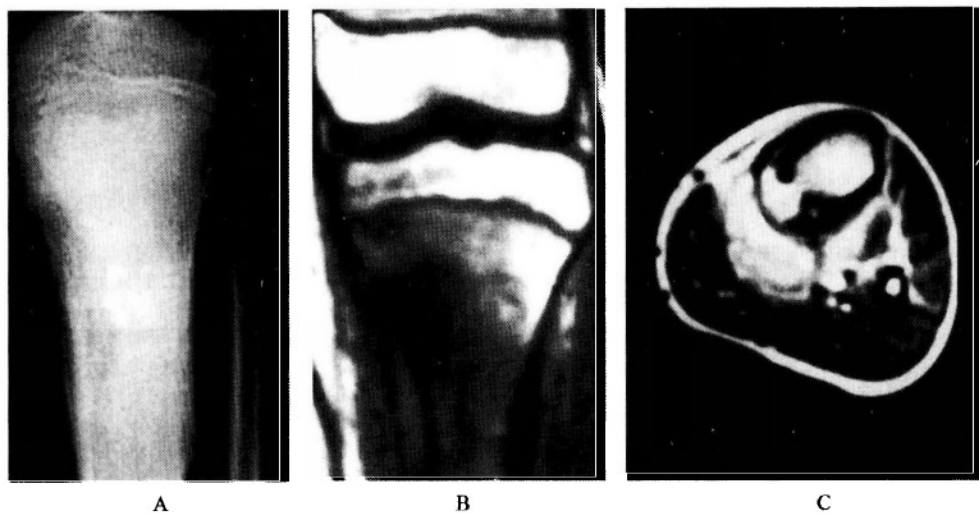


图 7-4 急性化脓性骨髓炎(骨膜下脓肿期)

影像所见

A. 左胫骨正位片, 示左胫骨上段骨膜层状增生, 骨干内侧见多个圆形透亮影; B.  $T_1$ WI 冠状位; C.  $T_2$ WI 轴位, 示骨膜下数个类圆形  $T_1$ WI 低信号、 $T_2$ WI 高信号区, 周围软组织水肿明显。

病例 5: 男, 16 岁。右大腿肿痛 1 周, 伴活动障碍(图 7-5)。





图 7-5 右股骨急性化脓性骨髓炎并周围软组织内脓肿形成

### 影像所见

A、B. 右股骨中下段正侧位平片，示右侧股骨中下段骨质结构未见明确异常；C. T<sub>1</sub> WI 矢状位，示右侧股骨骨髓腔内多发小斑片状低信号影散在分布，部分相互融合成大片状，股骨全段均有累及，以股骨中下段明显，病变尚未贯穿骺板，骨皮质尚完整；D. T<sub>2</sub> WI 矢状位，示股骨周围广泛长条状脓肿，呈高信号；E、F. T<sub>1</sub> WI 轴位增强扫描，示股骨内部低信号的死骨未见强化，股骨周围多房性脓肿，脓肿间隔明显强化。

### 【影像与病理】

其好发部位为股骨、胫骨、肱骨与桡骨，多数以血源性感染为常见，少数由邻近软组织损伤

或关节损伤、感染及外伤或开放性骨折引起,最常见的致病菌是金黄色葡萄球菌,其次是白色葡萄球菌,也可由链球菌、肺炎双球菌引起。

病理过程可分为3期。①骨髓炎性浸润期:发病2~3d内,致病菌经血行进入骨髓腔后,细菌栓子停留于管状骨的干骺端,迅速引起广泛的炎性浸润,形成多发性小脓肿;②骨膜下脓肿期:发病3~4d后,炎性浸润形成多发性小脓肿,继而脓肿沿哈佛管蔓延,形成骨膜下脓肿,导致骨质破坏、骨膜增生并形成死骨;③骨膜破坏期:发病7~8d后,随着骨膜积脓增多、压力增加,骨膜破坏,脓肿回流至骨髓腔或破入软组织,进一步加重病变。

通常儿童(2—10岁)由于骺板的屏蔽作用及骨骺及干骺端各有互不交通的滋养血管,故感染极少累及骨骺;若患骨干骺端位于关节囊内或致病菌毒性较强而机体抵抗力较弱时,感染亦可累及骨骺和关节,引起化脓性关节炎。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 急性化脓性骨髓炎以骨质破坏为主,但同时也出现少量骨膜新生骨,病程越长,骨膜新生骨越趋明显。在疾病的早期,如能得到及时、有效的治疗,感染得到控制,机体抵抗力增强,成骨多于破骨,疾病可痊愈。否则,骨髓炎就转入慢性期。

(1)早期:发病7~10d内,主要为广泛软组织肿胀,骨质改变常不明显(图7-1A、B,图7-5A、B)。表现为皮下组织与肌肉间的分界不清,肌肉间隙模糊消失,密度增加,皮下脂肪层增厚内见粗大网状影。

(2)进展期(图7-2,图7-4):发病2周后,由于感染没有得到有效抑制,破坏了骨内成骨与破骨的相对平衡,以破骨为主。X线表现如下。①干骺端骨质疏松出现不规则虫蚀状小破坏区。②骨质破坏蔓延至骨干,出现多数分散、不连续的骨质破坏区,病变可达骨干的2/3,甚至整个骨干。③骨质破坏融合扩大,形成条块状死骨,严重者常并发病理性骨折。④骨膜受炎症刺激呈层状、花边状或放射状增生,部分形成包壳(即浓密的骨膜新生骨围绕骨干的全部或大部,又称骨痂)。包壳可被穿破,形成瘘孔排出死骨。⑤少数病变可破坏骺板累及骨骺或穿过关节软骨侵入关节,表现为干骺端先期钙化带消失、关节间隙变窄和骨性关节炎面消失。⑥急性期如治疗及时、有效,骨质修复完全可获痊愈;否则转入慢性期。

### 2. CT表现

(1)软组织肿胀 CT平扫时表现为软组织密度减低、肌间脂肪变薄、移位或模糊等。如有脓肿形成,注射对比剂后脓肿壁呈环状强化,液化脓腔仍为低密度。如有窦道发生,可见窦道通向皮肤外。

(2)骨的改变与X线表现类似,由于空间分辨率低于X线,对细微的骨膜增生显示能力不如X线,但对X线不能显示的早期骨改变CT常可显示。最早见于干骺端骨松质的骨质破坏,CT显示为边缘不规则、局限的骨密度减低区,病灶内可见低密度的脓液。

### 3. MRI表现(图7-1C,图7-3,图7-4,图7-5)

(1)软组织水肿、脓肿及骨质破坏  $T_1$ WI低信号, $T_2$ WI均呈高信号;Gd-DTPA增强扫描  $T_1$ WI病变信号增强。

(2)短  $T_1$ 反转恢复序列(STIR)骨髓炎性病灶呈高信号与抑制的脂肪低信号分界清晰。

(3)骨膜钙化和死骨  $T_1$ WI和  $T_2$ WI均呈低信号。

(4)采用MRI随访可判断治疗的效果, $T_2$ WI病变由高信号渐变为等信号,最后成为低信号,反映了脓肿逐渐被纤维组织所代替的过程。

4. 比较影像学 急性化脓性骨髓炎影像检查以X线平片为首选。CT的密度分辨率高,

对软组织改变、小骨质破坏和死骨的显示明显优于 X 线片,有助于早期诊断和确定隐匿性病变。而 MRI 的组织分辨力极高,在确定骨髓炎和软组织感染方面明显优于 X 线片和 CT。MRI 易于显示髓腔内的炎症浸润范围,可确定骨质破坏前的早期感染,清楚显示病理阶段。但在发现早期骨皮质破坏和死骨方面,MRI 不如 CT。

### 【影像与临床】

急性化脓性骨髓炎发病急,以全身症状和局部剧痛为主要表现。早期可出现全身不适、寒战、高热、昏迷、白细胞升高伴患肢局部肿胀,压痛明显但较局限。进展期患肢弥漫性肿胀,出现功能障碍,患处可有明显波动感。年长儿多局部红肿、疼痛明显及肢体活动障碍;婴幼儿则以拒奶、烦躁、哭闹伴患肢假瘫为主。

### 【鉴别诊断】

化脓性骨髓炎应与骨结核、骨肉瘤、尤因肉瘤等相鉴别。骨结核基本上为骨质破坏性病变,没有或仅有轻度骨质增生,常累及邻近的骨骺及关节。尤因骨肉瘤不易与骨髓炎鉴别。尤因骨肉瘤常发生于骨干,不形成死骨,有葱皮状骨膜增生。在鉴别诊断上,还应该考虑到其他少见疾患,如骨嗜酸性肉芽肿、骨转移瘤等。

## 二、慢性化脓性骨髓炎

慢性化脓性骨髓炎(chronic pyogenic osteomyelitis)多由于急性骨髓炎未及时或彻底治疗,病变持续存在所致。死骨残留为最常见的原因。病变可迁延数年甚至数十年,若抵抗力低下可引起急性发作。少数为低毒性细菌感染,在发病时即表现为慢性骨髓炎。

### 【典型病例】

女,生后 50d,左小腿肿胀 1 个月(图 7-6)。

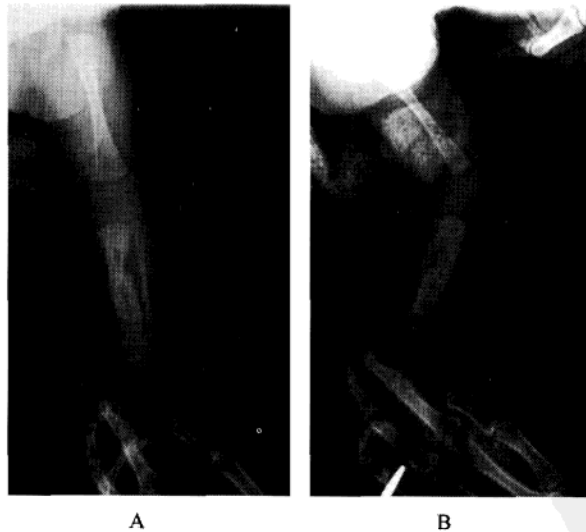


图 7-6 慢性骨髓炎



### 影像所见

胫骨正侧位片示左胫骨广泛骨质增生硬化,骨干增粗变形,髓腔变窄。

### 【影像与病理】

慢性期化脓性病局限化,软组织增生修复,骨质增生硬化,骨包壳明显,死骨随邻近肉芽组织侵入和破骨细胞的出现渐被吸收为新生骨所代替。若死骨过大,仅边缘部位受到破骨细胞及肉芽组织作用而将死骨分离,其中心部仍保持静止不变状态,若不清除则导致炎症迁延不愈。青少年骨髓炎常形成多发小块状死骨,可被完全吸收并为新骨替代;婴幼儿和儿童骨髓炎则多形成大块状死骨,不易吸收,常需手术清除,从而造成骨质缺损,造成骨骼缩短畸形。一旦慢性期急性发作,软组织及骨的改变相应以炎性渗出、骨质破坏为主。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 典型征象包括骨质增生硬化,残存骨质破坏、骨包壳、死骨及骨骼增粗变形(图7-6)。主要表现如下。

(1)广泛骨质增生硬化。

(2)骨外膜广泛增生形成骨包壳,骨内膜增生致髓腔狭窄,骨皮质增厚,骨干增粗。

(3)骨质破坏区扩大,融合呈边缘清楚、光整的类圆形骨脓肿。

(4)残留死骨边缘多呈虫噬样,周围为透亮影环绕。

(5)邻近非病变区骨质常呈粗网状稀疏。

(6)部分可见骨瘘孔(与骨质破坏区相连的骨皮质和骨膜缺损)和软组织窦道(软组织内低密度管状影,内有死骨)形成。

(7)患处形成局限性软组织肿块,随访可见软组织肿块逐渐缩小。

(8)痊愈表现为骨质破坏区及死骨消失,髓腔再通,骨干外形渐趋正常。

(9)低毒性骨髓炎表现多不典型,可表现为骨膜增生,骨质无明显破坏,亦可表现为干骺端单发或多发骨骺内病损,骨质无明显增生,少数病例表现类似骨囊肿、骨纤维异常增殖症或骨的恶性肿瘤,对此类病变须密切结合临床,全面分析X线征象,方能确诊。

2. CT表现 主要表现为骨皮质增厚、骨髓腔变窄和骨密度增高;CT扫描常可在广泛的骨质增生硬化区内发现境界清楚的圆形、卵圆形小空洞(脓腔),空洞中心可见小块致密骨组织,即小死骨。

3. MRI表现  $T_1$ WI表现为髓腔内低信号的骨硬化,无信号的不规整骨皮质影增厚; $T_2$ WI骨髓腔和骨皮质信号混杂,可见高信号的死腔和脓液以及其内低信号的死骨。

4. 比较影像学 X线平片一般可以诊断,CT与X线平片表现相似,但能更好地发现死骨和脓腔,明确有无小的活动性病灶。MRI可以作为X线平片、CT的补充,在显示死腔和脓液方面较为敏感。

### 【影像与临床】

临床病变反复发作、局部肿痛或有瘘管形成,患肢可有畸形。急性发作时局部红肿明显、疼痛或破溃流脓,可伴全身发热、畏寒等全身症状。

### 【鉴别诊断】

慢性化脓性骨髓炎以骨质增生硬化、死骨残留、形成明显骨包壳或瘘管为特征,需与以下疾病鉴别。

1. 结核性骨髓炎 一般多侵入关节,病史较缓慢,有结核病或结核病接触史等。X线显示以骨质破坏为主而少有新骨形成。

2. 骨样骨瘤 常易诊断为局限性脓肿,但其特征为经常性隐痛,夜间疼痛重,局部压痛明显,但无红肿,少有全身症状,X线片可进一步提供鉴别依据。

3. 骨干肉瘤 局部及X线片表现偶可与骨髓炎混淆,但根据发病部位、年龄、临床表现及X线片特征可资鉴别。

### 三、慢性硬化性骨髓炎

慢性硬化性骨髓炎(chronic sclerotic osteomyelitis)又称 Garre 骨髓炎,一般认为是低毒性骨感染,有时可能与损伤有关。病变主要表现为以骨质增生硬化为主的一种慢性局限性骨髓炎。

#### 【典型病例】

病例 1:女,1岁。右小腿肿胀、疼痛1个月(图7-7)。

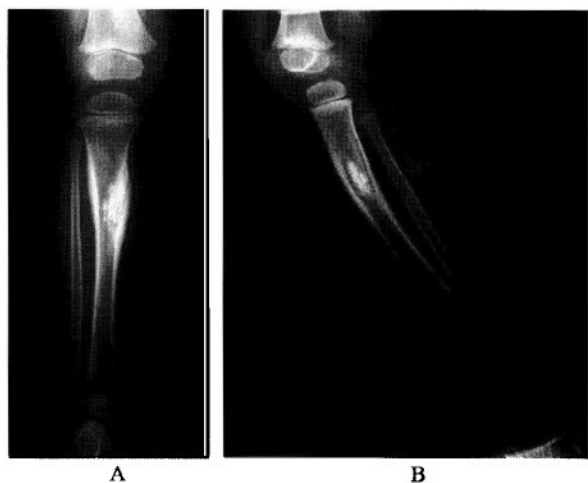


图 7-7 慢性硬化性骨髓炎

#### 影像所见

右胫腓骨正侧位,右胫骨中上段见一局限性条块形骨质硬化影,未见死骨形成。

病例 2:男,2岁。诊断右胫骨中段骨髓炎后非手术治疗,近期跛行加重,局部肿胀加重(图7-8)。

中华医学出版社  
PDG

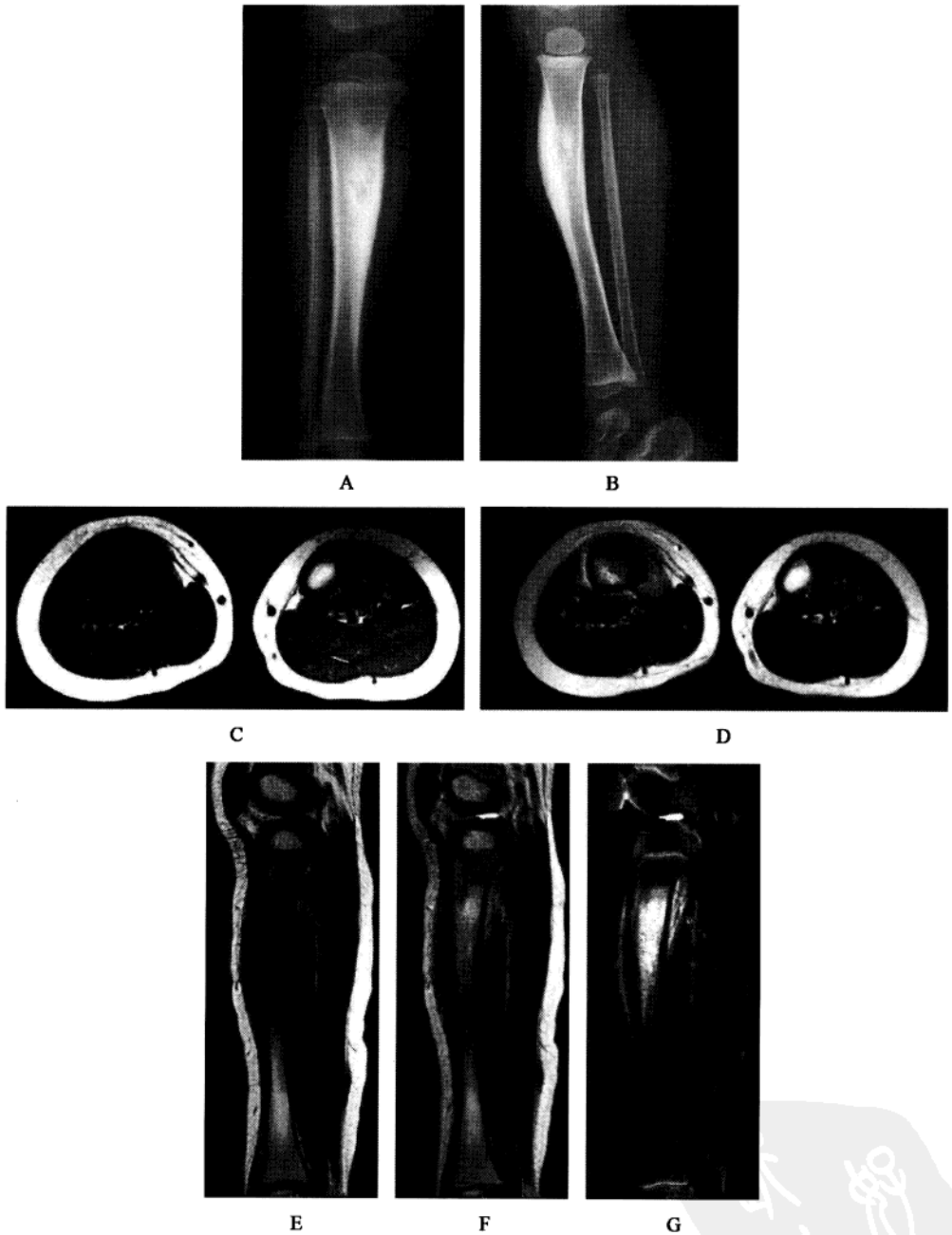


图 7-8 右胫骨中上段慢性硬化性骨髓炎

### 影像所见

A、B. 右胫腓骨正侧位平片, 示右侧胫骨中上段增粗, 骨皮质明显增厚, 管腔内密度增高, 周围软组织肿胀; C. MRI  $T_1$  WI; D. MRI  $T_2$  WI, 示右胫骨前内侧骨皮质增厚, 边界不清, 在  $T_1$  WI 呈低信号,  $T_2$  WI 上呈稍低信号, 周围软组织水肿在  $T_2$  WI 上呈稍高信号; E. MRI  $T_1$  WI 矢

状位;F. MRI T<sub>2</sub>WI 矢状位;G. MRI 脂肪抑制 T<sub>2</sub>WI 矢状位,示右胫骨前方骨皮质增厚,T<sub>1</sub>WI 呈低信号,T<sub>2</sub>WI 上呈稍低信号,骨髓内水肿及周围软组织水肿在 T<sub>2</sub>WI 上呈稍高信号、脂肪抑制 T<sub>2</sub>WI 呈高信号。

#### 【影像与病理】

本病多发生于抵抗力较强的青壮年,男多于女,好发于长骨骨干如胫腓骨、尺骨。本病为骨的进行性、广泛性和硬化性炎症,因炎性反应致骨髓腔内发生广泛纤维化,血循环发生障碍,促使骨内膜下骨样组织增生、沉积和钙化,哈佛管阻塞出现反应性骨内膜增厚,骨皮质呈梭形增生等一系列病理变化。这种变化比较局限,也比较轻;与一般化脓性骨髓炎不同,不产生脓肿、死骨和形成瘘管。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 表现为骨质增生硬化、骨膜显著增生,皮质增厚,髓腔狭窄或闭塞,呈局限或广泛的骨质硬化(图 7-7,图 7-8A、B),与正常骨质无明显界限。长骨骨干呈梭形增粗,外缘光滑整齐,无骨膜掀起征象。在骨质硬化区一般无或有极轻微的不规则斑点状骨质破坏。

2. 比较影像学 X线平片常为硬化骨质遮盖,CT 或 MRI 扫描(图 7-8C-G)可明确,一般无死骨形成。

#### 【影像与临床】

患者一般无全身症状,或有局部反复发作的肿胀、疼痛,夜间加重,有时可见皮下静脉曲张。症状反复发作为其特征。

#### 【鉴别诊断】

1. 硬化型骨梅毒,梅毒性骨膜炎以病变广泛而多发、硬化为其特征,偶尔也伴有骨破坏。任何年龄均可发病,血清康瓦反应阳性。

2. 骨肿瘤骨样骨瘤、尤因肉瘤及骨肉瘤的 X线表现有时与本病类似,鉴别有一定困难,须结合临床及其他检查材料,进行综合分析确定。

3. 畸形性骨炎系全身性骨疾患,老年人多见,病变范围广而多发,主要表现为骨皮质增厚且分层,骨小梁粗疏,血清碱性磷酸酶明显增加。

## 四、慢性骨髓肿

慢性骨髓肿(chronic abscess of bone)系英国外科医生 Brodie 于 1830 年首先论述,故又称 Brodie 脓肿,为一种相对静止的局限性低毒性化脓性骨髓炎,与个体因素有关,儿童多见。

#### 【典型病例】

男,5岁,右膝关节疼痛半个月,夜间明显(图 7-9)。



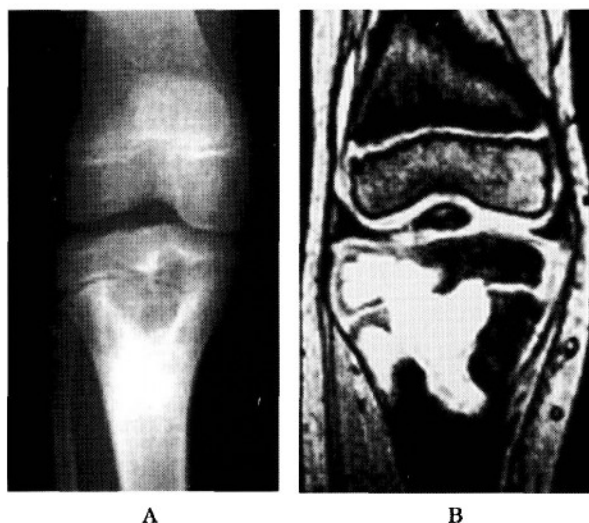


图 7-9 慢性骨髓肿

**影像所见**

A. 右膝关节正位片,示右胫骨近端见分叶状骨质破坏,周围骨质硬化;B. MRI  $T_2$  WI 冠状位,示脓腔形态、范围更为清晰,脓液  $T_2$  WI 为高信号。

**【影像与病理】**

好发于长骨干骺端骨松质,如胫腓骨、股骨、肱骨下端的干骺区。病变早期骨质破坏区内充满化脓性渗出液,以后为肉芽组织代替,周围为邻近反应性增生硬化的骨质构成的硬化区。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片 干骺端类圆形骨质破坏区绕以增生硬化带为其特征(图 7-9A)。主要表现如下。

(1)骨质破坏:圆形或卵圆形低密度区多见于长骨干骺端中央或偏心处,边界多清楚,其中心区骨质可完全消失。

(2)骨质增生硬化:多呈环状环绕骨质破坏区,增生硬化区为移行性改变,即逐渐消失于正常骨质中。

(3)骨膜反应与死骨:均少见,骨膜反应呈层状或花边状,少见放射状及骨膜三角;死骨呈点状、细砂状稍高密度影。

(4)如骨脓肿位于骨的边缘部,则可见局限性骨皮质增厚与骨皮质增生。骨外形无改变或略增粗。

2. 比较影像学 CT 对显示骨质增生硬化中的骨质破坏区和死骨优于 X 线平片。MRI 在显示脓腔病灶上非常敏感, $T_1$  WI 呈低信号, $T_2$  WI 呈高信号(图 7-9B),增强扫描后脓腔壁明显强化,可以了解脓腔的范围、大小。

**【影像与临床】**

临床症状常较轻,局部可有阵发性疼痛,夜间加重,多伴有邻近关节的肿胀和疼痛,症状持续时间较短。少数患儿可无任何异常症状。

**【鉴别诊断】**

类似改变较多,应与以下疾病鉴别。

1. 软骨母细胞瘤 多见于骨骺部常侵犯干骺端,骨内单房性或多房性骨质破坏,病灶内

有棉絮及斑点状钙化,周围的骨硬化与 Brodie 骨脓肿相比较局限。

2. 骨样骨瘤 多发生于长管状骨的骨干部,临床表现为经常性隐痛,夜间显著,局部压痛明显,但无红肿,少有全身症状。X 线表现为较小类圆形或卵圆形透亮区,周围有明显骨硬化,但其中心有特征性钙斑影可助诊断。

3. 非骨化性纤维瘤、软骨黏液纤维瘤 前者发生于长管状骨的干骺部,病灶呈类圆形或卵圆形,纵轴与长骨一致呈单房或多房分叶状的密度减低区,瘤灶界限清楚,周缘可有轻度骨硬化带。后者极少见,干骺端处偏心性溶骨性多囊性破坏,以硬化骨与正常骨为界。

4. 骨囊肿 干骺端中央处透亮区,多数呈不规则囊样类圆形,透亮区内可有少许纤细条状间隔,局部皮质变薄,周围硬化边菲薄,无骨膜增生与软组织肿胀;而 Brodie 骨脓肿的骨膜增生出现相对稍多,且病史越长周边骨质硬化越明显。

5. 骨骺、干骺端骨结核 病灶边界不整齐,周缘无硬化环,常见骨质疏松,病灶内可见沙粒样死骨,病变累及关节但不累及骺板,呈“骑跨征”表现,而 Brodie 骨脓肿少见上述表现。

6. 骨嗜酸性肉芽肿 多见于 10 岁以下儿童,单发或多发,单发多见于颅骨及股骨,多发见于椎体;表现为囊样破坏,有骨质增生硬化,类似 Brodie 骨脓肿,结合发病部位及实验室嗜酸性细胞增多可明确诊断。

7. 恶性骨肿瘤 骨破坏范围边界不明确,常伴骨膜反应、软组织肿块及肿瘤骨形成;Brodie 骨脓肿边界多明确,无肿瘤骨形成。

## 第二节 化脓性关节炎

化脓性关节炎(pyogenic arthritis)为化脓性细菌侵犯关节而引起的急性炎症。

### 【典型病例】

病例 1:男,2 个月。右膝关节肿痛半个月(图 7-10)。

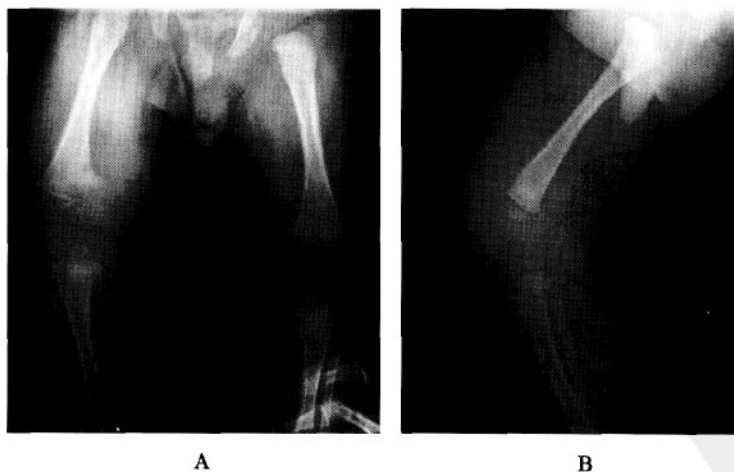


图 7-10 右膝关节化脓性关节炎

### 影像所见

右膝关节正侧位片,示右大腿软组织肿胀、增厚,右股骨干骺端内侧见溶骨性骨质破坏,髌板软骨下骨性关节面中断,骨膜反应不明显。右膝关节囊肿胀,右膝关节间隙较左侧增宽,右胫腓骨近端骨质未见异常。左膝关节诸骨形态、骨质未见异常。

病例 2:男,4岁。右膝关节肿痛 10d(图 7-11)。

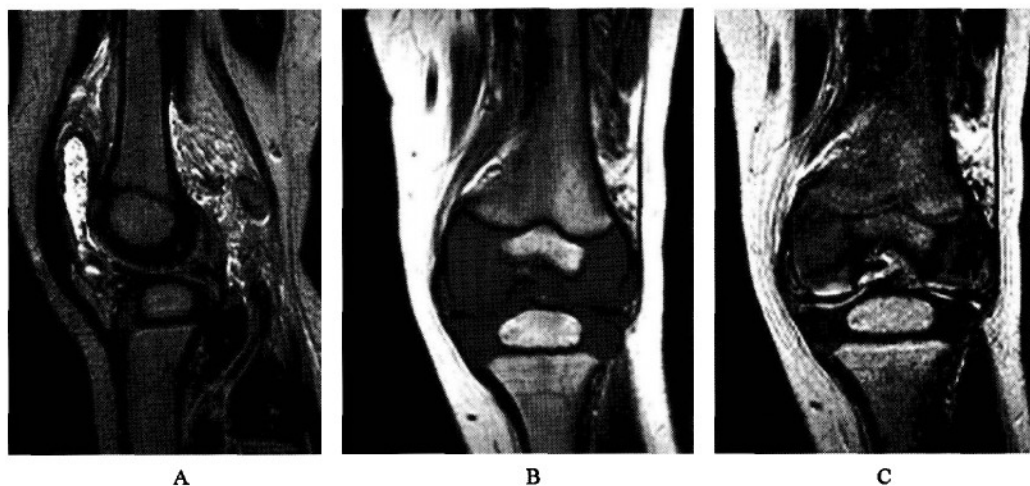


图 7-11 右膝关节化脓性关节炎

### 影像所见

右膝关节 MRI,示右膝关节间隙变窄,右股骨远端负重面圆形骨质破坏区。

### 【影像与病理】

常见的致病菌为金黄色葡萄球菌、链球菌,其次为脑膜炎双球菌、肺炎双球菌、淋病球菌等。可经血行感染,或由附近软组织感染或骨髓炎直接蔓延或关节创伤直接引起感染所致。

病变的发展大致分为 3 个阶段。①早期(浆液性渗出期):病菌侵入关节首先引起滑膜的改变,关节滑膜充血、肿胀、白细胞浸润;关节腔内有浆液性渗液。②中期(浆液纤维蛋白性渗出期):感染继续发展,关节内渗液增多,混有大量脓细胞和纤维蛋白性渗出物,关节滑膜和软骨面上有纤维蛋白膜覆盖。③后期(脓性渗出期):感染更严重,滑膜面坏死,渗液为脓性,内含大量中性白细胞。死亡的白细胞释放出大量蛋白溶解酶,使关节软骨受到侵蚀,进而软骨下骨质受侵蚀,软骨和骨端的破坏以关节承重部位显著,可导致关节间隙狭窄和关节面破坏。早期和中期破坏均未累及软骨,若在早期阶段控制感染,关内内渗液可以完全吸收;关节功能可以完全恢复,不留后遗症。若在中期治愈,由于此期关节内已有纤维性粘连,治疗后关节部分功能受影响。若在晚期治愈,骨质增生修复,肉芽组织长入关节腔,可发生纤维化和骨化,最后导致关节的纤维强直或骨性强直。

化脓性关节炎男性居多,婴儿期较儿童期多见。一般为单发,多发少见。婴儿和儿童期的化脓性关节炎可涉及任何关节,但以承重大关节如髋关节、膝关节多见,具有一定特点:①早期关节囊、软组织肿胀明显,可见闭孔内外肌和髂腰肌肿胀,前者表现为始于髌髌关节下方沿骨盆盆腔入口缘向下达髌白上缘软组织隆起影和坐骨下缘的软组织肿胀影。②关节渗液一般严重,常早期即可出现髌髌关节半脱位。③病变发展快,常在 2 周后出现骨质破坏,可引起股骨头坏死,股骨头骨骺分离和颈部病理性骨折。

## 【影像诊断要点及比较影像学】

## 1. X线平片

(1)早期:主要表现为关节囊和关节周围软组织肿胀,关节间隙增宽,邻近骨质疏松(图 7-12)。有时在关节骨皮质下可见线状透亮带。若关节内渗液严重,关节囊松弛和肌肉痉挛等可引起关节脱位或半脱位,以婴幼儿的髋关节和肩关节最易出现。

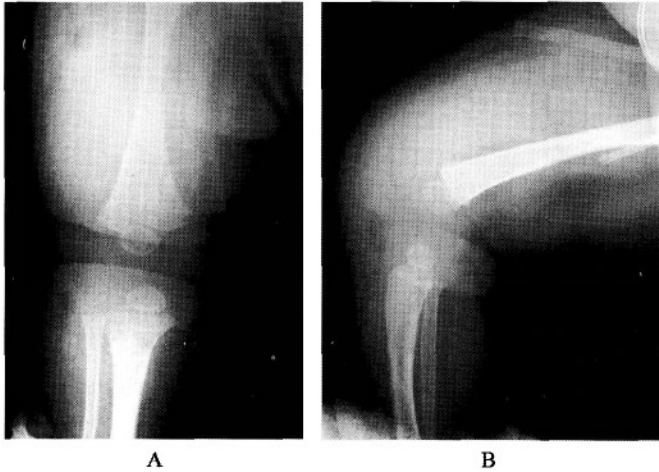


图 7-12 右膝化脓性关节炎早期

右膝关节正侧位片,示右膝关节囊和关节周围软组织肿胀,关节间隙增宽,未见骨质破坏

(2)晚期:主要有关节间隙狭窄、骨质破坏(图 7-10)和增生,部分可见关节周围软组织钙化。关节软骨被破坏后,关节间隙变窄,软骨下骨质糜烂破坏并周围新骨增生硬化,两者均以关节承重区软骨破坏严重处最为明显。这与结核感染中所见的关节面边缘破坏恰好相反。感染严重时可出现广泛的干骺端骨髓炎并形成死骨,还可出现骨端缺损或变形,病理性关节脱位及骨骺分离等征象。病情较重而持久者,脓液从关节囊破入软组织,组织坏死钙化,X线片上表现为片状不规则钙化,附着于关节邻近骨的边缘。常见于膝、踝关节和肩关节。

(3)愈合期:感染受控制后,病变进入修复阶段,骨质破坏停止出现骨质硬化,周围骨骺密度恢复正常,骨端骨质疏松消失。若软骨和骨的破坏不甚显著,则关节仍可保持一定的间隙和功能;若两者破坏严重,常需经纤维化和骨化而愈合,导致关节骨性强直,遗留关节功能障碍(图 7-13)。

2. CT表现 可见关节肿胀、积液、骨质破坏等。

3. MRI表现 早期滑膜增厚、水肿,关节渗液, $T_1$ WI呈低信号, $T_2$ WI呈高信号,关节间隙增宽。晚期关节间隙变窄,关节软骨破坏及骨端骨髓炎(图 7-11)。愈合期骨性强直可见骨端连续,此区呈骨髓信号。

4. 比较影像学 CT在细微病变的显示方面较X线清晰。MRI能早期发现病灶,可清晰显示关节软骨的异常,在判断病变范围及严重程度方面明显优于X线及CT。

## 【影像与临床】

临床发病急,常有严重的全身症状如高热寒战、白细胞增高、血沉加速等;关节部软组织出





图 7-13 右髋关节化脓性关节炎骨性愈合  
右髋关节正位片,示右髋关节化脓性关  
节炎后遗右髋关节骨性强直

现严重的红、肿、热、痛,关节部有波动感,运动功能受限,渗液严重时可致关节半脱位,膝关节受累时可出现浮髌征。

#### 【鉴别诊断】

化脓性关节炎应与风湿性关节炎、类风湿关节炎、创伤性关节炎、关节结核等关节疾病相鉴别,但主要与滑膜型关节结核相鉴别。

化脓性关节炎一般起病急骤,全身症状及局部症状明显,常伴急性关节肿胀、高热、疼痛、白细胞升高等。病变发展迅速,短期内出现软骨破坏,关节间隙早期变窄;软骨和骨破坏以关节承重部位最显著,骨破坏与增生常同时存在,附近骨骼、肌肉很少萎缩,如治疗不及时常出现关节骨性强直。而关节结核则起病慢,全身及局部症状不明显且较轻,常伴慢性进行性关节肿胀、低热、淋巴细胞相对升高,并常见窦道形成,不易愈合。病变发展缓慢,关节软骨破坏较慢,关节间隙一般无改变;软骨与骨破坏常见于关节面的边缘,承重部位晚期才出现破坏,骨质疏松呈渐进性,缓慢但较广泛,以骨破坏为主,少有增生,附近骨骼、肌肉常有萎缩,关节强直较少见,多为纤维性强直。

## 第三节 骨与关节结核

### 一、骨 结 核

骨结核(tuberculosis of bone)又称结核性骨髓炎,包括长管状骨结核、短管状骨结核、扁骨结核和不规则骨结核,其中长管骨的骨骺和干骺端结核及短管骨结核常见。

【典型病例】

病例 1:女,1岁,左下肢肿胀2月余,无发热(图7-14)。



图7-14 左股骨远端结核

影像所见

左下肢正侧位片,示左股骨远端干骺端和骨骺圆形骨质破坏区,以干骺端显著,内见死骨。

病例 2:男,8岁,曾有发热,左上肢肿痛3个月(图7-15)。



图7-15 尺骨骨干结核



**影像所见**

左前臂正侧位片,示尺骨骨干骨髓腔内多发椭圆形骨质破坏区,其长径与骨干纵轴一致,病变边缘清晰,骨内膜增生明显,骨松质硬化,骨松质与骨皮质界限不清。

病例 3:男,6岁,右手掌肿痛半年(图 7-16)。



图 7-16 右第 3 掌骨结核

**影像所见**

右手正位片示第 3 掌骨内多囊状透亮区,内见骨嵴,骨干膨大呈“骨气臃”改变,周围软组织明显肿胀。

病例 4:男,4岁。右膝关节肿痛 3 个月(图 7-17)。

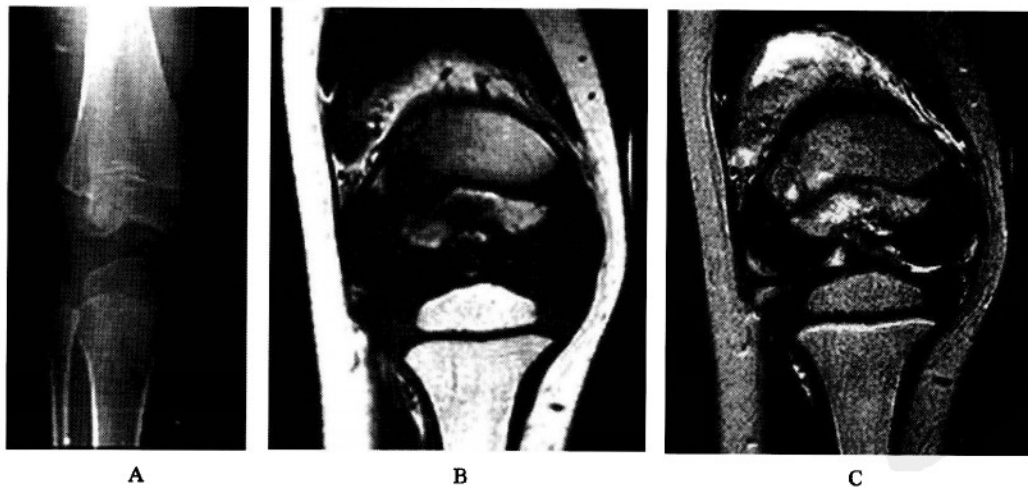


图 7-17 右股骨远端结核

### 影像所见

A. 右下肢正位片,示右股骨远端骨骺和干骺端小圆形骨质破坏不明显;B.  $T_1$  WI;C.  $T_2$  WI,示病变  $T_1$  WI 呈低信号, $T_2$  WI 呈等高混杂信号,周边见高信号水肿。

### 【影像与病理】

骨结核病变大多起始于骨松质或骨髓组织,初始为非特异性的炎症反应,随后可出现结核性肉芽组织增生,形成结核结节;继而周围组织发生干酪样坏死并液化形成脓肿。

骨结核的病理改变一般分为增生(或肉芽)型与干酪(渗出)型。两型混合存在,以某一型为主;两型之间还可相互转化,即增生(肉芽)型可呈干酪样变,干酪样病变的边缘又可出现肉芽增生。①增生型:病灶以肉芽增生为主,有典型的结核结节。结核性肉芽组织增生首先可引起骨小梁萎缩和破坏,最后形成空洞或骨疡。病变较局限,多发生于长骨骨骺;其特点是:症状轻微、病程较长、病变局限、无或少有骨膜反应。少数病灶可向周围发展,侵及干骺端或破入关节腔而形成关节结核。本型较少形成死骨,预后较好。②干酪型:病变进展急剧,病灶内无真正的结核结节,在骨内可形成富有蛋白的渗出物,并迅速发生广泛的干酪样变,使肉芽组织和骨小梁较快发生坏死并形成骨疡,其中的干酪物质可呈沙砾状钙化,密度高于一般的死骨。本型常向关节方向破坏或穿破皮肤而形成窦道。

儿童期骨结核,不论长、短管骨或扁骨,骨膜均可不断增生骨化,使骨干膨胀增粗。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 依病变部位、病变轻重影像表现不同,现介绍三种相对常见的骨结核。

(1)长管状骨骨骺与干骺端结核:好发于股骨、胫骨及尺桡骨远端,一般单发,少数多发,常分为中心型和边缘型两种。①中心型,病变位于骨骺或干骺端,常跨骺板发病。病变早期表现为局限性骨质疏松,随后可出现弥散的点状骨质吸收区,继而逐渐扩大融合形成小的圆形、椭圆形或不规则形破坏区,边缘多较锐利,无或有部分硬化缘(图 7-14)。破坏区内可有沙砾样小死骨或钙化点,常伴发局限性的骨膜增生。②边缘型,病变多位于骺板愈合后的干骺端,特别是长管状骨的骨突处。早期表现为干骺端边缘局部骨质糜烂,进而可形成海湾状的骨破坏区,伴薄层硬化边缘,邻近的软组织肿胀。

(2)长管状骨骨干结核:多发生于年幼儿童,好发于胫骨及尺、桡骨,多偏于骨干一侧。病变始于骨松质,早期呈局限性骨质吸收或点状弥散性稀疏区。进展期骨髓腔内形成单发或多发圆形或椭圆形骨质破坏区,其长径与骨干纵轴一致,边缘清晰,并有硬化表现。病变缓慢者,骨内膜增生明显,骨松质硬化,骨松质与骨皮质界限不清,近似 Garre 骨髓炎(图 7-15)。若侵及骨皮质,则引起骨膜增生,病骨稍膨隆呈梭形增粗,类似短管骨结核的“骨气膨”改变。长骨骨干结核极少侵犯关节,死骨亦少见。在好转治愈期,膨胀性病变逐渐消退,囊状破坏区缩小,骨膜增生与骨皮质相融合。

(3)短管状骨结核:多发生在 5 岁以下小儿,且双侧多发性居多。手短管状骨结核较足短管状骨结核更为多见,易累及近侧中节指(趾)骨。病变早期见软组织肿胀,手指(足趾)呈梭形增粗和局部骨质疏松。进展期骨髓腔内骨质破坏,呈囊状透亮区,骨干膨大,皮质变薄并见层状骨膜增生,称为“骨气膨”(图 7-16)。囊状透亮区内有时可见粗大而不整的残存骨嵴,但少见死骨。严重的骨破坏可延及整个骨干,少数可穿破皮肤形成窦道,但很少侵及关节。病变痊愈后可不留任何痕迹或仅遗留轻微的骨结构异常。

2. CT 表现 显示软组织较 X 线好,影像表现同 X 线类似。

### 3. MRI 表现

(1)以肉芽肿为主的病变,  $T_1$  WI 呈低信号,  $T_2$  WI 呈等高低混杂信号, 信号强度明显低于水肿(图 7-17)。肉芽肿周围常绕以长  $T_1$  长  $T_2$  信号的水肿带, 水肿带宽 2~5mm, 边界较模糊。

(2)以干酪坏死为主的病变,  $T_1$  WI 呈均匀低信号, 轻  $T_2$  WI 呈较明显的高信号, 重  $T_2$  加权像信号出现衰减。增强扫描  $T_1$  WI 结核病灶肉芽组织呈明显不均匀强化, 边界多清楚; 骨髓水肿部分及干酪性脓肿无强化而呈低信号。

4. 比较影像学 一般 X 线平片即可诊断。CT 对于显示细小骨质破坏区以及微小钙化非常有价值。显示软组织、结核性肉芽肿、干酪性脓肿及早期渗出性病变 MRI 较 CT 和普通 X 线更好。MRI 还可清楚地显示病灶向关节内侵犯的情况。

#### 【影像与临床】

骨结核临床进展缓慢, 病程长, 常以月或年计算, 临床症状一般轻微, 全身症状有低热、血沉加快等。早期局部症状有疼痛、肿胀及功能障碍等, 无明显红、热。后期可有冷脓肿产生, 穿破后产生窦道, 继发化脓性感染。长期病变可导致发育障碍, 骨与关节畸形和严重的功能障碍。

#### 【鉴别诊断】

##### 1. 长管状骨骨髓和干骺端结核与以下疾病鉴别

(1)骨囊肿: 亦好发于长管状骨骨干或干骺端中心, 多为圆形或卵圆形透亮区, 边缘清晰, 周边绕以细线状硬化。较大囊肿常呈膨胀性生长, 骨皮质变薄, 腔内无死骨、无骨膜增生, 但易并发病理骨折。

(2)软骨母细胞瘤: 少见, 好发于 10~20 岁的青少年, 多见于骨骺部, 常侵犯干骺端。症状轻微或无, 骨内单房性或多房性骨质破坏, 病灶边缘锐利、清楚, 周边有一层薄的硬化环, 瘤内有时可见钙化或骨化影。

(3)骨巨细胞瘤: 多见于 20~40 岁, 好发于长管状骨骨端, 常呈偏心性、膨胀性生长, 以横向为主, 边缘多较清晰。生长缓慢者可有硬化边, 但无骨膜增生及死骨。

(4)软骨黏液样纤维瘤: 多见于 20 岁左右, 好发于长管状骨干骺端, 常呈偏心性膨胀性生长, 表现为单囊或多囊膨胀性透亮区, 其内可有骨嵴, 边缘硬化并呈波浪状, 多无骨膜和软组织肿块。

##### 2. 长管状骨骨干结核与以下疾病鉴别

(1)硬化型骨髓炎: 骨质增生硬化极为突出, 范围较广泛。骨皮质增厚, 骨干增粗, 髓腔变窄或完全消失, 骨膜增生和硬化区内的骨质破坏均不明显, 邻近软组织多无肿胀。

(2)慢性骨髓炎: 好发于干骺端, 骨破坏周围绕以移行性硬化环, 较少有骨膜反应, 软组织无改变。

##### 3. 短管状骨结核与以下疾病鉴别

(1)骨梅毒: 常双侧对称发生, 主要表现为骨皮质增厚和骨膜增生, 一般均无明显骨破坏, 无死骨形成。华康反应阳性等有助于鉴别。

(2)内生软骨瘤: 局限膨胀性生长, 可在一侧特别显著, 边缘清晰, 肿瘤内可见条状骨嵴及斑点状钙化影。一般无骨膜反应及软组织肿胀。

## 二、脊柱结核

脊柱结核(tuberculosis of spine)发病率居骨关节结核首位, 多为原发于肺结核的继发性

病变。好发于儿童和青年。儿童发病以胸椎最多见,腰、颈椎次之。病变主体在椎体,常累及数个椎体;单纯附件结核很少见。

**【典型病例】**

**病例 1:**女,8岁。腰部疼痛5个月(图7-18)。

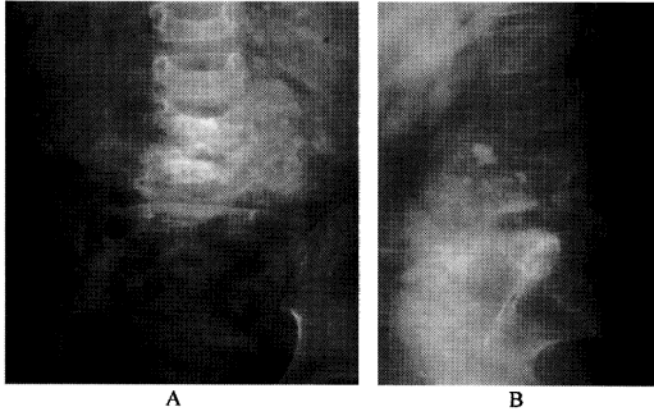
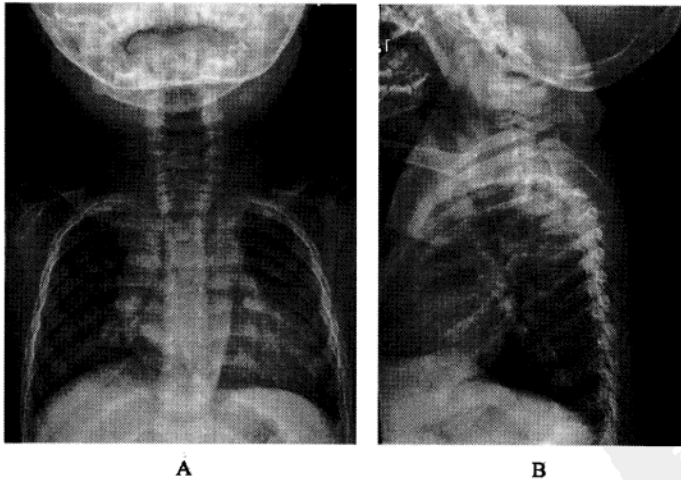


图 7-18 L<sub>4,5</sub> 椎体结核

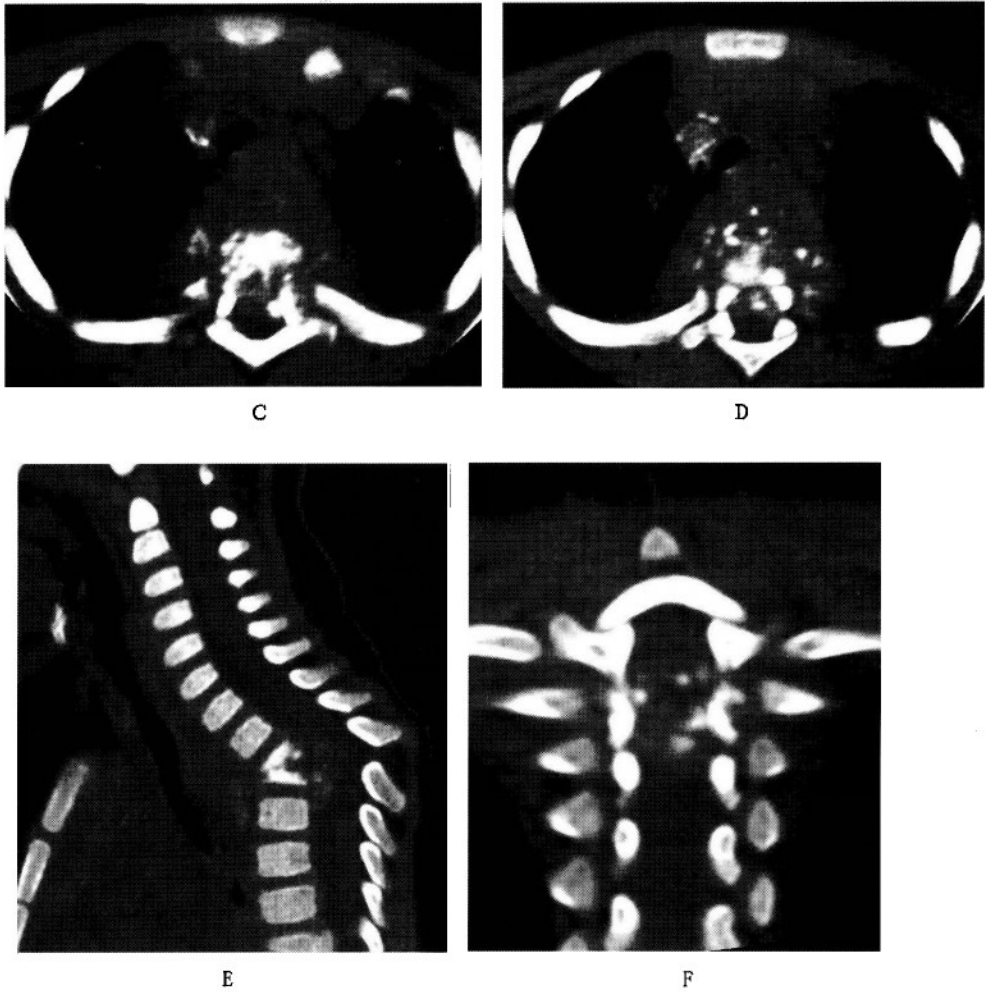
**影像所见**

腰椎正侧位片显示 L<sub>4,5</sub> 椎体骨质破坏, L<sub>4-5</sub> 椎间隙变窄, 椎旁脓肿和钙化。

**病例 2:**男,1岁。头颈不能屈伸1个月(图7-19)。



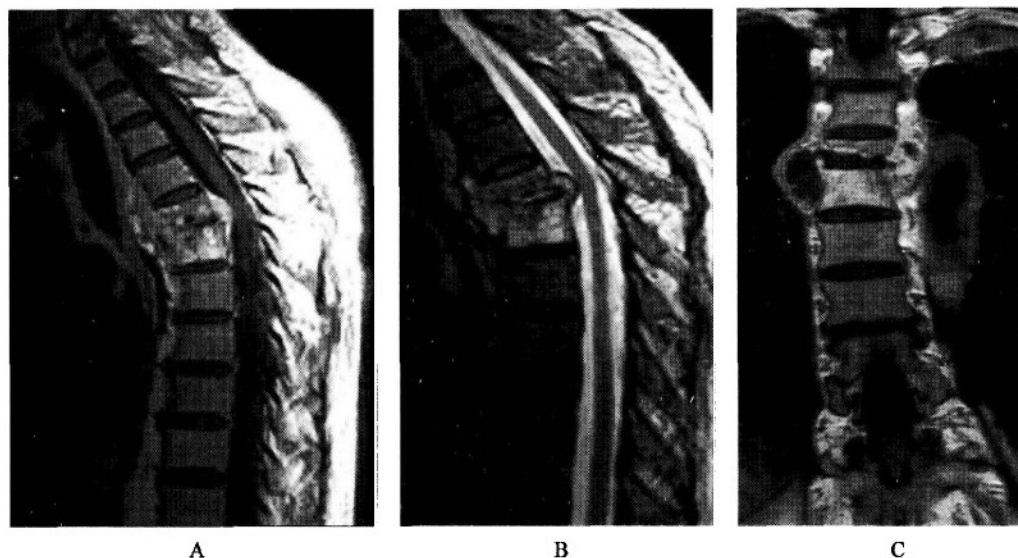
儿科影像  
PDG

图 7-19 T<sub>2,3</sub>椎体结核

### 影像所见

A、B. 颈胸椎正侧位片,示颈胸椎交界处椎体楔形变,并向背部成角;C、D. CT 扫描轴位,示 T<sub>2,3</sub>椎体骨质破坏,周围可见软组织密度影包绕,其内伴点状钙化;E. CT 矢状位 MPR 重建;F. CT 冠状位 MPR 重建,示 T<sub>2,3</sub>椎体骨质破坏、椎间盘消失、椎体融合,脊柱局部后凸畸形,T<sub>2,3</sub>椎体周围可见脓肿形成,椎管内受累及。

病例 3:男,8 岁。胸痛伴胸椎后凸 4 个月(图 7-20)。

图 7-20 T<sub>4,5</sub>椎结核**影像所见**

A. MRI 增强矢状位 T<sub>1</sub> WI; B. 平扫矢状位 T<sub>2</sub> WI; C. 增强冠状位 T<sub>1</sub> WI, 示 T<sub>4-5</sub> 椎间盘破坏, 上下两椎体骨质破坏, 椎体周围脓肿形成并向后突入椎管内, 脊髓受压。

**【影像与病理】**

脊椎骨受结核感染, 引起骨质破坏, 形成结核性肉芽肿、干酪样变、死骨及寒性脓肿。病变进展期椎体塌陷变形, 邻近多个椎体受累, 导致脊髓受压、脊柱侧弯; 少数可引起皮肤窦道。

脊柱结核常累及两个以上椎体, 依据骨质首先破坏的部位分为中心型、边缘型、韧带下型及附件型。

1. 中心型 病变起于椎体中心骨松质, 多见于 10 岁以下儿童, 以胸椎多发。病变进展较快, 常很快波及整个椎体的骨化中心, 穿破周围软骨壳, 侵入椎间盘及邻近椎体。中心型病变以骨质破坏为主, 病灶内常可见死骨形成。死骨吸收后遗留空洞, 其中充满结核性脓液, 肉芽组织, 死骨和干酪样物质等, 椎体破坏后塌陷呈楔形。

2. 边缘型 又称骨骺型, 病变起于椎体上缘或下缘的骨骺, 多见于 10 岁以上儿童, 以腰椎多发。病变以溶骨性破坏为主, 死骨较少或无。破坏区形成脓液、肉芽或干酪样物质。靠近椎体上、下缘的病变易侵犯椎间盘, 多限于两个椎体, 椎间隙常狭窄或消失。

3. 骨膜下型 较少见。病变发生在椎体前方骨膜下, 多见于胸椎椎体前缘。进展期向内破坏椎体前方骨质, 向外破坏骨膜侵至前纵韧带下方, 形成椎旁脓肿, 并沿前纵韧带蔓延累及邻近多个椎体。

4. 附件结核 甚少见, 病变发生于脊椎附件, 如棘突、横突、椎板或上下关节突等。表现为局部骨密质的结构模糊、消失及软组织肿胀。其中椎弓根结核可引起局部骨质破坏, 椎弓结构消失等改变。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X 线平片(图 7-18, 图 7-19)

(1) 骨质破坏: 主要为溶骨性破坏, 合并感染或修复期可见骨质增生硬化。各型破坏特点



有所不同。

**中心型:**早期多表现为局限性的骨质疏松,进而可见圆形或不规则形骨质缺损区,边缘不清,可有小死骨,破坏严重者椎体塌陷,邻近椎间盘及椎体受侵,椎间隙变窄。

**边缘型:**早期表现为椎体前上缘或前下缘局限性溶骨性破坏,边缘毛糙不整,常伴邻近椎间隙狭窄或椎旁脓肿。进展期相邻破坏的椎体可相互嵌入,发生椎体融合。晚期随椎旁脓肿沿前纵韧带向上、下扩展,数个椎体前缘可形成凹形骨质缺损。

**骨膜下型:**早期表现为椎旁脓肿的形成,椎间盘保持正常。椎体前缘可呈弧形凹陷的骨质破坏区,侧位片及体层摄影显示清楚。晚期椎体和椎间盘可逐渐被破坏,椎间隙可变窄。

**附件型:**X线摄片常难于显示,病变局限于棘突、横突、椎弓及椎板等,单发者较少。受累部位呈溶骨性破坏,椎体和椎间隙无明显改变,邻近软组织肿胀。

(2)椎体、脊柱畸形:椎体破坏变形呈楔状、扁平状或相互嵌入甚至融合,脊柱呈侧后凸畸形。后凸畸形为脊柱结核最常见征象,以胸椎结核多见,腰骶椎多见侧凸,椎体相互嵌入及融合多见于破坏较重的腰椎结核。

(3)椎间隙变窄或消失:诊断脊柱结核的重要依据之一,多见于边缘型,骨膜下型和附件型少见。

(4)冷脓肿形成:一般认为脓肿的发生与椎体破坏程度成正比,少数病例脓肿可早于骨破坏。冷脓肿以胸椎结核出现率最高,脓肿常呈梭形,也可呈三角形、长带形或波浪形。颈椎结核多为咽后壁脓肿。有时可见脓肿壁或脓肿的流注区有斑点状或条片状钙化影。

2. CT表现(图 7-19C-F) CT表现与X线表现类似,部分学者将脊柱结核CT影像分为4型。①碎片型:多见,椎体破坏后留下小碎片,其椎旁有低密度的软组织阴影,其中常有散在的小碎片;②溶骨型:椎体前缘或中心有溶骨性破坏区;③骨膜下型:椎体前缘有参差不齐的骨性破坏,椎旁软组织中常可见环形或半环形钙化影像;④局限性骨破坏型:破坏区周围时有硬化带。

3. MRI表现(图 7-20) 早期脊柱结核MRI影像常分为椎体炎症,椎体炎症合并脓肿,及椎体炎症、脓肿合并椎间盘炎3型。①椎体骨质破坏: $T_1$ WI多呈均匀低信号, $T_2$ WI呈混杂高信号;增强扫描呈不均匀强化。椎体周边未破坏区因反应性水肿呈长 $T_1$ 长 $T_2$ 信号。②寒性脓肿和肉芽组织: $T_1$ WI呈低信号 $T_2$ WI呈较高混杂信号,冠状面可清晰显示椎旁脓肿的轮廓与范围。增强扫描脓肿壁呈环状强化,肉芽组织明显强化。③椎间盘改变:包括椎间盘破坏、椎间隙狭窄及椎间隙消失。受累椎间盘 $T_1$ WI多呈低信号, $T_2$ WI多呈不均匀混杂信号。

4. 比较影像学 脊柱正侧位片为脊柱结核常规检查方法,是诊断和治疗随访的重要手段。CT可早期发现细微的骨骼改变;较好地显示脓肿的部位和范围;明确显示骨内病变的累及范围;较准确地显示椎管内受累情况,如脊膜、脊髓受累程度和范围;有利于临床治疗。MRI能清楚地显示病变椎体中心、边缘和附件的骨质破坏,亦能很好地显示冷脓肿的大小、范围以及椎间盘和椎管的侵蚀情况,是早期诊断脊柱结核的最敏感检查手段。MRI多平面成像可明确显示椎体形态、脊柱曲度、硬膜囊和脊髓受压等改变。

### 【影像与临床】

本病起病缓慢,病程往往数月或数年,往往有或多或少的全身症状,如低热、食欲缺乏、消瘦等。局部症状通常明显,主要表现如下。

1. 疼痛 病变局部疼痛是最早出现的症状,为钝痛或酸痛,呈持续性或间断性。常在劳累后或睡前明显,咳嗽、喷嚏或用力时均可加重。

2. 姿势异常 椎旁肌肉因疼痛痉挛而引起,亦是早期症状之一。颈椎结核病人常有斜颈、头前倾、颈短缩等。挺胸凸腹的姿势及拾物试验阳性常见于胸腰椎或腰骶椎结核。

3. 脊柱变形 椎体破坏变形可产生病理性骨折,出现脊柱侧后凸畸形。

4. 冷脓肿或窦道形成 椎体结核病灶所产生的结核性物质和脓液汇集在椎体两侧的韧带下形成椎旁冷脓肿,可突出于体表形成软组织肿块,脓液穿破肌肉皮肤可形成窦道或瘘管,并经久不愈。

5. 脊髓受累征象 脓肿或变形椎体压迫脊髓可出现行走无力及截瘫,常同时伴有其他神经压迫症状,如尿潴留、大小便失禁等。

#### 【鉴别诊断】

1. 化脓性脊柱炎 发病急骤,病程短,临床中毒症状明显,受累部位疼痛明显,活动受限,局部软组织肿胀和压痛。病变进展快,骨质增生硬化显著且出现较结核为早,血液生化检查有助于鉴别。

2. 椎体融合及半椎体畸形 为先天性畸形。椎体变形及脊柱侧弯明显,无骨质破坏及椎旁脓肿。

3. 椎体压缩骨折 有外伤史,多单发,常呈楔形,靠近椎体上缘的前中部可见横或斜的压缩骨折线,边缘锐利。无椎间隙狭窄及软组织脓肿。

4. 转移瘤 有原发肿瘤,一般不侵犯椎间盘,常首先侵犯椎体的后部及椎弓根,表现为多个不相邻的或不同部位的椎体受侵,软组织肿块较局限。

5. 椎体巨细胞瘤 一般只在一个椎体或其附件发病,椎间隙多不受累。表现为网格状膨胀性改变,软组织肿块较少见,脊柱曲度无改变。

### 三、关节结核

关节结核(tuberculosis of joint)是一种较为常见的慢性进行性的关节结核炎性疾病,占全身骨关节结核的30%~40%。依据病灶位置可分为骨型关节结核和滑膜型关节结核。

#### 【典型病例】

病例 1:男,7岁。左髌疼痛6个月伴活动障碍(图7-21)。

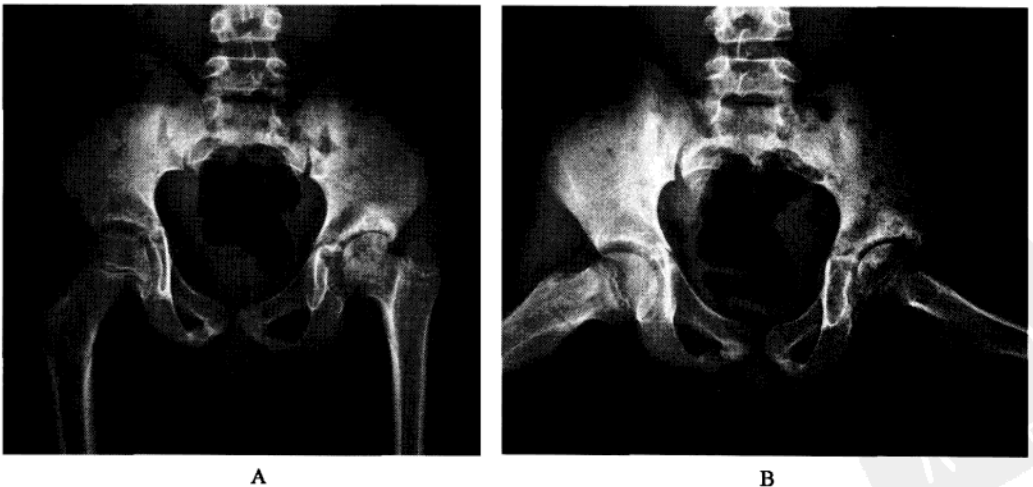


图 7-21 左髌结核

**影像所见**

A. 髌关节正位片;B. 髌关节蛙位片,示左髌臼上缘小圆形骨质破坏区,周边骨质硬化,股骨头骨骺亦见圆形破坏,髌关节间隙变窄。

病例 2:女,13 岁。右髌髌关节痛 2 个月,行走痛(图 7-22)。

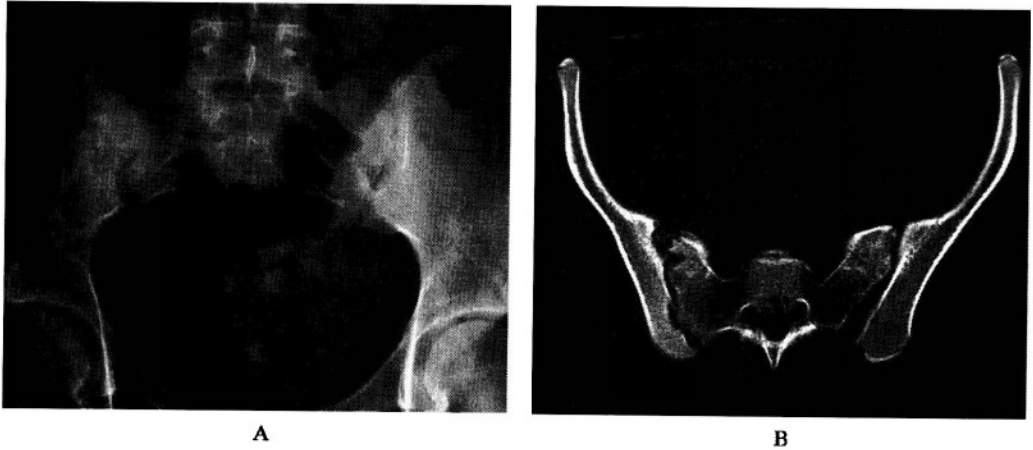


图 7-22 右髌髌关节结核

**影像所见**

A. 髌髌关节正位片,示右侧髌髌关节不规则形骨质缺损,关节间隙消失;B. 髌髌关节 CT 平扫骨窗,示右侧髌髌关节面骨质破坏,周围骨质硬化。

病例 3:男,3 岁。左踝关节肿胀 2 个月(图 7-23)。



图 7-23 左踝关节骨型结核

### 影像所见

A. 踝关节正侧位片,示踝关节肿胀,胫骨远端外后方隐约见长圆形骨质破坏区;B. 矢状位 $T_2$ WI及 $T_1$ WI,示胫骨远端侵及踝关节的长圆形骨质破坏区, $T_1$ WI呈低信号, $T_2$ WI呈高信号,关节腔内可见积液。

病例4:男,9岁。右髋肿痛1年,跛行,无发热(图7-24)。

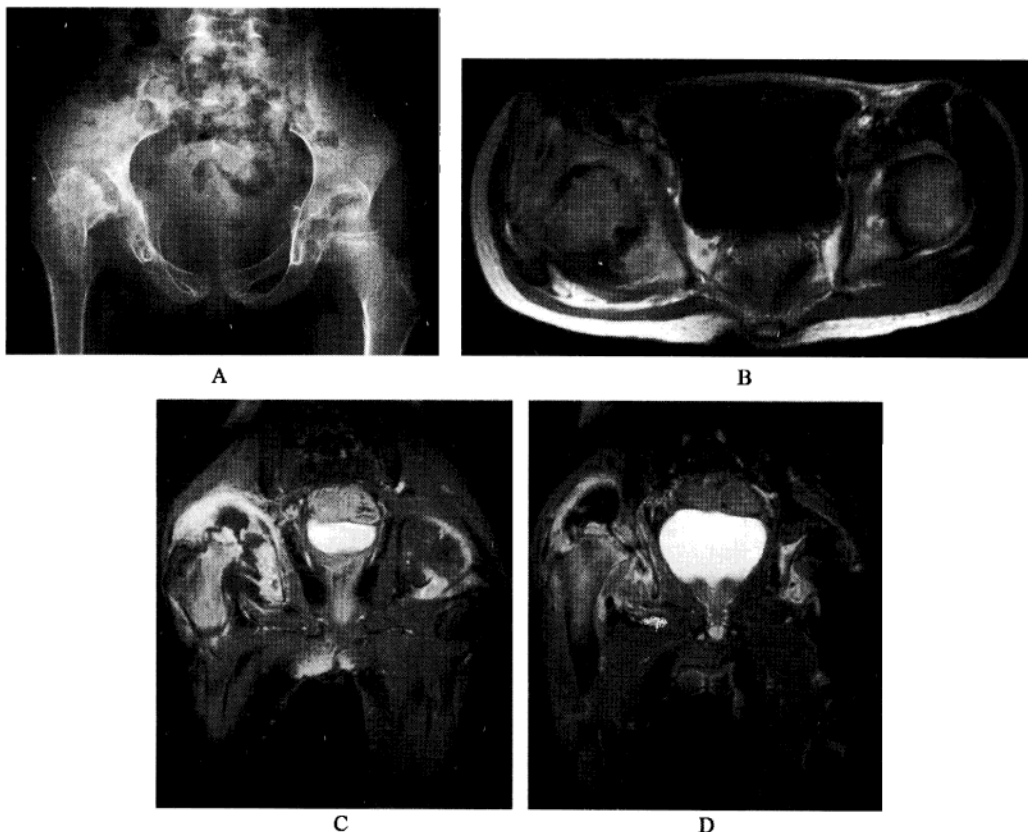


图7-24 右髋关节结核

### 影像所见

A. 髋关节正位片,示右侧髋关节面骨质破坏,右股骨头向外上方半脱位;B. 髋关节 $T_1$ WI,示右侧髋关节面不规则,关节腔内可见低信号积液影;C、D. 髋关节 $T_1$ WI增强扫描,示右髋关节囊内大量积液呈低信号,周围绕以明显强化的肉芽组织。

### 【影像与病理】

最多见于髋关节,其次为膝关节。关节结核分为原发性和继发性两种,以原发性多见。原发性结核病灶首先出现于滑膜表面,亦称为滑膜型结核;继发性病灶开始于邻近骨骨髓或干骺端,后扩展至关节,亦称为骨型结核。

1. 滑膜型关节结核 一般进展缓慢,早期结核菌侵及滑膜后,引起滑膜充血、肿胀和增生,并逐渐形成特异性的肉芽组织。关节腔内产生大量纤维索性渗液,同时邻近软组织充血肿胀。进展期滑膜或骨的肉芽组织逐渐侵及软骨,通常先破坏承受压力较轻、接触面较小或非接

触面的关节软骨边缘部分。关节软骨破坏一般比较缓慢,有时已被完全剥离的软骨也可长期存在,故关节间隙变窄出现晚且多不对称,完全消失者少,与化脓性关节炎早期即发生关节间隙变窄截然不同。若病变进一步加重,软骨下骨质则出现破坏,严重者可形成死骨,且较易形成窦道或合并化脓性感染。

2. 骨型关节结核 多为单发,病灶通过骨骺的边缘或直接破入关节面后,侵蚀关节软骨,继而侵犯滑膜,产生滑膜炎,形成结核肉芽组织。同滑膜型相比,其骨质病变十分显著,多可见沙砾状死骨。若未及时治疗,关节破坏严重,愈合时可产生纤维性骨强直。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

关节结核按病变类型、时期、程度及有无继发感染影像表现而有所不同,但均有关节软组织肿胀、关节软骨破坏及关节间隙变窄、骨质破坏重者可形成死骨、寒性脓肿及窦道。

1. X线平片 见图 7-21,图 7-22,图 7-23,图 7-24。

(1)滑膜型:好发于膝、踝、髌关节,早期关节肿胀,关节间隙正常或增宽,邻近骨质疏松;进展期关节边缘破坏,关节间隙不对称性变窄,骨端骨质破坏,骨质疏松明显,寒性脓肿及瘘管形成,继发感染者可出现骨质增生。

(2)骨型:好发于髌、肘关节,具有骨骺和干骺端结核的表现;关节肿胀、关节间隙不对称性狭窄,骨端骨质破坏、骨质疏松。若关节破坏严重,愈合后则多发生纤维性强直。

2. CT表现(图 7-22B) CT征象与X线平片基本一致。增强扫描脓肿壁和关节囊均匀强化。

3. MRI表现(图 7-23,图 7-24) 早期MRI可见关节囊内大量积液呈均匀的长 $T_1$ 和长 $T_2$ 水样信号;关节滑膜肥厚 $T_1$ WI像呈低信号, $T_2$ WI为略高信号。病变进展 $T_1$ WI关节腔内肉芽组织呈均匀低信号, $T_2$ WI呈等高混杂信号,信号强度高于肌肉但明显低于水。关节软骨破坏时,见高信号带中断或消失。骨破坏 $T_1$ WI呈低信号, $T_2$ WI呈等高混杂信号。MRI增强扫描滑膜、结核肉芽肿及脓肿壁均明显强化,有时在强化区内可见低信号的无强化小干酪坏死灶。

4. 比较影像学 X线平片是关节结核的首选影像学检查方法。CT显示关节囊增厚、积液及周围软组织肿胀、骨破坏和关节间隙变窄较X线为优。MRI能较细致地显示病变关节滑膜、软骨和软骨下骨的改变以及关节囊内容物的病理成分,对关节结核的诊断和鉴别诊断帮助很大。

#### 【影像与临床】

关节结核是一种慢性疾病,发病慢、病程长,往往以月或年计算。全身及局部症状不明显且较轻,可有低热、血沉快、继发贫血、体重减轻等。早期常见软组织局部梭形肿胀、关节疼痛及活动受限,无明显发红、发热。后期可有寒性脓肿产生,冲破后形成窦道并引起继发性的化脓感染。常出现患肢肌肉萎缩,骨与关节的畸形及严重的功能障碍等症状。

#### 【鉴别诊断】

本病需与以下疾病鉴别。

1. 化脓性关节炎 发病急骤,全身症状明显,病变进展快,关节间隙早期可狭窄,负重关节面破坏,邻近骨质疏松不明显,晚期多有骨性强直。

2. 类风湿关节炎 常多发手足小关节对称性受累,关节间隙变窄出现早。

## 第四节 骨 梅 毒

骨梅毒(syphilis of bone)是由梅毒螺旋体引起的慢性性传播疾病。儿童绝大多数为胎传性(即患梅毒的母体通过胎盘传播给患儿),极少数为外源获得性。胎传性即先天性骨梅毒,依发病时间出生后到4岁以内出现梅毒症状者称为先天性早发型骨梅毒;发生在5~15岁的骨梅毒称为先天性晚发型骨梅毒。

### 【典型病例】

女,出生38d,出生后不愿活动,活动时多哭闹(图7-25)。

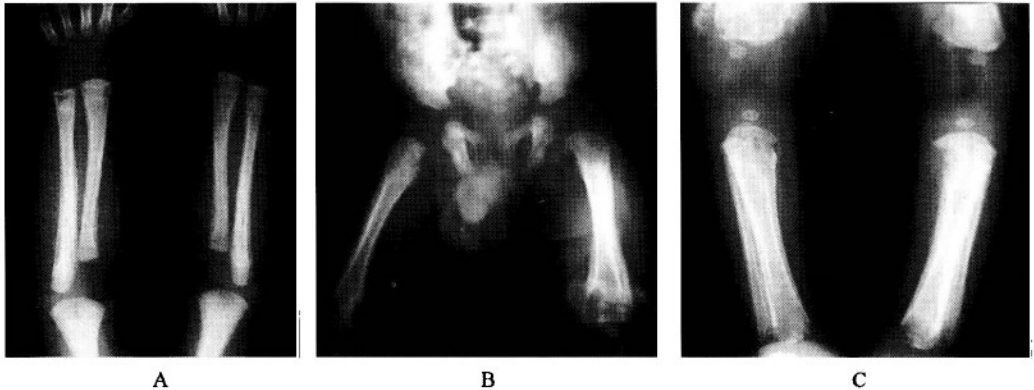


图 7-25 先天性骨梅毒

### 影像所见

A. 双侧前臂正位片;B. 骨盆及双侧股骨正位片;C. 双侧小腿正位片,示四肢长骨先期钙化带密度不均匀部分呈锯齿状改变,带下可见横行透亮带,长骨骨干均见骨膜增生,桡骨呈虫噬状骨质破坏。双侧胫骨近端可见 Wimberger 征。

### 【影像与病理】

1. 早发型骨梅毒 特点是多骨受累,以长骨多发。梅毒螺旋体侵入干骺端、骨干和骨膜等处,导致软骨骨化障碍,形成梅毒性肉芽肿,产生增生性和破坏性改变,引起骨软骨炎、骨炎、骨膜炎等。骨软骨炎主要侵及软骨内化骨区,好发于长骨干骺端,尤其是生长较快的股骨及胫骨干骺端,又称为干骺端炎,为早发型梅毒的特征。

2. 晚发型骨梅毒 原侵入胎儿骨骼内的潜在感染再次活动引起骨膜炎、骨炎和骨髓炎,其特点为弥漫性或局限性骨膜下骨皮质增厚,可伴有树胶肿。齿胚受梅毒螺旋体损害可形成郝氏(Hutchinson)齿,也可出现间质性角膜炎。有人将骨骼改变、齿及眼的改变列为晚发型梅毒的3个重要特征。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

一般X线平片结合临床病史、实验室检查即可明确诊断,无需CT和MRI对骨梅毒进行检查。

1. 早发型骨梅毒 见图7-25。

(1)病变多发和广泛,几乎累及所有的四肢长骨骨干和干骺端,以增生破坏为主,但不侵犯

骨骺化骨中心。X线表现为干骺端炎、骨膜炎、骨炎。

(2)干骺端炎是最重要的诊断依据。一般在出生后6个月内出现,早期表现为先期钙化带增浓和增厚;进展期干骺端骨松质破坏,表现为锯齿状横行透亮带;晚期可引起病理性骨骺分离,表现为骨骺板增宽或骨骺移位。若出现双侧胫骨近端内侧对称性骨质缺损,即魏伯格(Wimberger)征,对早发型先天性骨梅毒具有诊断意义。

(3)病变呈对称性分布,不但部位对称,且病变的程度也几乎相近,以骨膜炎显著。

(4)病变较少累及短骨、颅骨、椎骨,极少累及肋骨。骨干增粗、增生,死骨较少见。

2. 晚发型骨梅毒 可出现骨膜炎、骨炎、滑膜炎,以骨膜炎常见。

(1)骨膜炎最常发生于双侧胫骨,骨膜呈层状增厚与骨干平行,骨干凸面骨膜下骨质增厚,致骨干增粗前凸,髓腔变小,形如腰刀,称为“腰刀状胫骨”。

(2)梅毒性骨炎骨干部受侵犯最早也最严重,以胫骨常见。X线表现为弥漫性或局限性不同程度的骨硬化、骨破坏并死骨形成。局限性病变称树胶肿,而弥漫性病变则造成骨松质结构破坏,骨小梁紊乱,少见死骨。骨膜下骨质增生使皮质增厚,骨外形不整,骨干增粗。如病变仅累及成对并列的长骨(如胫、腓骨),可因两骨增长不均衡而致腿部弯曲畸形。

(3)滑膜炎在膝关节好发,局部肿胀,关节腔积液,但X线片上无特征性表现,往往见于骨关节炎的晚期。

#### 【影像与临床】

1. 早发型骨梅毒 病变开始于妊娠后期的胎儿,一般生后2~3周以内即可出现症状,如皮疹和受累关节肿胀,肢体不能主动活动。稍晚者可于生后6~7个月才发病。血清试验(华康反应)有6%~10%者呈阴性,故X线检查在诊断上具有特别重要的价值。

2. 晚发型骨梅毒 临床上常有角膜炎,神经性耳聋及郝氏(Hutchinson)齿,但骨骼变化最为常见,表现为骨膜炎和骨炎并存的骨骼破坏性和增生性改变,不可自行愈合,往往遗留畸形。

#### 【鉴别诊断】

骨梅毒骨改变主要需与下列疾病鉴别。

1. 婴儿急性化脓性骨髓炎 起病急骤,常有红、肿、热、痛,病变较局限,一般不出现先期钙化带增厚及下方的横行透亮带,骨质破坏和增生较显著,死骨多见,较快形成包壳,不具有多发、广泛、对称性特点,血液化验有助鉴别。

2. 婴儿骨皮质增生症 3~6个月内发病,是一种自限性疾病,6个月后不治而愈。有软组织肿胀,其下方骨皮质增厚致密,骨膜呈层状增生,以骨干受累为特征,不出现骨梅毒常见的干骺端炎。

3. 坏血病 4~6个月潜伏期,3个月内不出现临床X线改变。骨质疏松,骨皮质菲薄,有骨膜下血肿。虽可见先期钙化带增厚及其下方横行透亮带,但坏血病增厚钙化带无锯齿状改变,而是常向侧边突出形成刺状为其特征性改变。此外,骨骺出现环状致密带,称为骨骺环。

4. 佝偻病 恢复期出现先期钙化带增厚但无锯齿状改变,无横行透亮带出现,活动期可见杯口状改变,结合临床不难鉴别。

## 第五节 幼年型类风湿关节炎

幼年型类风湿关节炎(juvenile rheumatoid arthritis, JRA)是小儿时期一种常见的结缔组

织病,伴有全身症状和多发性非特异性慢性关节炎,以女性多见。JRA 常发生新生儿至 15 岁,约 80%发病于 7 岁前,60%发病于 4 岁前。

#### 【典型病例】

男,8 岁。双膝、双肘、双腕关节肿胀 3 年伴活动受限(图 7-26)。

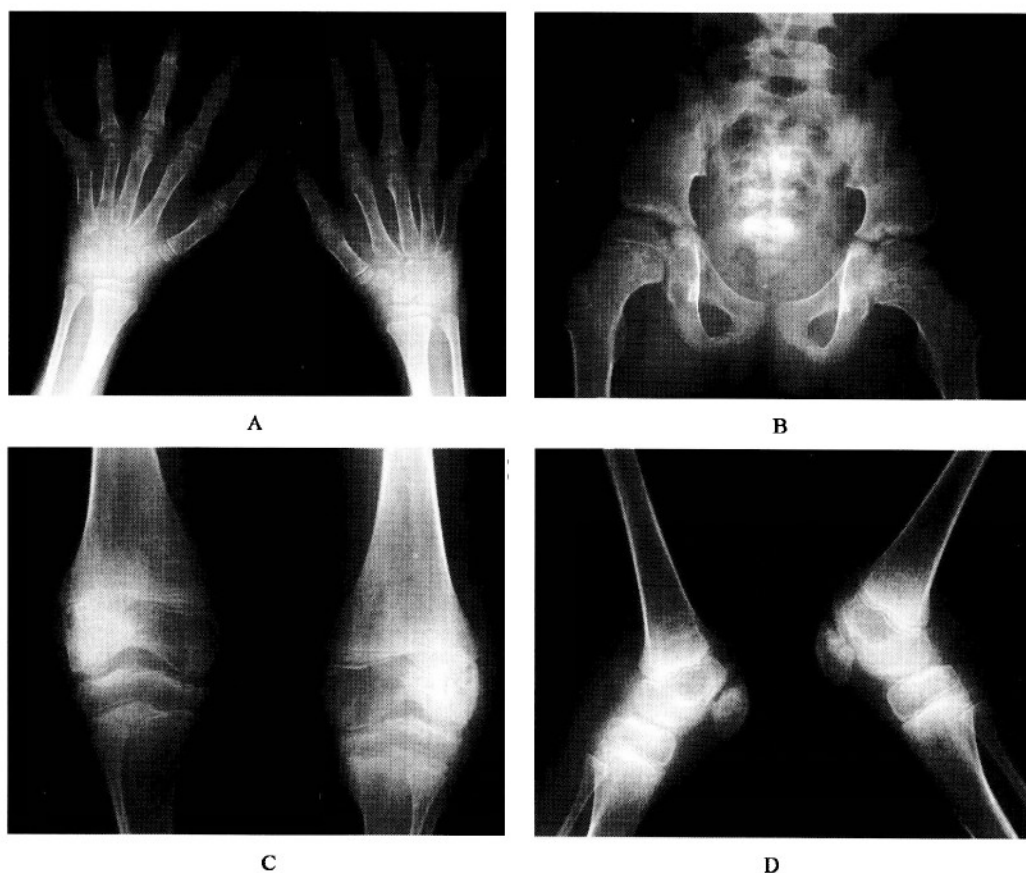


图 7-26 幼年型类风湿关节炎

#### 影像所见

A. 双手正位片;B. 骨盆正位片;C. 双膝关节正位片;D. 双膝关节侧位片,示双手、膝关组成诸骨骨质普遍性疏松,以双手掌指骨、腕骨明显,近节指间关节软组织梭形肿胀,多发小关节间隙变窄。各指骨关节面下及双侧髌骨后缘、双股骨远端骨骺、双胫骨近端骨骺内见小囊状透亮区。双膝关节关节囊肿胀模糊,关节间隙变窄。双髌白上缘及双股骨头骨骺见小囊状透亮区,边缘稍致密,双髌关节间隙变窄。

#### 【影像与病理】

病因不明,一般认为与免疫、感染及遗传有关。近年来发现少关节型患儿发病与组织相容性抗原 HLA-B<sub>27</sub> 相关,认为染色体基因遗传起一定作用。

基本病理变化为滑膜非特异性慢性炎症,早期滑膜充血水肿、关节腔内积液,继而滑膜增厚形成绒毛状的血管翳,覆盖于关节软骨表面,并使软骨发生破坏,进而侵及软骨下骨质,逐渐



形成关节面下囊性变,最后发生关节纤维强直或骨性强直。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片(图7-26) 最常见受累部位为掌指关节、腕关节、膝关节、髌关节及踝关节。

(1)早期:双侧手足小关节多发对称性梭形软组织肿胀,关节腔积液,关节间隙增宽;关节囊肿胀,常为双侧对称发生。关节周围骨质疏松,干骺端边缘骨质吸收呈带状透光区。

(2)进展期:关节积液减少,关节间隙狭窄,骨性关节炎面模糊、中断,骨端出现小囊状透亮区,骨质疏松加重而广泛。邻近短管状骨骨干可有骨膜增生、增厚。

(3)晚期:骨骺膨大,骨干变细萎缩,关节脱位或半脱位,多发生纤维性或骨性强直。

(4)其他:不同受累部位各有一定特点,有助于确定诊断。手掌部表现为多数掌指关节、指指关节关节囊肿胀,关节面骨质疏松,而骨干部骨质密度较高,表现为横行高低密度区;近侧指内及掌骨骨干可见骨膜反应。腕骨骨化核边缘有小凹样骨质缺损,关节间隙变窄,骨质疏松而软组织肿胀。膝关节炎表现为膝关节囊肿胀、积液,同时在胫骨和股骨干骺端处骨皮质吸收。颈椎关节突可发生关节融合。

2. CT表现 表现与X线类似,可以评估骨软骨破坏程度、肌肉肌腱炎性改变。

3. MRI表现 早期以滑膜炎表现为主,呈长 $T_1$ 长 $T_2$ 信号,Gd-DTPA增强后增厚的滑膜明显强化。进展期滑膜、关节软骨、骨性关节炎面及骨端破坏区的血管翳互相延续,呈长 $T_1$ 长 $T_2$ 信号;增强扫描明显强化。

4. 比较影像学 一般X线平片结合临床实验室检查即可诊断,CT对于显示滑液囊肿、细微的骨质破坏优于X线。MRI显示滑膜炎、关节软骨破坏优于X线平片及CT。

### 【影像与临床】

临床症状主要有发热、皮疹、关节肿痛。一般来说,起病年龄越小,全身症状越重,关节病变越轻。7岁以上大多数以关节症状为主,全身症状较轻。

根据患儿全身表现和关节受累多少、内脏损害等情况,临床上常分为3型。

1. 全身型(Still病) 约占20%,以高热、皮疹、全身淋巴结肿大、肝脾增大、贫血等全身症状常见,而关节肿痛较轻。类风湿因子和抗核抗体缺乏。

2. 多关节型 约占40%,发热等全身症状较少较轻,而以关节肿痛为主。一般超过4个关节,呈对称性,多见于膝、踝、腕、手、足关节,常反复发作,数年后可出现关节畸形。多数患儿类风湿因子为阴性。

3. 少关节型 约占40%,一般无全身症状和关节外表现,仅累及1~4个关节,多为膝、踝等大关节的肿痛。75%以上患儿出现抗核抗体,部分HLA-B<sub>27</sub>抗原阳性。

3型之间可以转换,全身型和少关节型可以转为多关节型,多关节型最后可形成少数关节变形。

### 【鉴别诊断】

需与幼年型强直性脊柱炎相鉴别。具体鉴别见下节。

## 第六节 幼年型强直性脊柱炎

幼年型强直性脊柱炎(juvenile ankylosing spondylitis, JAS)为发生在16岁以下的一种慢性进行性炎症性关节炎,主要累及脊柱、骶髂关节,髌、肩和膝等周围关节也可受累,四肢小关

节极少侵犯。

【典型病例】

女,11岁,左前臂畸形数年(图 7-27)。



A



R

B



C



D



E



F

图 7-27 幼年强直性脊柱炎



### 影像所见

A. 骨盆正位片,示耻骨联合边缘毛糙,双侧髌髌关节边缘密度增高,以左侧显著;B、C. 右膝关节正侧位片;D. 左踝关节侧位片,示右胫骨近侧干骺端前外缘,左胫骨远侧干骺端前缘肌腱附着处均见囊状骨质侵蚀破坏,边缘见硬化边,其内密度呈毛玻璃样,邻近骨质无明显疏松,关节间隙无变窄;E. 右膝关节矢状面  $T_1$  WI;F. 右膝关节矢状面  $T_2$  WI,示右胫骨近端病变累及胫骨骨骺, $T_1$  WI 呈低信号, $T_2$  WI 呈高信号。

### 【影像与病理】

本病多见于男性,约为女性的7倍,家族成员多患有脊柱关节病。起病隐匿,80%以上患儿以外周关节炎起病,尤以下肢关节如髌、膝关节炎症多见,常为非对称性,反复发作与缓解。

关节病变与幼年型类风湿关节炎相似,主要为非特异性滑膜炎,炎症性渗出变化较轻,增生变化明显。滑膜增厚及绒毛增生,而血管翳较轻。纤维增生后,可出现化生及软骨内化骨,以致引起关节强直和(或)关节囊钙化。脊柱、耻骨联合及少动关节等处则为软骨下骨炎,炎症波及周围软组织,引起软骨骨端破坏。脊柱前软组织骨化常累及椎间盘外周的纤维环和前纵韧带后部,少数椎间盘及椎体受累。有时可见肌腱、韧带附着部骨病变表现为韧带自身骨化及附着部骨侵蚀及硬化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 病变有中心性和上行性发展的特点,故X线上以腰椎及髌髌关节的病变为较早的诊断线索。

(1)髌髌关节炎:单侧或双侧对称性受累。病变始于髌髌关节下2/3处,早期关节边缘模糊,以髌骨侧显著。进展期髌髌关节软骨受侵,关节间隙假性增宽,关节面呈锯齿状或串珠状破坏,周围骨质硬化(图7-27A)。晚期关节间隙狭窄至完全消失,髌髌关节发生骨性强直。按病变程度可分为五级。0级为正常;I级可疑髌髌关节炎;II级为轻度异常,可见局限性骨侵蚀、硬化,但关节间隙正常。III级为明显异常,髌髌关节两侧骨质硬化、侵蚀,边缘不规则,关节间隙增宽、狭窄或部分强直。IV级为严重异常,即完全性关节强直。

(2)脊柱改变:脊柱病变多自髌髌关节上行性进展,极少自颈椎或下胸椎开始向下扩延。早期椎体上下缘骨质破坏伴骨硬化,逐渐形成方形椎;进展期关节突受侵,关节面模糊、不规则;晚期关节间隙变窄,形成纤维性或骨性强直。严重者出现广泛的椎旁软组织钙化和椎体间骨桥,脊椎呈竹节样强直,因其发生较晚,小儿罕见。

(3)四肢关节:最常侵犯的外周关节是髌关节,一般认为年龄越小越易累及髌关节,其次为膝及踝关节。主要表现髌关节间隙变窄,骨质疏松,关节面模糊,继而形成骨性强直,髌白缘骨质增生。膝、踝关节关节囊肿胀,关节面模糊,并有轻度致密硬化(图7-27B、C、D)。

(4)附丽病(entesopathy):指肌腱、关节囊、韧带与骨附着处的骨化和骨质侵蚀,以坐骨结节、髌骨嵴、坐骨耻骨支、股骨大小粗隆、跟骨结节等处好发,见于少数儿童后期和少年期患儿。表现为羽毛样骨密度影自骨面伸向邻近的韧带、肌腱,形如浓厚的髭须,晚期显著并有局部骨质侵蚀。

2. CT表现 主要用于观察髌髌关节的早期改变,表现为髌髌关节面粗糙,局部关节间隙狭窄,骨性关节面呈锯齿状破坏伴硬化。亦可用于显示小关节间隙狭窄,软骨下骨侵蚀、硬化及关节囊、韧带钙化等改变。

3. MRI表现 髌髌关节血管翳呈长  $T_1$  长  $T_2$  信号(图7-27C、D、E、F),增强扫描明显强化。

4. 比较影像学 一般 X 线平片结合临床实验室检查即可诊断,CT 对于显示关节的早期改变、小关节间隙狭窄,软骨下骨侵蚀、硬化及关节囊、韧带钙化等改变优于 X 线。MRI 显示早期滑膜炎、关节软骨破坏优于 X 线平片及 CT。

#### 【影像与临床】

患儿可有低热、乏力、消瘦、发育障碍等全身症状。典型表现为腰背痛、晨僵、腰椎各方向活动受限和胸廓活动度减少。此外还可有自限性虹膜睫状体炎、足跟疼痛等。实验室检查患儿血沉增快,约 90% 以上患儿血清 HLA-B<sub>27</sub> 阳性。

#### 【鉴别诊断】

易与幼年型类风湿关节炎混淆,两者需鉴别。前者以男性多见,患儿家庭成员中多患有脊柱关节病,起病可有腰部疼痛、晨僵或腰部活动受限等症状,骶髂关节受累常见,多出现附丽病,90% 血清 HLA-B<sub>27</sub> 阳性。而后者以女性多见,多为多关节对称性发病,以累及上肢为主;骶髂关节受累少,关节面呈硬化者少,关节融合罕见,HLA-B<sub>27</sub> 多为阴性而类风湿因子多为阳性。手、足小关节肿胀,关节周围骨质疏松较前者明显,无附丽病。

(刘鸿圣 范 森)



# 第 8 章 | 骨 软 骨 病

## 第一节 股骨头骨软骨病

股骨头骨软骨病(osteochondrosis of femoral head)主要是指股骨头骨骺缺血坏死,又称 Legg-Perthes 病或扁平髋,是较常见的骨软骨缺血坏死,发病多与外伤有关。股骨头骨骺缺血坏死好发于 3~14 岁的男孩,尤以 5~9 岁最多见。多单侧受累,亦可两侧先后发病。

### 【典型病例】

病例 1:男,11 岁,髋部疼痛,间歇跛行(图 8-1)。

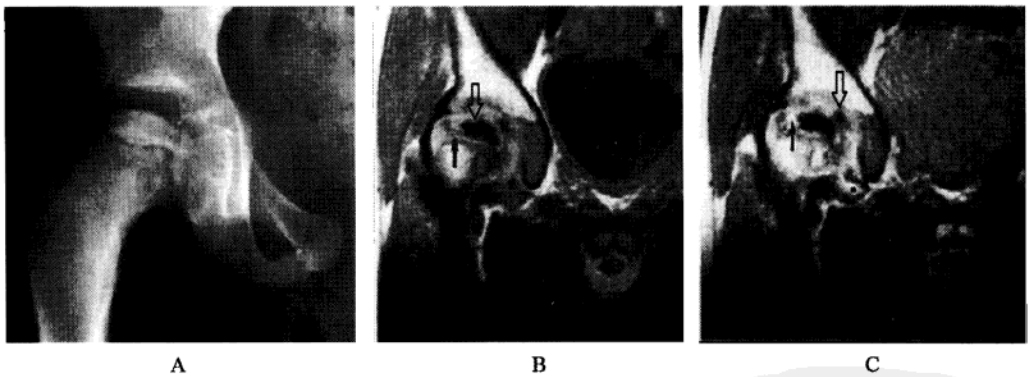


图 8-1 股骨头骨软骨病(1)

### 影像所见

A. 右髋关节正位片,示右股骨头骨骺前上方略变扁,密度增高,骨纹理消失,其中可见线样透光区,股骨颈粗短;B. MRI 平扫冠状位  $T_1$  WI,示右股骨头骨骺前上方略变扁,病变区呈混杂信号,外层低信号带(细箭)和内层等信号带,骨骺中央低信号区为死骨(粗箭);C. MRI 平扫冠状位  $T_2$  WI,示内带变为高信号(细箭)骨骺中央的死骨还是呈低信号(粗箭),关节囊内可见积液。

病例 2:男,12 岁,髋部疼痛,患肢略短(图 8-2)。

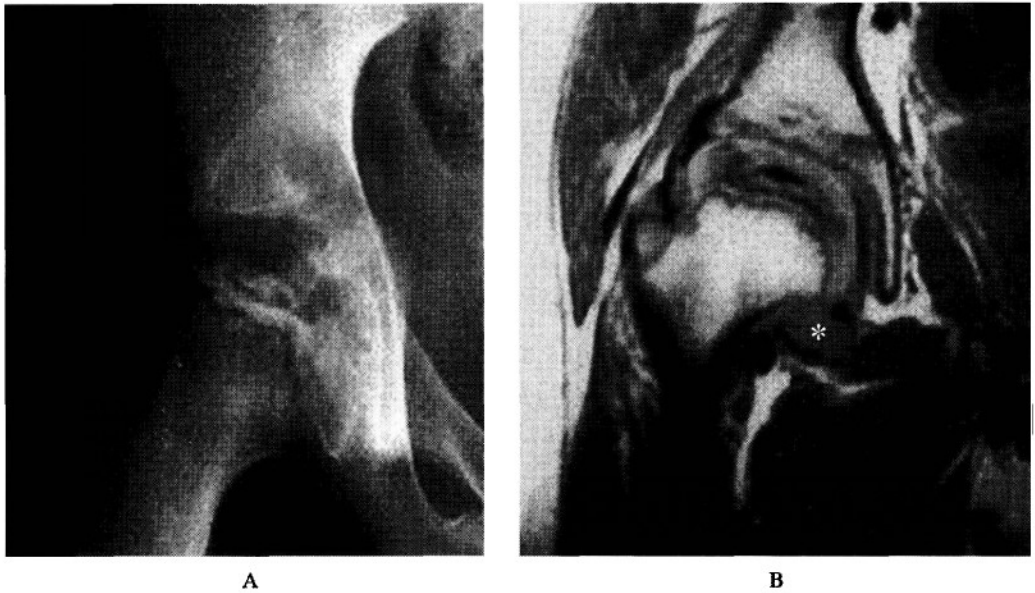


图 8-2 股骨头骨软骨病(2)

### 影像所见

A. 右髋关节正位片, 示右股骨头骨骺变扁、碎裂, 不均匀性密度增高, 其中可见块状死骨及线状透亮区, 骺线不规则增宽, 干骺部粗短, 局限囊样变, 关节间隙增宽; B. MRI 平扫冠状位 T<sub>1</sub> WI, 示右股骨头骨骺明显变扁, 小块状死骨呈低信号, 关节囊内可见积液(星号示)。

### 【影像与病理】

由于少儿股骨头的血液供应与成年人不同, 股骨头骨骺的血液供应主要依靠外骺动脉, 下干骺动脉和内骺动脉, 5~9 岁时仅由外骺动脉供血。故当股骨头骨骺发生创伤时, 伤及供血动脉, 引起血供障碍, 继而导致缺血坏死。其病理变化经历缺血期、坏死期和修复期。X 线表现依其病理变化相应地分为早期、进展期和晚期。

早期 X 线征象以骨质硬化及骨发育迟缓为主。股骨头骨化中心变小, 密度均匀增高, 髋关节囊肿胀和滑膜增厚, 股骨头向前外侧移位, 致使关节间隙增宽。股骨头骨骺前上方因承重面受压变扁, 可出现骨折线和节裂。骨骺边缘部新月形透光区是该病早期 X 线征象之一。股骨颈可变粗短、骨质疏松、骺线不规则增宽。

进展期 X 线征象表现为骨骺更为扁平并呈不均匀密度增高, 坏死骨节裂成多数小致密骨块, 有时出现多发大小不等的囊样透光区, 周围有不同程度的新生骨。骺线不规则增宽, 干骺部粗短, 局限性骨质疏松和囊样变更明显。关节间隙增宽或正常。

晚期骨骺可恢复正常或遗留蕈样畸形, 股骨颈粗短, 头部前下偏斜, 颈干角缩小, 形成髋内翻和髋关节半脱位。髋臼形态不规则。最终引起继发性退行性关节病而出现骨质增生和关节间隙变窄。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 3~14 岁儿童出现髋关节间隙增宽和股骨头外移应高度怀疑本病, X 线平片的典型表现为股骨头骨骺变小、密度增高、骨骺前上缘变扁、并节裂成多数小而致密的骨块

(图 8-1A, 图 8-2A), 亦可出现大小不等的囊样透光区。

2. CT 表现 早期表现为股骨头内簇状, 条带状和斑片状高密度硬化影, 边缘较模糊, 股骨头骨骺前侧皮质下的新月征颇具诊断特征, 进展期股骨头骨骺前上部高密度硬化周围和边缘部出现条带状或类圆形低密度区, 其外侧多伴有并行的高密度硬化带, 股骨头骨骺塌陷表现为双边征, 裂隙征和股骨头骨骺碎裂。另外可见关节腔积液, 腔内游离体, 关节囊肥厚钙化等。

3. MRI 表现 股骨头骨骺略变扁, 病变区呈混杂信号,  $T_1WI$  可见外层低信号和内层等信号带,  $T_2WI$  内带变为高信号。骨骺中央的死骨  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  均呈低信号。MRI 还可见骺软骨增厚和关节囊内积液征象。

4. 比较影像学 常规选用 X 线平片检查。CT 检查主要用于明确 X 线平片阴性或可疑的股骨头缺血坏死患儿, 从而进行诊断。MRI 可显示坏死期的改变, 是诊断早期股骨头缺血坏死较为敏感和特异的方法, 能直接多方位确定缺血坏死的位置和范围, 对 X 线平片和 CT 阴性病人及时作出诊断。ECT 对观察骨缺血坏死早期反应非常敏感, 但特异性低。

#### 【影像与临床】

主要症状为髋部疼痛, 乏力和跛行, 可有间歇性缓解。疼痛常向膝内侧和腰部放射。患侧下肢稍短, 轻度屈曲或并有内收畸形, 外展与内旋稍受限。晚期患肢肌肉轻度萎缩。本病进展缓慢。从发病至完全恢复大致需要 1~3 年。

#### 【鉴别诊断】

股骨头骨骺骨软骨病需要与下列几种疾病相区别。

1. 髋关节结核 本病骨破坏周围较少有硬化带, 邻关节骨质疏松广泛, 较早就有关节间隙狭窄, 无明显骺板和干骺端增宽。股骨头骨骺骨软骨病则为软骨下缺血坏死性病变, 以坏死骨密度增高, 变形及继发髋关节骨关节炎为主要 X 线表现, 不会有明显的关节积液或脓肿形成。

2. 髋关节一过性(暂时性)滑膜炎 两者无论从发病年龄及滑膜炎表现方面均相似, 但病程不同, 一过性滑膜炎无异常的 X 线表现。近年来用  $^{99m}Tc$  扫描可以有帮助: 股骨头骨骺骨软骨病的  $^{99m}Tc$  摄入减少。

3. 克汀病 克汀病患者的骨骺变可以表现为不规则的钙化点, 但其出现时间以及融合时间均较正常儿童延迟。由于软骨内化骨障碍而使骨的长径变短。此外, 患儿尚有智力低下等情况可以区别。

4. 股骨上骨骺滑脱症 两者的临床症状相似。但股骨上骨骺滑脱症的发病年龄较大, 髋关节内旋及内收活动受限(Drehman 征)为其特征。

## 第二节 胫骨结节骨软骨病

胫骨结节骨软骨病也称胫骨结节缺血坏死(osteochondrosis of tibial tuberosity)。

#### 【典型病例】

男, 13 岁, 膝下局部轻度疼痛, 下蹲时疼痛加剧(图 8-3)。

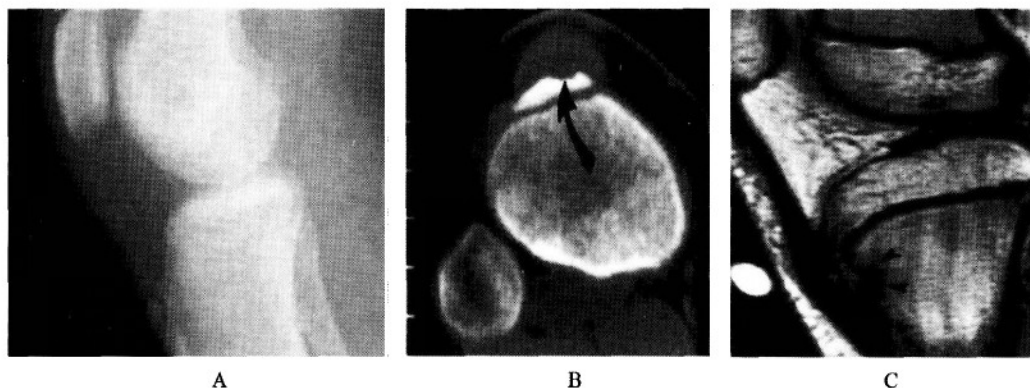


图 8-3 胫骨结节骨软骨病

### 影像所见

A. 右膝关节侧位,示右侧胫骨结节前方可见一小骨片,与之相对胫骨干骺端前缘弧形骨质缺损区,范围略大于骨碎片;B. CT 平扫(轴位),箭头所指为胫骨结节前方的骨质缺损区;C. MRI 平扫质子加权像,示矢状位显示胫骨结节后方之骨质呈低信号(箭头示),其前方骨碎片信号不均。

### 【影像与病理】

关于本病的发病机制目前多倾向于系髌韧带慢性牵拉性损伤所致的胫骨结节撕脱骨折和髌韧带骨化。此外,髌韧带牵拉也可刺激胫骨结节处的成骨细胞增生成骨,故病变晚期胫骨结节常有增大。而以往则认为是胫骨结节的软骨炎或缺血坏死。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

影像检查发现髌韧带及附着处软组织肿胀以及其中的骨化或钙化影,胫骨结节骨骺形态不规则,密度不均,节裂或部分缺失,即可作出该病的诊断。

1. X 线平片 可显示髌韧带中的碎骨片及钙化,表现为髌韧带下方一个或多个圆形,卵圆形或三角形骨化或钙化影。胫骨结节骨骺不规则增大、密度不均,节裂呈大小、形态不一、排列不整的骨块,并常向上方移位。胫骨结节前方常有较大的骨缺损。病变修复后,胫骨结节骨质可恢复正常。撕下的软骨块可因软骨化骨而继续长大,并与胫骨结节愈合而形成骨性隆起,亦可长期游离于髌韧带内或下方。

2. CT 表现 征象与 X 线平片一致,能更好的显示细小碎骨片及钙化。

3. 比较影像学 X 线平片及 CT 可很好地显示髌韧带中的碎骨片及钙化。MRI 表现则对髌韧带及周围软组织损伤的显示要优于 X 线平片和 CT。

### 【影像与临床】

本病好发于 10~13 岁的青少年,多单侧胫骨结节发病,右侧更常见,常有明确的外伤史。患儿局部轻度疼痛,股四头肌用力收缩时疼痛加剧。局部多有肿胀,髌韧带部软组织增厚,胫骨结节明显突出,髌韧带胫骨结节附着处压痛显著。

### 【鉴别诊断】



1. 与正常发育的胫骨结节骨化中心鉴别 正常骨化中心表现为数个骨块,但排列规整,间隙均匀、边缘光整,于18岁左右与骨干愈合,胫骨结节前软组织无肿胀。

2. 与胫骨结节骨折鉴别 骨折有明确的外伤史,撕脱的骨片大小与骨缺损相一致。骨折线清晰锐利且不规则,胫骨结节前软组织肿胀有助于鉴别。

### 第三节 胫骨骨软骨病

胫骨骨软骨病(osteochondrosis of tibia)也称为胫骨畸形性骨软骨病,胫内翻或 Blount 病,可为一侧或双侧病变。易发于婴儿及儿童。以受累肢体畸形,膝部向外弯曲及胫骨内髁部隆起为主要临床症状。

#### 【典型病例】

病例 1:女 12 岁,左膝内翻,胫骨内髁部无痛性隆起(图 8-4)。

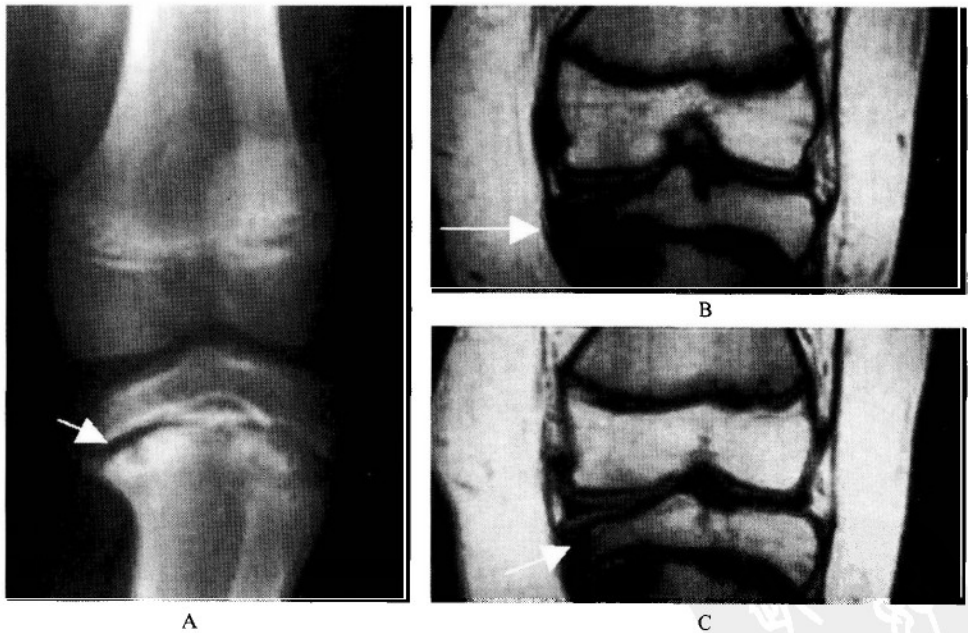


图 8-4 胫骨骨软骨病(1)

#### 影像所见

A. 左膝关节正位片,示左膝关节呈内翻畸形,胫骨内髁增大,呈鸟嘴样改变,(箭头所示)其上方关节面向内、下、后方倾斜,干骺端内侧部分向内侧扩展,且可见密度不均匀增高,不规则,相对应的股骨远端轻度不规则且略增宽,干骺端可见囊状骨密度减低区;B、C. MRI 平扫冠状面 T<sub>1</sub>WI,左胫骨内侧骨骺变扁,信号不规则(箭头所示)。

病例 2:男,21 个月龄,双膝内翻畸形(图 8-5)。

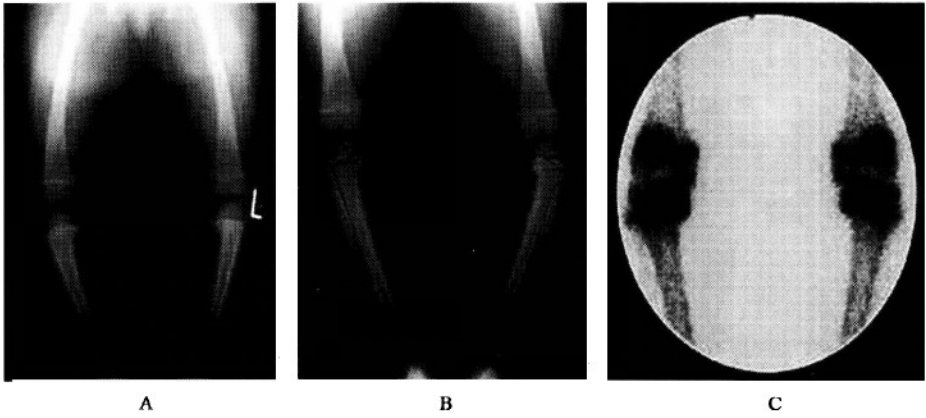


图 8-5 胫骨骨软骨病(2)

影像所见

A、B. 双下肢正位平片,示双膝关节内翻畸形,双侧胫骨内髁增大,呈鸟嘴样改变。干骺端骨干角变小。C. 核素骨显像:骨扫描通常用来显示这个男孩的骺板的活力情况,右侧骺板全程摄取增加,左侧胫骨内侧骨嵴开始闭合。

病例 3:女,12 岁,双膝关节变形(图 8-6)。

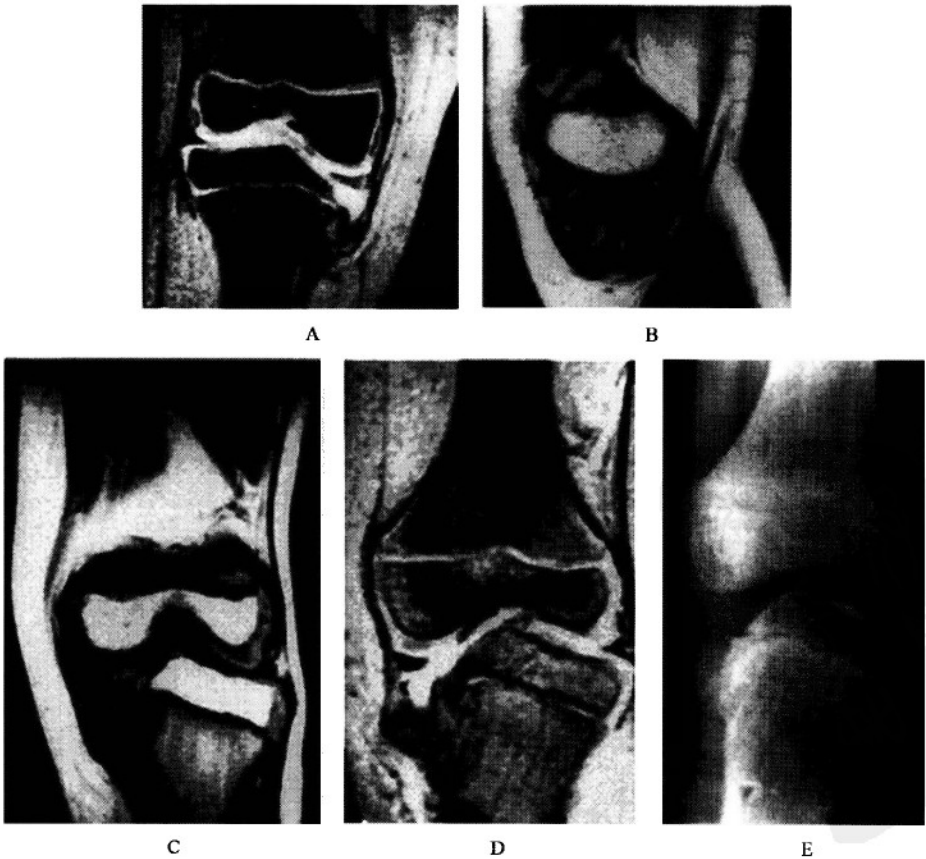


图 8-6 胫骨骨软骨病(3)

### 影像所见

A. 右膝关节 MRI 平扫冠状位  $T_2$  WI; B. 右膝关节 MRI 平扫矢状位  $T_1$  WI, 示右膝关节变形, 内侧胫骨平台塌陷, 内侧软组织混杂信号影, 内侧髌软骨增大, 关节间隙如常; C. 左膝关节 MRI 平扫冠状位  $T_1$  WI; D. 左膝关节 MRI 平扫冠状位脂肪抑制  $T_2$  WI, 左膝关节畸形, 半脱位改变, 干骺端内侧信号不均匀,  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 信号增高并不规则, 关节间隙不规则狭窄; E. 左膝关节正位平片, 示胫骨向外侧移位, 左膝关节呈半脱位改变, 关节间隙不对称狭窄, 左侧平台塌陷, 左胫骨干骺端呈不规则隆起, 密度不均匀。

### 【影像与病理】

本病的病因目前还不清楚, 可能是多种致病因素导致的局部骨骼生长紊乱。胫骨内翻一般认为是由于异常的应力导致中后的前胫距胫骨生长受到抑制。易感因素包括肥胖、过早走路、黑种人。黑种人孩子往往过早会走, 韧带明显过度松弛, 这些因素都导致此病。

初期, 在病变部周围的软组织、关节囊、滑膜及骨膜明显充血, 肿胀及细胞浸润。以后, 受累骨局部血管逐渐减少, 出现骨骺软骨下骨质坏死。此时, 骨骺内的成骨细胞完全消失, 虽骨腔空虚, 但仍保留骨支架结构。死骨区的骨髓随之凝结、液化和萎缩。病灶周围的结缔组织显示反应性变化。此时尚无骨小梁和骨密度的变化, 故 X 线表现正常。反复的轻微外伤使骨骺产生挤压性骨折, 骨小梁相互嵌入, 则骨骺变致密且变扁平。坏死骨附近的纤维间质内的血管呈舌状向坏死区内伸展, 并带入破骨细胞, 包围并伸入坏死骨内, 形成节裂。破骨细胞逐渐清除死骨, 并迅速被纤维组织所代替。这样在 X 线上, 能见到围绕坏死骨有一透亮环, 即出现“分离”现象。进入骨骺的结缔组织及软骨成分可化生为骨质。新骨以爬行、替代的方式, 逐渐取代坏死骨重建骨结构。坏死骨被吸收的过程较缓慢, 一般需要几个月或几年的时间; 也可能不被完全吸收。

在组织学上, 骨坏死是依据骨细胞及骨髓细胞死亡来确定的, 而在 X 线上则显示为骨质密度增高。这种 X 线征象是由于坏死骨组织血管再生时, 有新生骨沉着于死骨上造成的。因此, X 线照片显示的骨质密度增高, 是坏死骨开始修复、血管再生和重建骨结构的一种表现。但即便有再生骨小梁出现, 原来已经形成的骨骼受压变形征象常常不能修复, 关节面多遗留创伤性改变。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 本病的诊断并不困难, 如果弯曲伴有骺线不规则时(图 8-4), 可提出胫骨内翻的诊断。如果在胫骨近侧干骺端内侧部分出现透亮区、硬化和碎裂即可确诊。在患者出现明显的 X 线改变前, 干骺端骨干角变小有助于本病的诊断(图 8-5)。

根据发病年龄和 X 线改变, 将本病分为婴儿型和青春型。婴儿型常为双侧胫骨受累, 青春型多为单侧, 婴儿型的发病率是青春型的 6~8 倍, 青春型的 X 线改变明显不同于婴儿型, 其特征性改变是胫骨内侧骨骺部分变窄。

2. CT 表现 征象同 X 线平片。

3. MRI 表现(图 8-4B, 图 8-6) MRI 上低信号的纤维软骨和高信号的透明软骨可形成对比。本病胫骨近侧干骺端的破坏可导致局部信号的异常, X 线平片上高密度的鸟嘴样胫骨内髁增大部位在  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 表现为更低信号区。

4. 比较影像学 X 线平片是发现本病的基本方法, CT 可发现细微的病灶。MRI 能比 X 线平片提供更多的信息, MRI 对骺和骺板的观察具有直观性的优点, MRI 不但能发现骨的病变而且可以发现软骨的破坏。MRI 更有利于病变的早期发现、诊断、治疗。

**【影像与临床】**

主要临床症状为受累肢体畸形、膝部向外弯曲及胫骨内髁部隆起。

**【鉴别诊断】**

胫骨内髁骨软骨病需要与几种疾病鉴别,如先天性胫骨内翻、维生素 D 缺乏病、骨软骨瘤病、外伤、骨髓炎、干骺端软骨发育不良。

1. 先天性胫骨内翻可能发生在胫骨中段,胫骨近端和股骨远端都正常。

2. 本病与维生素 D 缺乏病的轻型、维生素 D 缺乏病治愈后及婴儿型很难鉴别,然而维生素 D 缺乏病是全身的改变,在临时钙化带骨质呈均匀的变化,另外,维生素 D 缺乏病生化异常可鉴别。

3. 骨软骨瘤病可以导致胫骨弯曲,但很易鉴别,也可见于内生软骨瘤的患者。

4. 关于创伤,由于骺板的损伤可能导致胫骨内翻畸形。有明确的外伤病史。

5. 干骺端软骨发育不良可以有干骺端的变形,一般是多骨发病,导致身材矮小。

## 第四节 跟骨结节骨软骨病

跟骨结节骨软骨病(osteochondrosis of calcaneal tubercle)也称 Sever 病,常发生于青少年。临床症状常为不明原因足后跟痛,局部肿硬突起。此病可自行治愈,甚至可以认为本病是骨骺发育过程中的一过性正常改变。

**【典型病例】**

男,10岁。从1米高处跳下后跟骨后疼痛1月余,局部软组织未见明显异常(图8-7)。

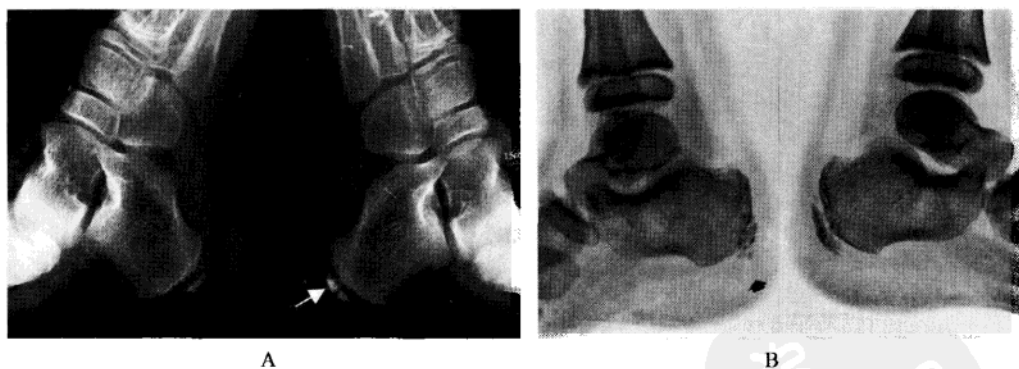


图 8-7 跟骨结节骨软骨病

**影像所见**

A. 双侧跟骨侧位片,示跟骨骨骺变扁平、碎裂、呈颗粒状,其边缘不规则,密度增高(箭头示),双足其余各骨及关节间隙未见明显异常;B. 双侧跟骨透视图像。

**【影像与病理】**

病理表现与过程类似于胫骨结节骨软骨病。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

X线平片是本病的主要检查手段,表现为跟骨骨骺变扁且呈颗粒状,其边缘不规则(图8-7),与骨骺相对应的跟骨部分也粗糙。

MRI检查有利于病变的早期发现和诊断。

#### 【影像与临床】

有轻微外伤病史,临床症状常为不明原因足后跟痛,查体可及跟骨后方肿硬突起、局部压痛。此病可自行治愈。

## 第五节 足舟骨骨软骨病

足舟骨骨软骨病(osteochondrosis of tarsal scaphoid)即足舟骨缺血坏死,又称Kohler病,指生长发育中的足舟骨硬化、扁平化和碎裂。常累及4~8岁的儿童,平均5岁,男孩多于女孩,成年人亦可发病。

#### 【典型病例】

病例1:男,6岁,右足背内侧疼痛,伴跛行(图8-8)。



图8-8 足舟状骨骨软骨病(1)

#### 影像所见

双足正位X线平片,示右足舟骨骨化中心变小而扁平,密度不均匀增高。关节间隙增宽,局部软组织肿胀(箭头所示)。左足各骨关节未见明显异常。

病例2:男,5岁,左足背肿胀、疼痛,伴跛行(图8-9)。



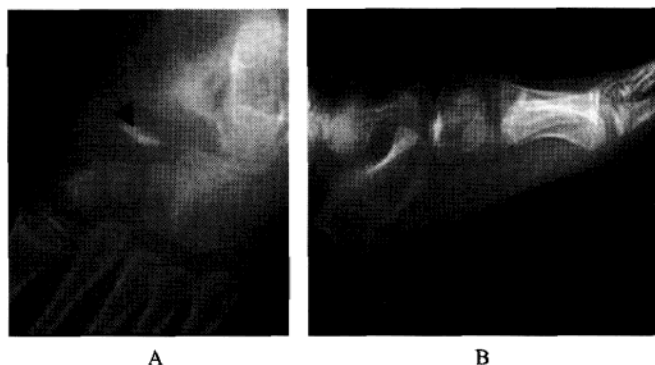


图 8-9 足舟状骨骨软骨病(2)

### 影像所见

A. 左足正位 X 线平片, 示左足舟骨骨化中心变小而扁平, 密度明显增高, 关节间隙增宽, 局部软组织肿胀(箭头所示); B. 右足侧位 X 线平片, 变扁的足舟骨与足部其他附骨重叠, 密度明显增高。

### 【影像与病理】

足舟骨在足纵弓结构上受到的应力很大, 易发生缺血坏死。

本病多有外伤或持续性劳损, 足舟骨的血供障碍, 发生缺血坏死。单侧多见。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片(图 8-8, 图 8-9)

(1) 早期仅为足舟骨密度不均匀性增高。

(2) 随后舟骨骨化中心变小而扁平, 其内可出现裂隙样透光区或节裂, 这是本病的典型表现。严重者其宽度仅为正常舟骨  $1/4 \sim 1/2$ , 密度增加硬化。边缘不整齐者常有骨赘形成, 骨小梁消失。

(3) 邻近关节间隙正常或增宽, 可见周围软组织肿胀。

(4) 坏死的足舟骨 2~3 年后逐渐恢复正常, 但轮廓不规则或变形。

2. CT 表现 早期表现为足舟骨内簇状, 条带状和斑片状高密度硬化影, 边缘较模糊。进展期足舟骨高密度硬化周围和边缘部出现类圆形低密度区, 其外侧多伴有并行的高密度硬化带, 可见裂隙样透光区及足舟骨碎裂、变扁、密度增高。有些患者可见关节腔积液。

3. MRI 表现 足舟骨内  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 均为低信号类圆形影, 关节腔可见积液信号影。

4. 比较影像学 本病的首选检查方法是 X 线平片。CT 检查主要用于 X 线平片阴性或可疑的足舟骨缺血坏死征象的患者, 以明确诊断。MRI 是诊断早期足舟状骨骨软骨病较为敏感和特异的方法, 可确定缺血坏死的位置和范围, 对 X 线平片和 CT 阴性病人及时作出诊断。

### 【影像与临床】

患儿诉足背及足内缘疼痛, 负重后加重。不能跑跳, 逐渐出现跛行。局部肿胀、触痛、沿足纵轴挤压时疼痛加重。患儿常用足外侧缘走路。

## 第六节 髌骨骨软骨病

髌骨骨软骨病又称髌骨剥脱性骨软骨病(osteochondritis dissecans),为骨质局限性坏死,周围有充血和结缔组织增生。髌骨骨软骨病为极其罕见的软骨无菌坏死,常发生在16~25岁青年人,15岁以下儿童发病很少,以男性多见为女性的4倍。

### 【典型病例】

男,10岁,左膝关节疼痛、肿胀(图8-10)。

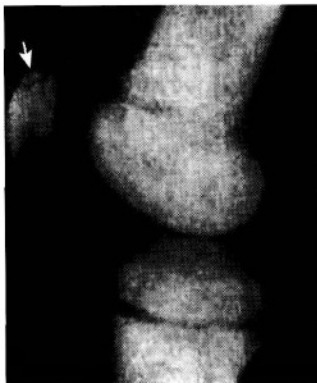


图8-10 髌骨骨软骨病

### 影像所见

右膝关节侧位片,示髌骨上标骨质碎裂,密度略增高。(箭头所示)胫腓骨及各关节间隙未见明显异常。

### 【影像与病理】

髌骨位于膝关节前方,为股四头肌肌腱包围,并延续向下,形成髌腱,附着于胫骨粗隆。髌骨后面大部分为软骨结构,与股骨内外髁和髁间形成髌股关节。髌股关节的软骨是没有血供的组织,其营养靠关节活动的挤压作用使滑液中的营养成分渗透到软骨中去。由于一定程度的挤压、碰撞,早期可导致关节软骨局部供血减少,稍变软且失去光泽,有的关节面局限性缺损伴剥脱的碎骨片;晚期剥脱的碎骨片被纤维组织包绕,与周围的骨组织分离,落入关节腔形成游离体。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

髌骨骨软骨病常出现在髌骨下极,局限性骨质缺损及死骨为诊断要点,但骨缺损及死骨都较小,病灶影像较淡,易于漏诊。

早期X线表现为关节面骨质缺损,伴有与关节软骨不相连的不规则碎骨片(图8-10),出现骨质碎裂者在软骨中可见线状透亮影。晚期X线检查可见关节腔内游离体及软骨缺损。CT发现骨质缺损及死骨较X线平片敏感。MRI在早期即可发现软骨内长 $T_1$ 、长 $T_2$ 坏死区。

### 【影像与临床】

本病可无任何症状,常偶然发现。主要症状为间歇性运动障碍、关节疼痛、肿胀及关节积

液和僵直。

**【鉴别诊断】**

1. 外伤性关节腔内游离体:有外伤史,影像学检查可发现骨折。
2. 骨节结核:关节间隙变窄,周围骨质破坏,常合并脓肿或瘘管。

## 第七节 椎体骺板骨软骨炎

椎体骺板骨软骨炎(spinal osteochondritis),1921年首先由 Scheuermann 描述改变,故也称 Scheuermann 病或青年性驼背(juvenile kyphosis)。本病病因尚不明确,好发于 12—18 岁青少年。常累及胸椎的数个椎体。以胸椎部后凸及疼痛为主要临床症状。

**【典型病例】**

男,14岁,不明原因胸背部疼痛伴驼背(图 8-11)。

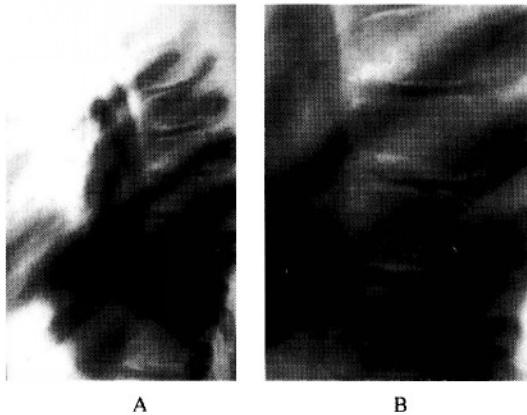


图 8-11 椎体骺板骨软骨炎

**影像所见**

A、B. 胸椎侧位片,示胸椎后弯弧度加大,各椎体前部示不规则变形,椎体下缘呈阶梯状改变,软骨下骨组织边缘突出。相应椎间隙变窄。

**【影像与病理】**

Scheuermann 认为本病发生在椎体的上或下环状骨骺板,但现在多数学者认为本病的主要病变在椎间软骨,而不在椎体骺板。当过度负重时,在椎间盘的先天性薄弱处将发生碎裂,髓核疝入,而形成 Schmorl 结节,椎间隙变窄。在胸椎段髓核位置偏前,所以椎体也出现特征性的楔性变,而椎体骺板的变化则是继发的。最后,骺板与椎体骨性融合。椎体后凸多终生不能恢复。

**【影像诊断要点与比较影像学】**

1. X 线平片 如果此病发生在二次骨化中心出现之前,则显受累椎体楔形变伴后凸畸形,有时椎体上、下面呈阶梯状,骨骺及相对椎体边缘形态不规则,椎体二次骨化中心出现迟缓。

如果此病发生在二次骨化中心出现之后,则除上述变化外,椎体的上、下骨骺环皆变不规



则,呈分节,密度高。骨骺环与椎体间的正常均匀的透亮带增宽且不规则。椎体上、下缘变薄,因局限性凹陷而呈阶梯状。受累处的椎间隙变窄(图 8-11)。

2. CT 表现 同 X 线平片。

3. MRI 表现 受累椎间盘变窄,  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 信号减低。

4. 比较影像学 X 线平片能提供该病的主要影像学改变,对表现典型者 X 线即可诊断。CT、MRI 显示椎旁无异常软组织影,椎体内可出现 Schmorl 结节。

#### 【影像与临床】

临床症状主要为胸椎部后弯及疼痛。也可显示患部压痛,肌肉紧张及运动障碍等。

#### 【鉴别诊断】

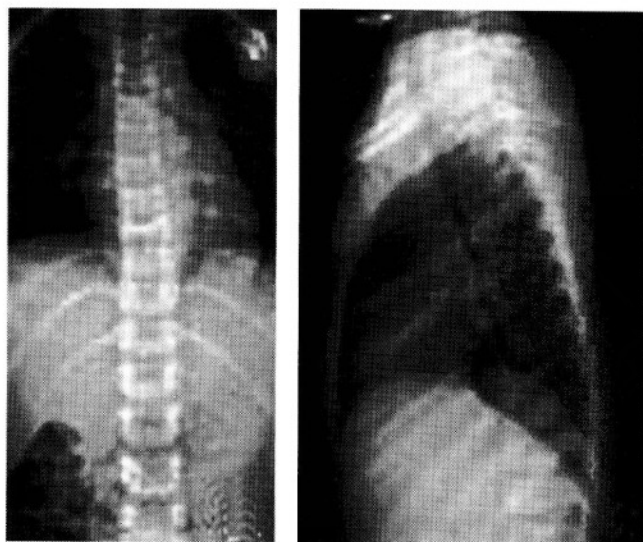
X 线椎体楔状需与脊椎结核、儿童病理性骨折鉴别。骨软骨炎无进行性骨质破坏及寒性脓肿形成,又椎体缺损邻近部有硬化缘。而病理性骨折一般由恶性骨肿瘤或嗜酸性肉芽肿造成。

## 第八节 椎体一次骨化中心缺血坏死

椎体一次骨化中心缺血坏死(vertebral osteochondrosis of primary ossification center),又称为椎体骨软骨炎,Calve 病或扁平椎,为椎体一次骨化中心的缺血坏死,较少见。本病常发病于 10 岁以下的小儿,男女发病率相等。以累及下胸椎者多见,少数发生于颈椎和腰椎。

#### 【典型病例】

病例 1:女,6 岁,后背部不适 2 个月并下肢走行异常(图 8-12)。



A

B

知  
骨  
学  
PDG

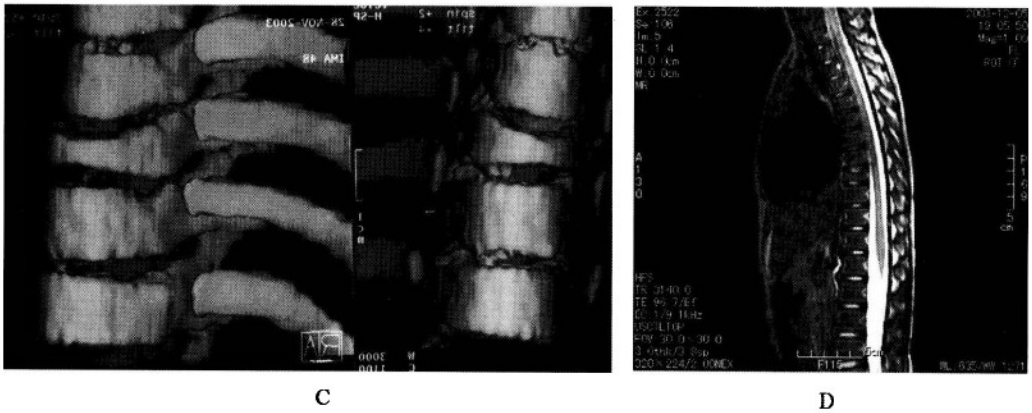


图 8-12 椎体一次骨化中心缺血坏死(1)

影像所见

A、B. 胸腰椎正侧位片,示 T<sub>9</sub>椎体变扁,呈楔形改变,椎间隙轻度增宽;C. CT 三维重建,示 T<sub>9</sub>椎体椎楔形改变,密度增高,椎体前后径增宽,椎间隙轻度增宽;D. MRI 平扫矢状 T<sub>2</sub> WI,示 T<sub>9</sub>椎体变薄,椎体前后径增宽,椎体及椎间盘未见异常信号影。

病例 2:男,14 岁,颈部不适 20d(图 8-13)。

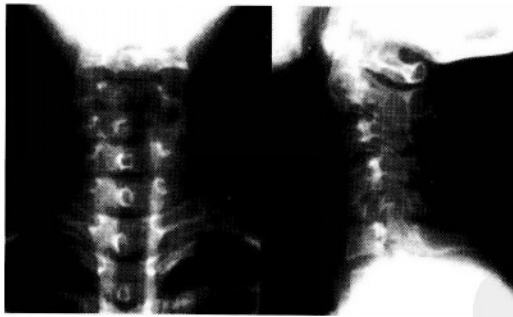


图 8-13 椎体一次骨化中心缺血坏死(2)

影像所见

颈椎正侧位片,示 C<sub>3</sub>椎体形态变扁,椎体前后径增宽,突出椎体前缘,椎间隙无明显改变。

病例 3:男,18 岁,3 个月前无诱因背痛,现双下肢乏力(图 8-14)。

中华医学出版社  
PDG

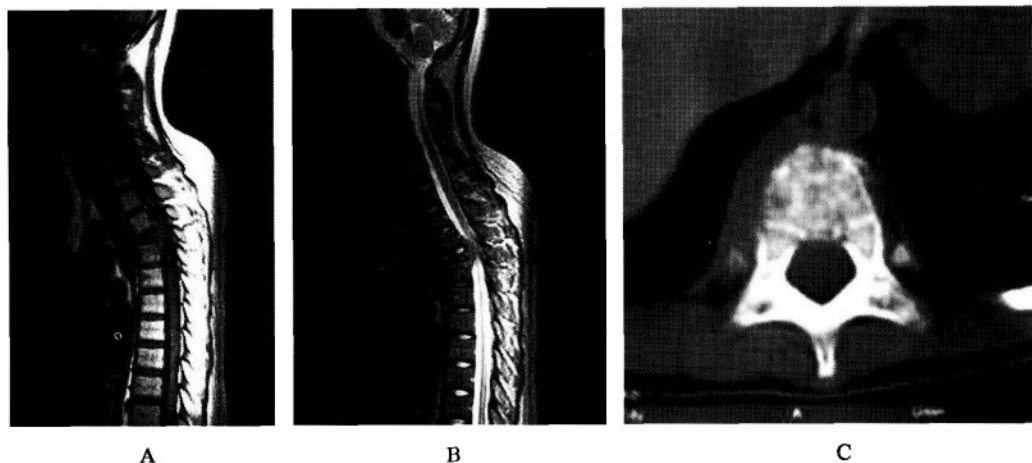


图 8-14 椎体一次骨化中心缺血坏死(3)

### 影像所见

A. MRI 平扫矢状  $T_1$  WI, 示  $T_3$  椎体形态呈楔样变扁, 椎体信号不均, 脊柱后凸畸形, 硬膜囊及脊髓受压、移位; B. MRI 平扫矢状  $T_2$  WI, 示  $T_3$  椎体形态呈楔样变扁, 椎体信号不均, 脊柱后凸畸形, 硬膜囊及脊髓受压、移位, 蛛网膜间隙不连续, 椎间盘信号减低; C. CT 平扫(横断面), 示  $T_3$  椎体密度不均, 可见虫蚀状骨质破坏区, 椎体右侧骨皮质破坏变得不规则, 椎弓根无受累。

### 【影像与病理】

Calve 认为可能因外伤虽未造成脊椎骨折, 但血供受障碍而致缺血坏死。目前认为本病不全部为缺血坏死, 而是多种疾病引起的一种病理征象, 其中以嗜酸性肉芽肿最为常见, 并认为本病在未经病理证实为其他疾病以前, 均应诊断为椎体嗜酸性肉芽肿。

### 【影像诊断要点与比较影像学】

#### 1. X 线平片(图 8-12A、B, 图 8-13)

(1) 本病常只累及一个椎体, 仅有少数病例累及两个或更多椎体。

(2) 病变早期椎旁线呈梭形增宽, 数周内病椎之边缘毛糙, 继而密度增高并可见椎体上下缘塌陷, 椎体前半部变扁呈楔形, 并产生局部脊柱后凸。

(3) 受累椎体变致密, 其高度明显变小且前后径加大, 故其前缘超出邻近椎体前缘, 呈厚薄一致的盘状。

(4) 邻近椎间隙无变化或轻度增宽。

(5) 恢复期, 患病椎体将逐步恢复到正常厚度的  $2/3$  左右, 甚至接近正常厚度。但椎体前后径仍稍长于邻近椎体, 且患病椎体之上下面凹陷, 似双凹透镜状。相邻的椎体面则显相应的隆凸。

2. CT 表现 可显示椎体形态变扁, 前后径加宽, 密度增高, 椎体碎裂(图 8-12C、8-14C)。

3. MRI 表现 椎体碎裂, 形态变扁, 前后径加宽, 密度增高。椎弓根骨质无受累。椎间盘无异常信号影(图 8-12D、8-14A、B)。

4. 比较影像学 X 线平片能提供该病的主要影像学改变。CT 可以多角度观察病变。

MRI 在显示脊髓是否受损时要明显优于普通 X 线检查。

**【影像与临床】**

病人可有轻微外伤史,常无任何自觉症状或感患部疼痛、脊椎后突、活动受限和跛行,局限性驼背及肌紧张等。偶可出现神经症状。一般来说症状多逐渐减轻消失。

**【鉴别诊断】**

扁平椎需与脊柱结核、转移瘤等鉴别。

1. 脊柱结核 表现一个或多个椎体骨密度减低,椎间隙变窄或消失,骨质进行性破坏及寒性脓肿形成。

2. 儿童椎体病理骨折 椎体变扁,密度相对增高,椎间隙正常,颇似本病。但仔细观察椎体或附件,常可发现残余的复发病变影像。则更有助于诊断。

(周怀琪 范 森 杨保智 王玉理 辛仲宏 张小军)



# 第 9 章 | 骨肿瘤与瘤样病变

## 第一节 良性骨肿瘤

### 一、骨 瘤

骨瘤(osteoma)来源于膜化骨骨骼的成骨性组织。病变以大量成熟板层或编织骨为特点,生长缓慢。约占良性骨肿瘤的 8%。可发生于小儿各年龄段,但以青春期患儿多见。男女性比例约 1.4:1。

#### 【典型病例】

病例 1:男,16 岁。偶然发现(图 9-1)。

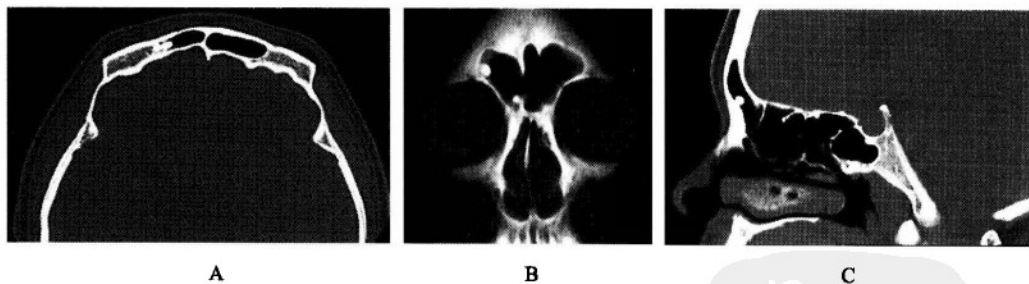


图 9-1 鼻窦骨瘤(致密型)

#### 影像所见

A. 轴位;B. 冠状位;C. CT 矢状位,示额窦右侧壁与骨皮质相连的圆形骨性隆起。

病例 2:男,16 岁。右顶部增大 6 年(图 9-2)。

新  
知  
库  
PDG

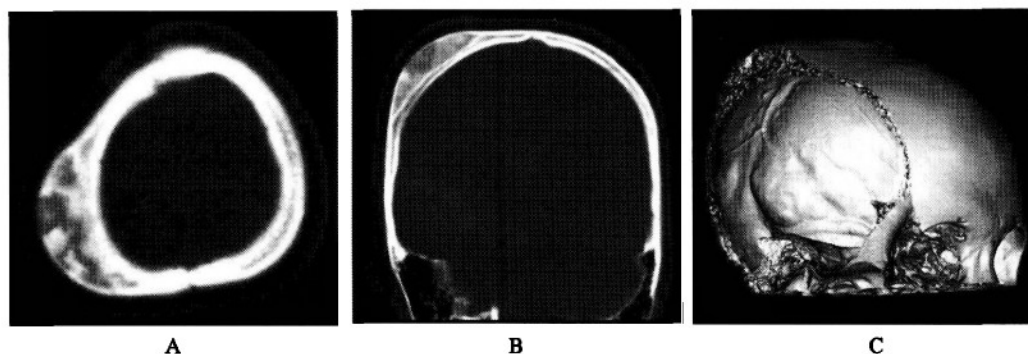


图 9-2 顶骨骨瘤(板障型)

### 影像所见

A. CT 轴位; B. CT 冠状位; C. 头颅 CTVR, 示右顶骨板障局部明显增厚, 其内为不成形的骨松质结构, 骨小梁排列紊乱。

### 【影像与病理】

骨瘤多发生于颅骨外板和鼻旁窦内, 尤以筛窦及额窦多见。骨瘤生长缓慢, 儿童全身骨骼发育成熟后, 骨瘤则停止生长。

镜下该肿瘤内部结构除骨小梁略粗厚、排列紊乱外, 与正常骨无太大区别; 大体标本显示肿瘤自颅骨内外板或鼻旁窦向外突出。一般情况下, 可根据瘤内密度不同将其分为 3 型。①致密型: 肿块由骨密质构成, 非常坚硬, 镜下主要成分是成熟的板层骨, 肿瘤影像表现密度与骨皮质类似; ②板障型: 主要是骨松质结构, 质地较软, 镜下由成熟的编织骨所构成, 影像表现类似颅骨板障; ③混合型: 具有上述两种成分。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 切线位可清晰显示骨瘤形态。表现为与骨皮质相连的圆形或丘状宽基底的骨性隆起, 病变边缘光滑, 直径 1~2cm, 邻近处无骨膜增生。致密型骨瘤 X 线平片内部为结构均一的较高密度影; 板障型骨瘤, 则其中可见排列紊乱的骨小梁结构。

2. CT 表现 CT 可更好的显示 X 线平片上骨瘤的各种征象(图 9-1, 图 9-2), 并能发现重叠较多位置的小骨瘤。

3. 比较影像学 X 线平片一般即可诊断, 多因其他疾病检查偶然发现。重叠较多位置的骨瘤 X 线平片有时难以显示, 临床诊断可行 CT 检查, 无需 MRI 检查。

### 【影像与临床】

一般无明显症状或仅为局部轻度隆起影响外观。肿瘤较大者可推压邻近组织而引起相关的压迫症状; 如发生在鼻旁窦的骨瘤当体积增大到一定程度后, 可引发患儿头痛; 发生于额窦的骨瘤可突入眼眶, 挤压眼球引起突出等。小而无症状的骨瘤无需治疗。引起压迫症状的较大骨瘤应手术切除, 术后骨瘤极少复发, 不会恶变。

### 【鉴别诊断】

发生于颅骨内板下的骨瘤需与脑膜钙化、脑膜瘤鉴别。

1. 脑膜钙化 与颅骨内板可分开。

2. 脑膜瘤 可引起颅骨骨质增生, 10% 呈放射状骨针垂直颅骨内外板。X 线平片肿瘤区

板障血管沟显著。CT 或 MRI 可见软组织肿瘤成分,增强扫描明显强化。

## 二、骨样骨瘤

骨样骨瘤(osteoid osteoma)起源于成骨性纤维结缔组织。由成骨性结缔组织、骨样组织和编织骨构成,约占良性骨肿瘤的 1.7%。可发生于各年龄组的儿童患者,但以青春期患儿为多见。男女性比例为(2~4):1。

### 【典型病例】

病例 1:男,9 岁。右股骨疼痛 2 个月,夜间疼痛明显(图 9-3)。

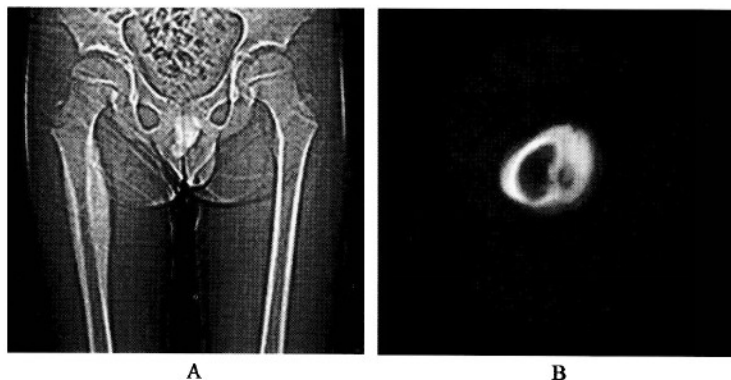
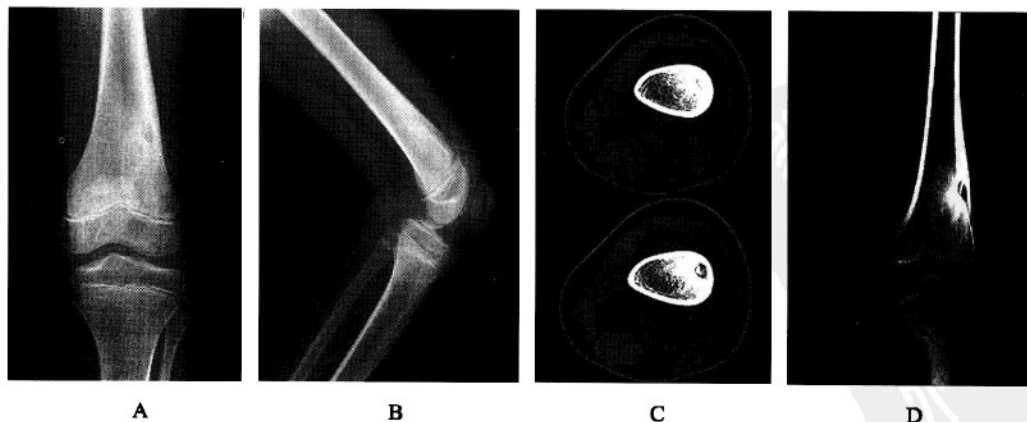


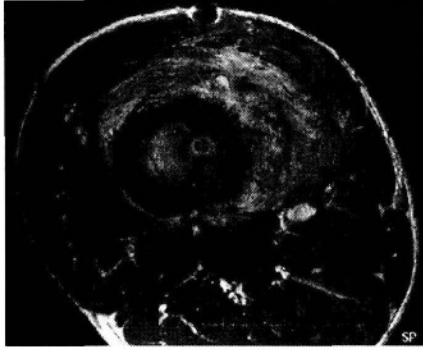
图 9-3 骨样骨瘤(1)

### 影像所见

- A. CT 定位图,示股骨中上段内侧骨增生硬化明显,瘤巢被骨硬化所遮盖,难以显示;  
B. CT 轴位,可明确显示位于骨硬化内的瘤巢以及瘤巢内的钙化影。

病例 2:男,11 岁。左膝关节疼痛 3 年(图 9-4)。





E

图 9-4 骨样骨瘤(2)

### 影像所见

A、B. 膝关节正侧位平片,示股骨下段外侧骨增生硬化,其内可见低密度片状瘤巢;C. CT 轴位;D. CT 冠状位,清晰显示瘤巢及其内钙化的大小、周围骨质增生硬化的范围;E. 轴位  $T_2$  WI,不仅清晰显示瘤巢、其内钙化及周围骨质增生硬化的情况,还显示瘤巢周围的充血、水肿。

### 【影像与病理】

瘤体部分称为瘤巢,一般直径约 1cm。肿瘤与周围骨组织之间,有一环形充血带,因而瘤体在影像上界限清楚。充血带外周常有范围数倍于瘤体的由成熟的板层骨构成的反应性骨硬化。瘤巢恰位于骨硬化的中心。瘤巢血供丰富,其内可见数量不等的骨样组织和成熟程度不同的编织骨,有时可见钙化或骨化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 瘤巢及其周围的骨硬化(反应骨)是 X 线平片的诊断要点(图 9-3,图 9-4)。瘤巢通常为单发圆形或卵圆形的骨质破坏区,边界清楚,直径约 1cm。其中有时可见致密的小点或片状钙化或骨化影,好像瘤巢内的“鸟蛋”。瘤巢周围反应性骨质硬化区范围较广,骨膜增生可见。

2. CT 表现 与 X 线平片相似,显示骨皮质内的小瘤巢及瘤巢内细小钙化更敏感(图 9-3B,图 9-4C、D)。

3. MRI 表现 骨硬化及钙化部分在  $T_1$  WI,  $T_2$  WI 上均为低信号;而未钙化部分  $T_1$  WI 呈等低信号,  $T_2$  WI 呈高信号(图 9-4E),增强扫描明显强化。

4. 比较影像学 X 线平片为骨样骨瘤首选的检查方法。CT 检查对显示反应骨增生明显的骨样骨瘤内的瘤巢以及钙化敏感,在该类骨样骨瘤的术前正确诊断中 CT 起决定性作用。MRI 对钙化不敏感,不作为骨样骨瘤主要的影像学检查方法。但 MRI 对于瘤巢周围的充血带显示较佳,可以作为以上两种检查手段的补充。

### 【影像与临床】

疼痛为就诊的主要原因,晚间尤甚,服水杨酸钠类药物可缓解。大多数患儿虽无局部红、肿、热等炎症体征,但查体常有局限性的明显压痛点。骨样骨瘤确诊后应尽早行手术刮除,术



后疼痛可迅速消失；肿瘤预后良好，少见复发，无恶变。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨皮质脓肿 患儿有感染病史，临床体征有局部红、肿、热、痛的炎症表现。骨质破坏为多发的透亮区，周围骨质硬化不像骨样骨瘤那么明显。

2. 硬化性骨髓炎 疼痛不如骨样骨瘤严重，为间歇性疼痛，亦无夜间加重的特点。临床服用水杨酸钠类药物也不能缓解。影像上骨干皮质虽然也可以广泛增生、明显硬化，但硬化骨质内无瘤巢，可资鉴别。

3. 骨母细胞瘤 40%以上的骨母细胞瘤发生于脊柱，而骨样骨瘤则好发于胫骨、股骨等管状骨，管状骨发病率约为脊柱发病率的5倍；骨母细胞瘤常发生于骨松质，而骨样骨瘤则常发生于骨皮质；骨母细胞瘤骨质破坏区大，常 $>2\text{cm}$ ，而骨样骨瘤瘤巢常为1cm左右；骨母细胞瘤周边骨硬化区小，而骨样骨瘤周围骨硬化常几倍甚至数十倍于瘤巢。

### 三、骨母细胞瘤

骨母细胞瘤(osteoblastoma)细胞起源于成骨性组织。具有多量骨样组织和编织骨为特点。因其生物行为可能发生恶变故认为有潜在恶性变可能。发病率占良性骨肿瘤的2.4%。可发生于小儿的各年龄段，也是以青春期患儿为最多见。

#### 【典型病例】

男，16岁。四肢乏力1年，加重伴头痛1周(图9-5)。

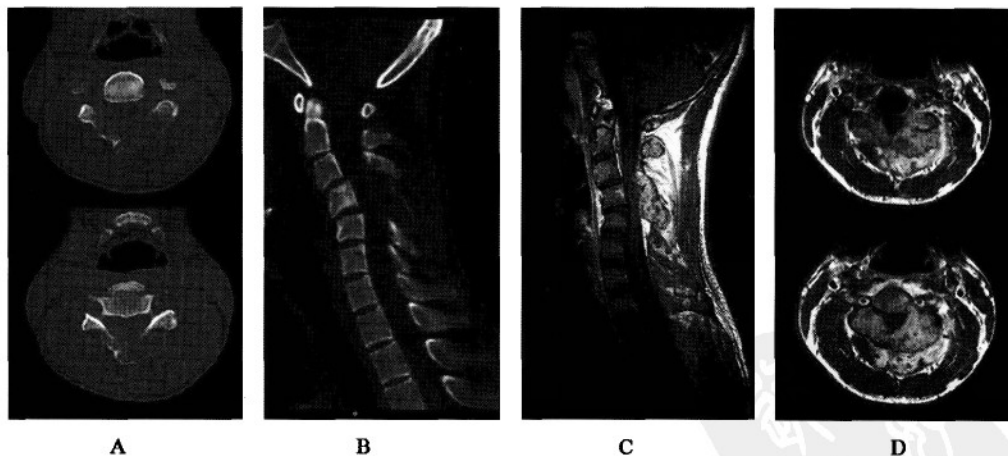


图9-5 骨母细胞瘤

#### 影像所见

A. CT轴位；B. CT矢状位，示椎体附件处骨质破坏区轻度膨胀，边界清楚，其内可见模糊的细点片状钙化；C. MRI增强后矢状位 $T_1$ WI；D. MRI增强后轴位 $T_1$ WI，示肿瘤中度不均匀强化，其内隐约可见中低信号间隔为钙化或骨化影。

#### 【影像与病理】

肿瘤发生于脊柱的病例可达44%。其次为胫骨和股骨，胫骨和股骨的病例之和约为

38%。发生于脊椎的病变最常累及椎弓和棘突等处,发生于椎体者少见;发生于长管状骨的病变则常侵犯干骺端或骨干。

肿瘤外观与骨样骨瘤相似,但病变较骨样骨瘤为大,肿瘤直径一般为2~10cm。镜下瘤体为大量的骨母细胞增生,血管丰富,因而影像增强时肿瘤呈中等度强化。肿瘤周围有小范围的反反应性骨增生。肿瘤多数为良性,少数为恶性,称恶性骨母细胞瘤。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 骨母细胞瘤的瘤体呈边界清楚的圆形或卵圆形骨质破坏区,病变可呈轻度膨胀性改变。骨质破坏区内可有小片状钙化或骨化征。骨质破坏区周围的骨质硬化区一般范围不大。一般无骨膜反应。追踪复查可见肿瘤生长明显快于其他良性肿瘤。

发生于长管状骨的单囊性骨母细胞瘤,易沿骨的长轴走行。短轴上骨皮质完整者少见,原因是病变膨胀受到骨皮质的限制,因而膨胀较明显一侧的骨皮质常发生断裂。影像上该处膨胀的囊腔似乎包绕同侧断裂的骨皮质,有作者称之为单侧骨皮质插入征。在骨皮质断裂处可形成软组织肿块,软组织肿块内也可有斑点状不规则的钙化灶散在分布。

2. CT表现 病变区呈低密度溶骨性破坏,可见模糊的细点片状钙化或骨化(图9-5A、B),与X线平片相似。

3. MRI表现  $T_1$ WI肿瘤为中低信号强度,增强扫描肿瘤中等度不均匀强化,其内隐约可见中低信号的钙化或骨化形成的间隔(图9-5C、D)。肿瘤内坏死  $T_2$ WI为高信号,增强后无强化。

4. 比较影像学 X线平片为骨母细胞瘤首选的影像学检查方法。但CT和MRI检查能清楚显示病灶内部的细微结构,骨质破坏程度和骨壳情况以及有无软组织肿块,特别对骨解剖部位复杂、重叠多而X线平片显示困难的区域具有更高的诊断价值,可以作为X线平片的补充检查手段。

#### 【影像与临床】

该肿瘤临床起病隐匿,局部仅可有轻度钝痛,但不剧烈,夜间亦不加重。查体局部肿胀,可触及硬块,中度压痛。本肿瘤虽为良性,但生长活跃。发生于脊柱椎弓的病例,向椎管内膨胀性生长时可出现类似神经根压迫的症状。少数肿瘤术后可复发,甚至恶变。

#### 【鉴别诊断】

与骨样骨瘤的鉴别诊断参见骨样骨瘤章节。

## 四、软骨母细胞瘤

软骨母细胞瘤(chondroblastoma)细胞起源于软骨或成软骨结缔组织。组织学特点是软骨母细胞被不等量的软骨基质包绕,其内多核巨细胞散在分布。本瘤占良性骨肿瘤的3.5%。小儿各年龄段均可发病,但发生在10~20岁青春期患儿最多见,可达65%。

#### 【典型病例】

病例1:男,13岁。右膝肿痛1年(图9-6)。

儿科影像  
PDG

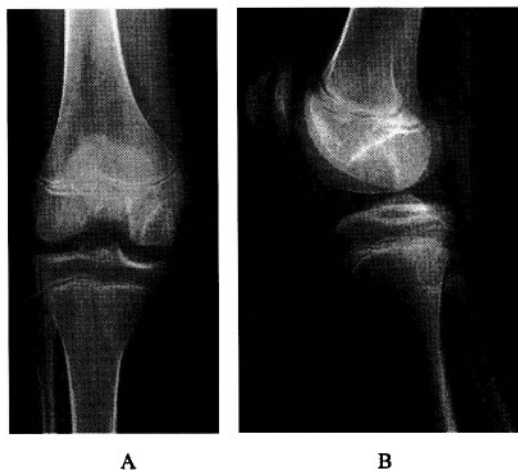


图 9-6 软骨母细胞瘤(1)

影像所见

膝关节正侧位平片,示股骨远端骨骺内边界清楚的圆形骨质破坏,周边可见硬化带。

病例 2:男,14 岁。左肩关节疼痛 3 月余(图 9-7)。



图 9-7 软骨母细胞瘤(2)

影像所见

肩关节正位平片,示肱骨近端骨骺见类圆形骨缺损区,周边硬化,其内见斑片状较高密度影。

病例 3:女,17 岁。右膝关节轻微钝痛半年(图 9-8)。

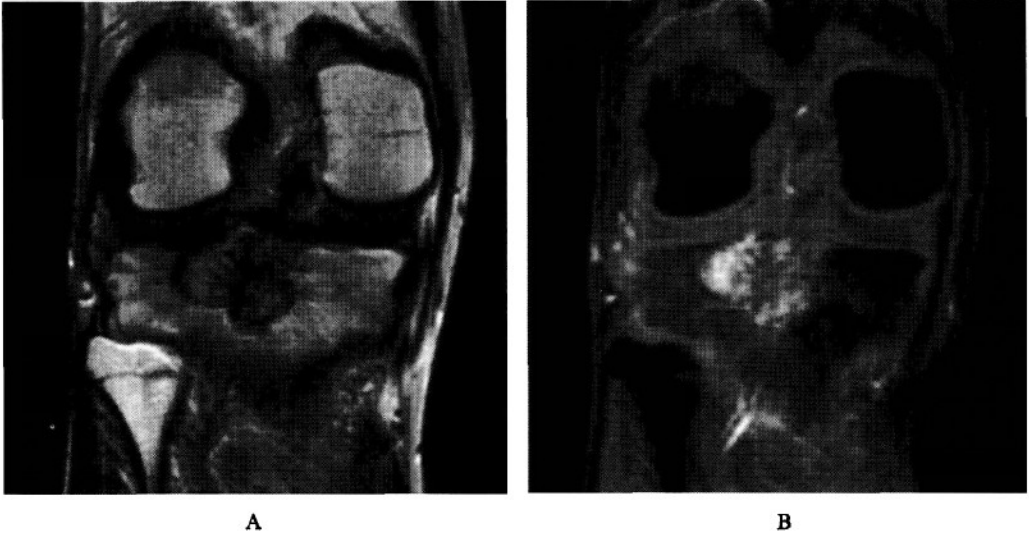


图 9-8 软骨母细胞瘤(3)

### 影像所见

A. 冠状位  $T_1$  WI, 边界清楚的分叶状肿块,  $T_1$  WI 信号与肌肉相似; B. 增强后冠状位脂肪抑制  $T_1$  WI, 示肿瘤明显强化。

### 【影像与病理】

凡有骨髓的部位都可发生本瘤,四肢长管状骨骨髓是其好发部位,尤以股骨、胫骨、肱骨最常见,三者约占全部病例的 70% 以上。

肿瘤主要侵犯未闭合的骨髓,也可累及相邻的干骺端。四肢长管状骨骨髓是其好发部位,尤以股骨、胫骨、肱骨最常见,三者可约占全部病例的 70% 以上。镜下主要由软骨母细胞和多核巨细胞构成,可见钙质沉着于间质内,X 线平片及 CT 可见钙化影。大体切面为灰白色或暗红色,瘤内常见囊变及出血现象,MRI 可显示为  $T_1$  WI 高信号——出血; $T_1$  WI 低信号, $T_2$  WI 高信号——囊变区。肿瘤一般大小 3~6cm,个别可 >10cm。多数软骨母细胞瘤为良性,少数可为恶性。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 肿瘤常局限于患儿骨髓,呈边界清楚的轻度偏心膨胀性骨质破坏。瘤区常可见小点片状的钙化性致密影(图 9-6,图 9-7)。瘤周可有硬化带。由于肿瘤位于骨髓,因而一般无骨膜反应,但其中也有约 10% 病例在距肿瘤较近的干骺端或骨干侧出现轻度的线状或层状骨膜增生。

2. CT 表现 与 X 线平片表现相似,但可显示肿瘤的骨质破坏区及瘤内的少量钙化。

3. MRI 表现 病变呈明显的分叶状, $T_1$  WI 信号与肌肉相似,出血灶表现为高信号,多数病灶  $T_2$  WI 呈等或低于脂肪信号,病变内的小出血灶和透明软骨呈高信号散在分布(图 9-8)。病变可伴有骨髓水肿和骨膜反应。增强扫描肿瘤可有不同程度的强化。

4. 比较影像学 X 线平片为骨母细胞瘤首选的影像学检查方法,但 CT 和 MRI 较平片易

观察病变内部结构,CT 检查有利于发现瘤内小的钙化点,MRI 较 CT 更易观察到骨髓水肿及骨膜反应。CT 和 MRI 可以作为 X 线平片的补充检查手段。

#### 【影像与临床】

本瘤病程经过缓慢。多为局部轻微钝痛。手术彻底刮除肿瘤并植骨后可治愈。手术不彻底者可复发,个别病例可以恶变。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨巨细胞瘤 发生于骨骺闭合后的成年人(由于该肿瘤在儿童极罕见,故未专门开辟章节进行介绍)。该肿瘤的影像学特点是:发生于骨端的偏心性多房性骨质破坏,呈肥皂泡样改变;肿瘤长径垂直于长管状骨长轴;病灶边缘多呈筛孔样骨质破坏;肿瘤突破骨皮质后又在其外围形成单层或多层骨包壳。

2. 内生软骨瘤 短管状骨好发,多为中心膨胀性病灶,内部可见沙砾样或团块状钙化。

3. 骨髓结核 一般骨质破坏区不大,直径为 2~3cm。与正常骨分界清楚,无硬化边。其内常有泥沙样死骨。病变可跨越骺板向干骺端发展。由于患儿肢体懒动,邻近的骨骼常出现骨质疏松。病变累及关节后,周围可形成梭形软组织肿胀影。

## 五、骨软骨瘤

骨软骨瘤(osteochondroma)细胞起源于软骨内化骨的骨骼的软骨,又名外生骨疣,也属软骨类肿瘤。占良性骨肿瘤的 31.6%,是最为常见的骨肿瘤。可分为单发性及多发性两种。其中单发性多见,多发性较少见。可发生于小儿各年龄段,但以 10~20 岁青少年多见。男女性比例为 2.2:1。

#### 【典型病例】

病例 1:男,14 岁。无意中发现右膝关节外下方突起,质硬,不能推动。局部无红、肿、热、痛等症状(图 9-9)。

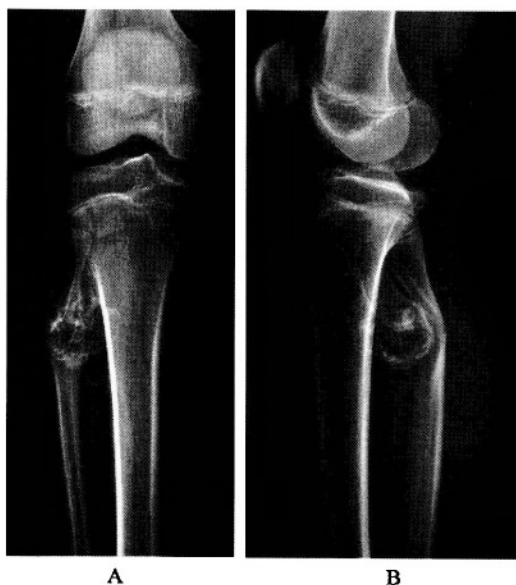


图 9-9 骨软骨瘤(带蒂)

### 影像所见

胫骨正侧位平片,示胫骨近侧干骺端菜花状骨性突起,其基底部的皮质与母体骨皮质相连,背向关节生长,边界清楚,邻近腓骨受压变形,向外侧弯曲突出,未见骨质破坏;邻近未见软组织肿块。

病例 2:男,9岁。左肩胛骨下角隆起半年(图 9-10)。



图 9-10 不规则骨的骨软骨瘤

### 影像所见

左肩胛骨内下方菜花状骨性突起。

病例 3:男,13岁。左大腿下部前外侧逐渐突起。查体,局部质硬,不能推动(图 9-11)。

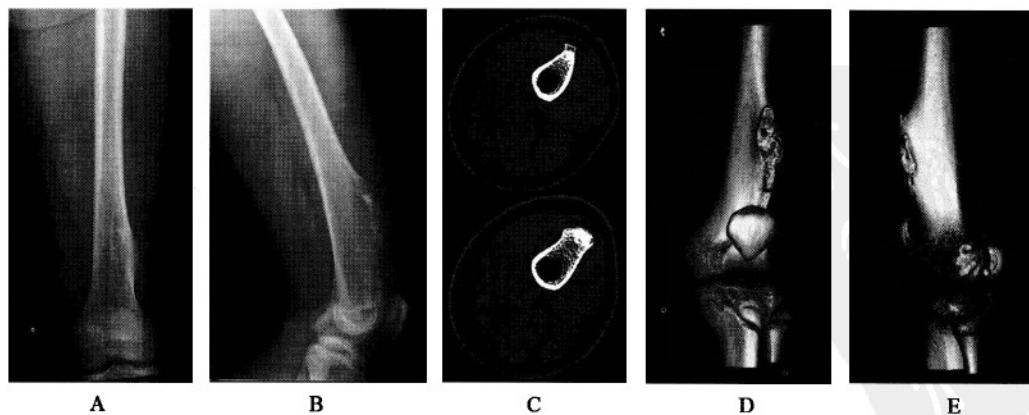


图 9-11 骨软骨瘤(宽基底)

**影像所见**

A、B. 左股骨下段正侧位平片,示左股骨下段前外侧宽基底骨性突起,肿物顶部光滑;  
C. CT 轴位;D、E. 左股骨 CT VR,可以清楚显示骨软骨瘤的部位、大小以及钙化的软骨帽的形态。

**病例 4:**男,16 岁。体检 X 线胸片发现右下肺野外带阴影(图 9-12)。

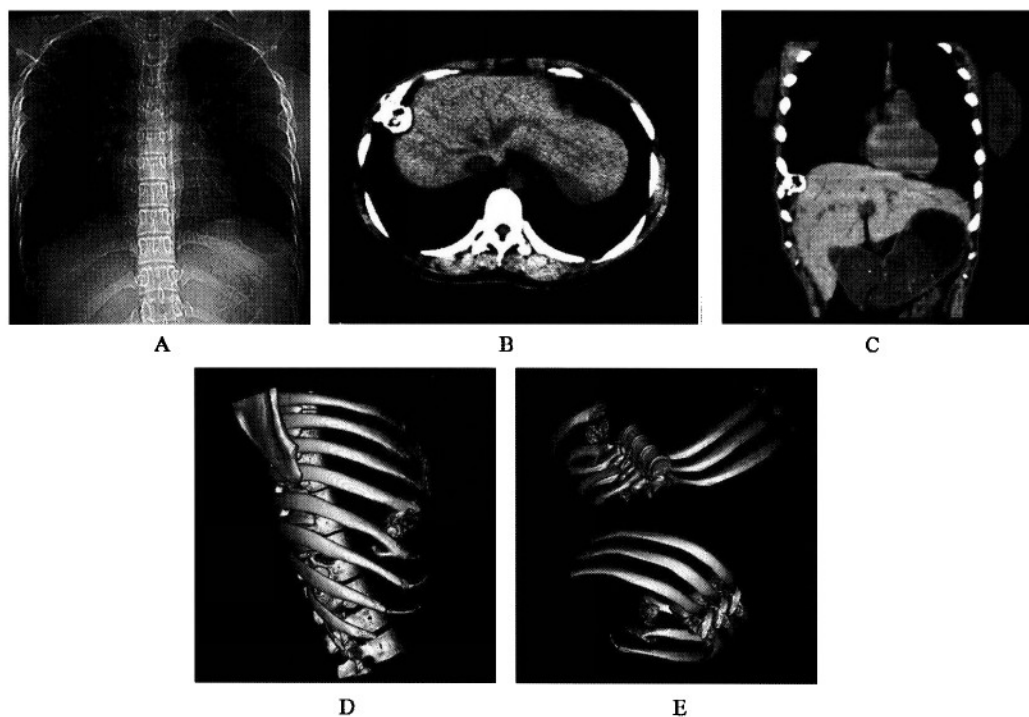


图 9-12 骨软骨瘤(多发)

**影像所见**

A. 肋骨正位平片,示右第 7 肋骨前端膨大;B. CT 轴位;C. 冠状位,示右第 7 肋骨前端窄基底向胸廓内凸骨性肿物,CT 可显示钙化性的软骨帽;D、E. CT VR,可显示骨软骨瘤的形态、与周围结构毗邻关系。同时另外一个位于右第 8 前肋的小的骨软骨瘤也容易显示。

**病例 5:**女,15 岁。左大腿后下部逐渐突起。查体,局部质硬,不能推动(图 9-13)。

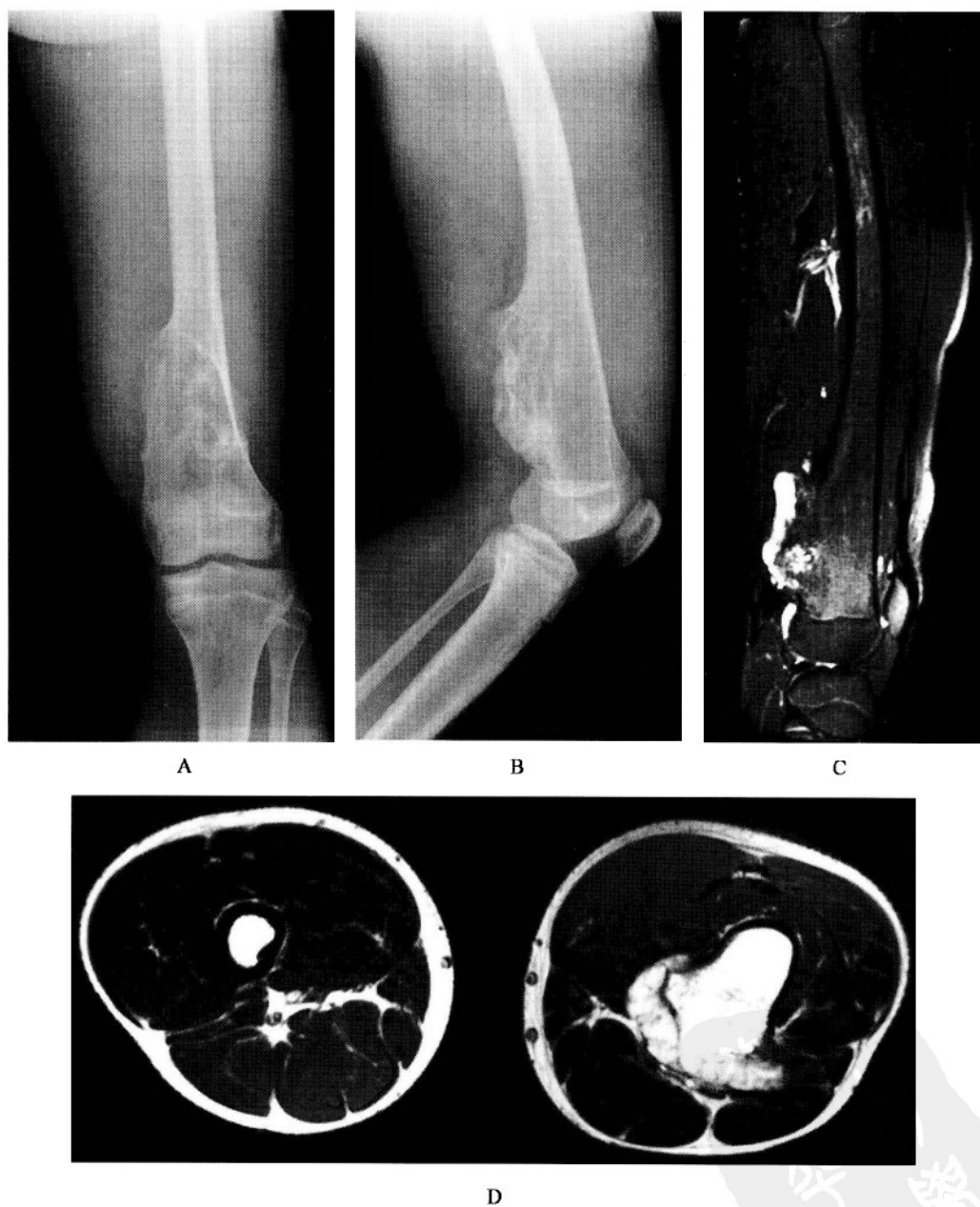


图 9-13 骨软骨瘤的软骨帽

### 影像所见

A、B. 左股骨下段正侧位平片, 示左股骨后下部宽基底骨性突起, 肿物顶部不甚规则;  
C. MRI 矢状位脂肪抑制  $T_2$  WI; D. MRI 轴位  $T_2$  WI, 骨软骨瘤的软骨帽明显增厚,  $T_2$  WI 呈等



信号,脂肪抑制 T<sub>2</sub>WI 上呈明显高信号。病理证实该骨软骨瘤,软骨细胞增生活跃,建议临床随访。

### 【影像与病理】

常见于长管状骨的干骺端,尤其是胫骨与股骨(膝关节组成骨,以胫骨内上为最多)约占 50%。亦见于骨盆。

大体标本为形状、大小不同的骨性赘生物与母骨相连。肿瘤一般可分为与骨干相连的基底部和赘生物的冠部。母骨骨皮质经基底部向赘生物冠部延续,基底部的内部为骨松质,冠部为球形或菜花状的软骨层,其外有一层很薄的纤维组织覆盖,广基底者软骨层面积相对较大,而带蒂者只在顶端才有软骨覆盖,亦称软骨帽。骨软骨瘤可分为单发性与多发性两型。多发性者较易恶变成软骨肉瘤。骨生长停止后,骨软骨瘤也停止生长。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 影像诊断要点 X线平片、CT 和 MRI 均可显示骨软骨瘤的骨皮质、骨松质与肿瘤母骨相延续(图 9-9,图 9-10,图 9-11,图 9-12,图 9-13)。肿瘤背关节向骨干方向生长,其骨松质内可见骨小梁结构。肿物大小不一。根据肿瘤与正常骨骼相连的基部形态可分为带蒂(图 9-9,图 9-10,图 9-13)和宽基(图 9-11,图 9-13)两种类型。肿物顶部光滑或不规则,并常可见小点状软骨钙化影。肿瘤可压迫相邻正常骨骼引起移位、变形。

2. 比较影像学 X线平片对于大多数骨软骨瘤均可明确诊断,CT 可显示重叠或复杂部位的骨软骨瘤(图 9-12),如肩胛骨的骨软骨瘤。

软骨帽的厚度与骨软骨瘤的恶变直接相关。X线平片、CT 都难以显示非钙化性的软骨帽。MRI 软骨成分非常敏感,是显示非钙化性软骨帽上为首选检查方法。非钙化性软骨帽在 T<sub>1</sub>WI 呈低信号, T<sub>2</sub>WI 呈等信号,脂肪抑制 T<sub>2</sub>WI 上呈明显高信号。当 MRI 显示软骨帽厚度 >2cm 时肿瘤的恶变可能性更大(图 9-13)。

### 【影像与临床】

查体局部肿物质硬,难以推动。肿瘤生长缓慢,无明显临床症状。手术彻底切除后肿瘤极少复发,1%的骨软骨瘤可恶变。当影像提示软骨帽明显增厚,形成软组织肿块,肿块内可见不规则云絮状钙化影时,提示骨软骨瘤已恶变为软骨肉瘤。

### 【鉴别诊断】

肱骨髁上突:无任何临床症状,多为体检时偶然发现。侧位 X线平片于肱骨内上髁的前内侧 5~7cm 处可见鸟嘴样宽基底的骨性突起,这是一种儿童骨发育的先天变异。

成熟型骨化性肌炎:该骨化影与邻近的骨质无骨皮质、骨松质延续相连的关系是鉴别要点。一般可选用 X线平片行切线位摄片鉴别,骨化范围较广,骨化与邻近骨质之间的间隙被遮盖者需要行 CT 扫描进一步鉴别。

## 六、内生软骨瘤

内生软骨瘤(enchondroma)细胞起源于软骨,是形成成熟软骨的肿瘤,占良性骨肿瘤的 13.9%。一般 10 岁以上发病,20 岁以后的成年人最多见。男女性比例约 2:1。

### 【典型病例】

病例 1:女,15 岁。右大腿中段隐痛来诊(图 9-14)。



图 9-14 长管状骨单发内生软骨瘤

影像所见

股骨下段正位 X 线平片, 示右股骨下段骨干髓腔内卵圆形膨胀性骨质破坏区, 内缘凹凸不平, 伴有硬化边, 内有沙砾状小钙化点。

病例 2: 男, 11 岁。右中指肿胀 4 个月(图 9-15)。

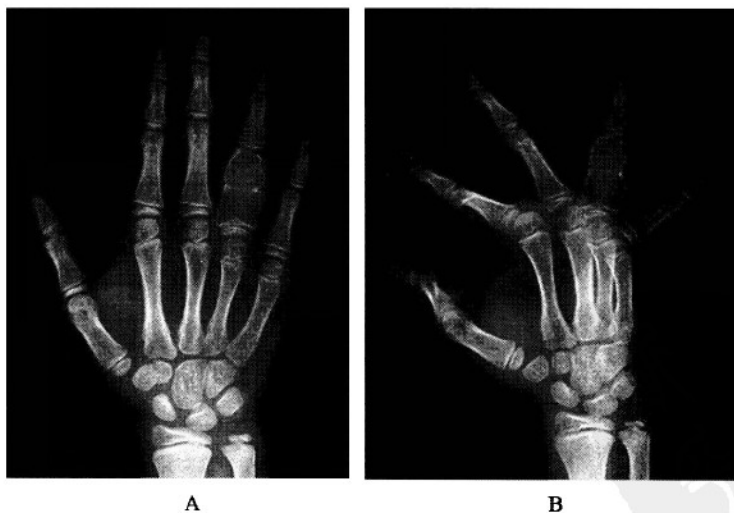


图 9-15 短管状骨单发内生软骨瘤

影像所见

A. 右手正位 X 线平片; B. 右手斜位 X 线平片, 示右四近节指骨膨胀性骨质破坏, 局部骨皮质膨胀变薄。肿瘤内可见斑点状的钙化。

病例 3:男,10岁。右手多指肿胀来诊(图 9-16)。



图 9-16 掌指骨多发性软骨瘤

### 影像所见

右手正位平片,示右手指骨多发性干骺端膨胀性骨质破坏,呈喇叭样,骨壳尚完整,未见骨膜反应。

### 【影像与病理】

常侵犯短管状骨,手是好发部位,占 50%左右,常侵犯近节指骨和掌骨。其次为足骨,长管状骨及其他部位少见。

镜下主要成分是分化成熟的软骨细胞及软骨基质,并可见基质钙化。大体显示为骨髓腔内的肿物,切面为浅蓝色有光泽的透明软骨,夹有淡黄色沙砾状的钙质。病变局部膨胀,骨皮质变薄。

内生软骨瘤可分为单发(图 9-14,图 9-15)与多发性(图 9-16)两种类型。单发性内生软骨瘤的恶变率高于骨软骨瘤的恶变率。多发型的恶变率比单发型高。长管状骨的内生软骨瘤恶变率为 10%。多发性软骨瘤伴有软骨发育障碍和肢体畸形的成为 Ollier 病;并发软组织血管瘤的则称为 Maffucci 综合征。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片

(1)单发性软骨瘤一般位于髓腔骨松质内,呈边界清楚的膨胀性骨质破坏区,局部骨皮质膨胀变薄。肿瘤内常有斑点状的钙化。邻近无骨膜增生,亦无软组织肿块。①发生于长管状骨的内生软骨瘤多呈长圆形、条柱状影,随着骨的生长发育或病变逐渐进展,病变可自干骺端移行向骨干生长,甚至侵犯骨骼全长,引发骨干变形、弯曲(图 9-14)。②发生于短管状骨的内生软骨瘤多为 1~2cm、致密的圆形或卵圆形骨质破坏区(图 9-15),肿瘤突向短管状骨的一侧的征象较长管状骨多见。③外生性软骨瘤也较多见于短管状骨。

(2)多发性软骨瘤的特点是干骺端显著增宽而引起骨骼畸形。肿瘤较大时,干骺端可呈喇叭样膨胀(图 9-16)。肿瘤内部可见粗大骨间隔和斑点状钙化。相邻骨皮质变薄。

(3)当影像学表现为病灶生长迅速,边缘变模糊,肿瘤突破骨皮质侵入周围形成软组织包块,骨膜增生,肿瘤内部原有的钙化斑点变模糊或被侵蚀消失等征象出现时,提示肿瘤恶变。

2. 比较影像学 一般X线平片即可诊断,CT对钙化、MR对软骨成分的显示较X线平片为佳。

**【影像与临床】**

局部肿胀的梭形硬性肿物,偶有轻度隐痛。患儿常因畸形和骨折就诊。手术不彻底可复发。

**【鉴别诊断】**

1. 短管状骨结核 多有层状骨膜增生、局部软组织肿胀或瘘管形成,同时伴有结核感染的临床症状。

2. 骨囊肿 但内生软骨瘤内部无钙化时需要同骨囊肿鉴别。骨囊肿一般单发,而且很少发生于手足短管状骨是鉴别的要点。

3. 骨母细胞瘤 病变多为单发,侵犯脊柱最为多见。骨质破坏区周围可见较多的骨质硬化。

### 七、软骨黏液纤维瘤

软骨黏液纤维瘤(chondromyxoid fibroma)细胞起源于成软骨结缔组织,肿瘤内部含有软骨样、纤维样和黏液样三种组织成分。发生率仅占全部骨肿瘤的1%。一般10岁以后发病,20—30岁多见,约占56%。男女性比例1.9:1。

**【典型病例】**

女,14岁。右胫骨近端逐渐膨大1年,查体局部为硬性肿物,不能推动(图9-17)。

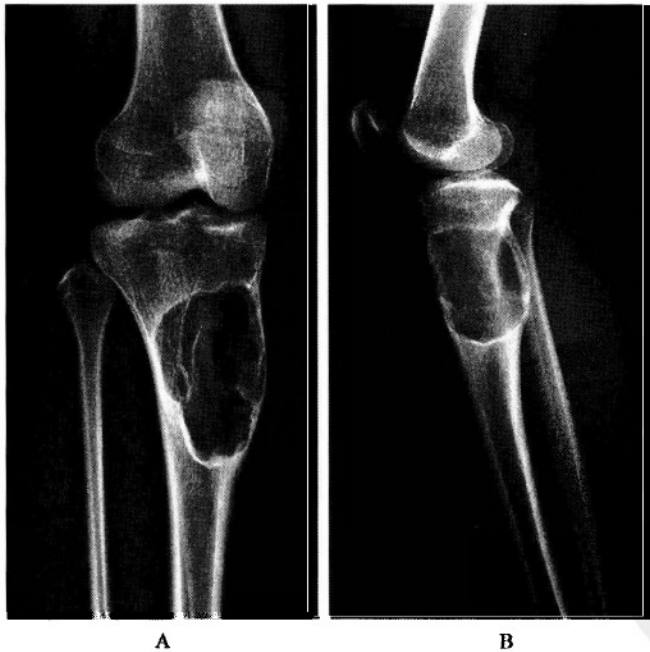


图 9-17 软骨黏液纤维瘤

知  
道  
就  
来  
PDG

### 影像所见

右小腿近段正侧位平片,示右胫骨近侧干骺端关节面下约2cm处见一个椭圆形囊状骨质破坏区,病变长轴与胫骨长轴一致,其内密度欠均匀,可见较多骨嵴存在,病变边缘清晰并见有硬化。

### 【影像与病理】

发生在下肢骨的病例占80%,胫骨上段和股骨下段为最多。

大体标本肿瘤为灰白色或带透明的蓝灰色,具有完整包膜。主要成分为软骨样、黏液样、纤维索条样区,三者不同比例相间,因而肿瘤的影像学表现各不相同。镜下可见大小不一的软骨岛间杂于大片胶原纤维组织中,肿瘤内部偶见出血,钙化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. 影像诊断要点 肿瘤常发生于长管状骨干骺端的骨髓腔内,多不侵犯骨骺,呈圆形或卵圆形偏心膨胀性骨质破坏区。病灶边界清楚,直径为2~10cm,内部常可见粗细不均但致密的骨嵴分隔,使病灶呈多房状(图9-17)。病变周围可见较明显的骨质增生、硬化。约20%病例瘤内可见斑点状或不规则片状钙化。病理骨折罕见。

2. 比较影像学 X线平片为常规首选检查方法。CT对于显示纤维成分、软骨成分的钙化较平片为佳。MRI有助于显示软骨成分、黏液成分以及纤维成分三者的比例。

### 【影像与临床】

患儿临床症状较轻,亦可伴轻度疼痛。查体局部为硬性肿物,生长缓慢。手术刮除,效果良好。手术不彻底是复发的常见原因。

### 【鉴别诊断】

1. 软骨母细胞瘤 发病年龄较软骨黏液纤维瘤小,病变膨胀较轻,主要位于骨骺,瘤内无骨嵴,常有斑点状钙化。

2. 多房性骨囊肿 发病年龄较轻,多见于股骨和肱骨上段干骺端的中央部,不呈偏心性生长,病灶分房亦不如软骨黏液纤维瘤明显,周围硬化较轻,容易合并病理性骨折。

3. 动脉瘤样骨囊肿 骨小梁或骨嵴间隔非常菲薄,可呈吹气球样透亮区。CT或MRI可见典型液-液平面征象。

## 八、非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤(nonossifying fibroma)细胞起源于成熟的、不成骨的纤维组织,属无成骨活性的骨结缔组织源性良性肿瘤。10~20岁的青少年多见,男女性比例约1.3:1。

### 【典型病例】

病例1:男,8岁。左小腿下段轻度疼痛半年(图9-18)。



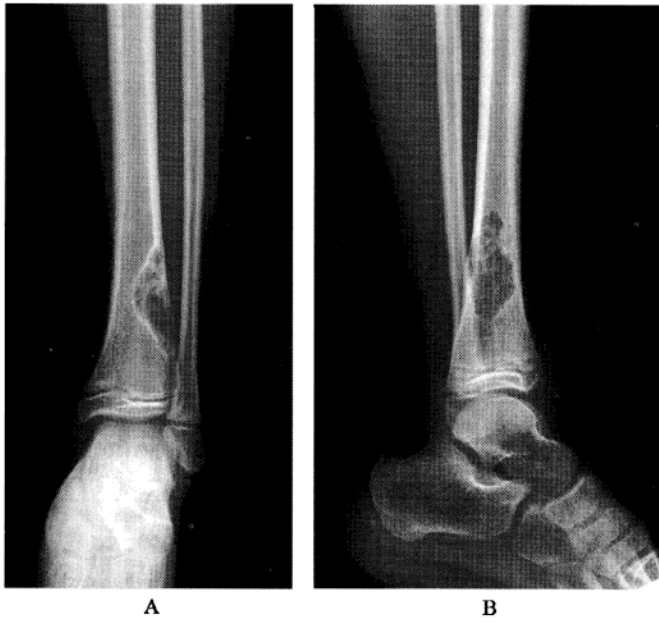


图 9-18 非骨化性纤维瘤(1)

影像所见

左小腿正侧位片,示左胫骨下段纵向生长的膨胀性骨皮质破坏区,边界清楚,病灶外侧的骨皮质明显变薄,内侧突入骨髓腔,边缘呈波浪状。

病例 2:男,14 岁。右大腿下段胀痛感来诊(图 9-19)。

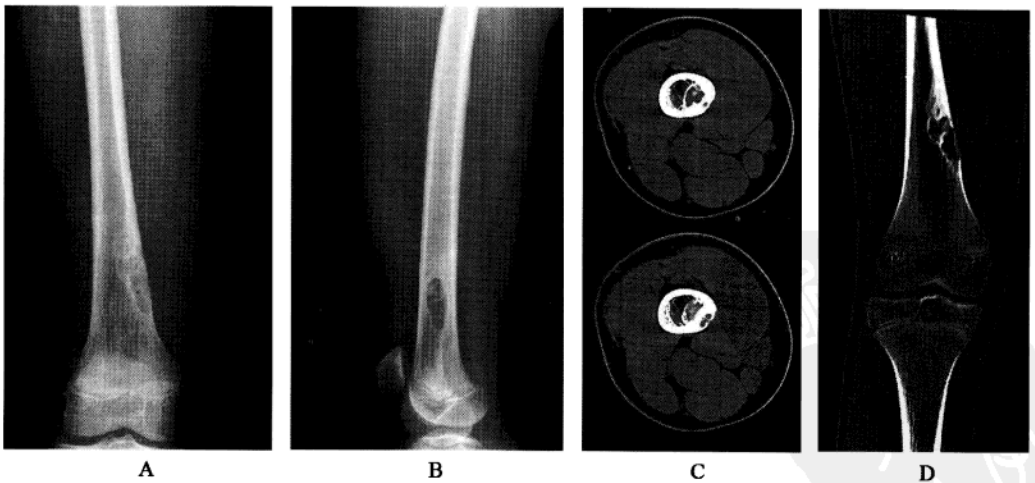
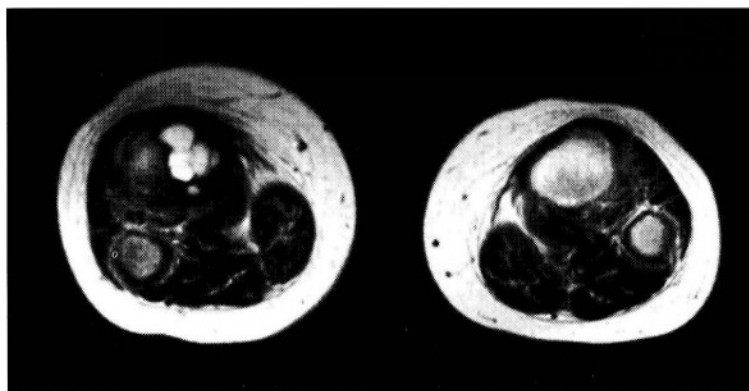


图 9-19 非骨化性纤维瘤(2)

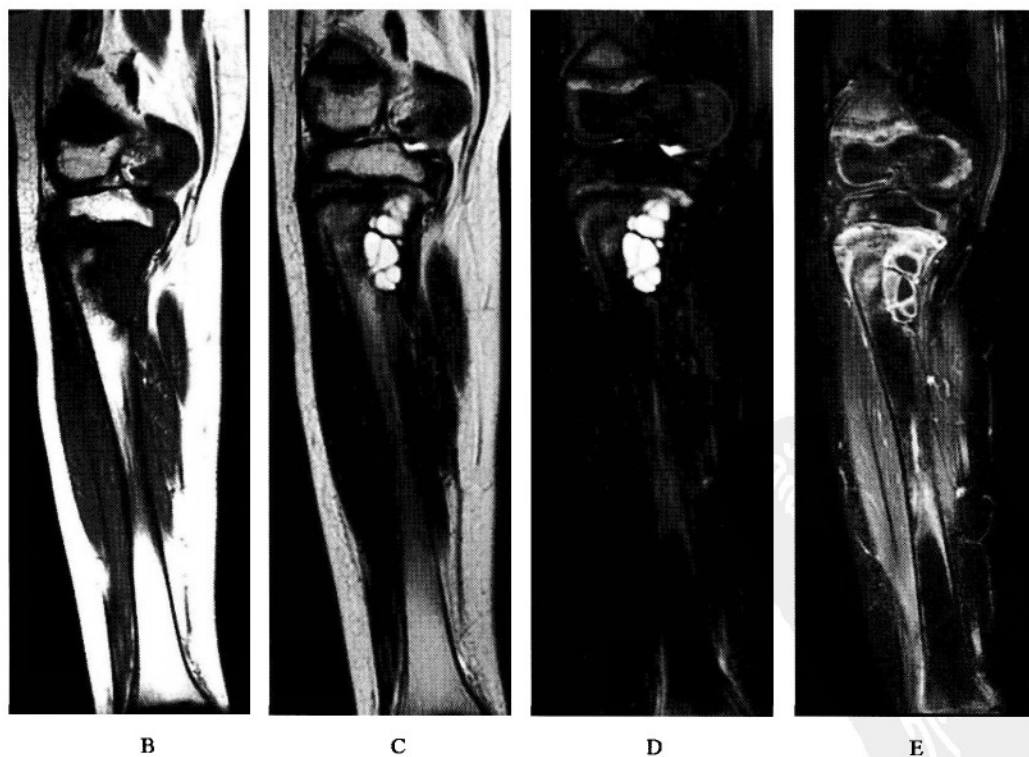
影像所见

A、B. 右股骨下段正侧位片,示骨皮质内的纵向、膨胀性病灶,边界清楚,病灶内侧突入骨髓腔,可见多个相连成串的小囊状骨质破坏;C. CT 轴位;D. CT 冠状位,示股骨皮质内的膨胀性骨质破坏区,病变内虽可有不规则的骨性间隔或骨嵴,未见明确无钙化或骨化。

病例 3:女,10 岁。1 年前意外发现,无不适(图 9-20)。



A



B

C

D

E

图 9-20 非骨化性纤维瘤(3)

### 影像所见

A. 轴位  $T_2$  WI; B. 矢状位  $T_1$  WI; C. 矢状位  $T_2$  WI; D. 矢状位脂肪抑制  $T_2$  WI; E. 增强后矢状位脂肪抑制  $T_1$  WI, 示胫骨皮质内多房性骨腔, 骨腔信号均匀,  $T_1$  WI 为低信号,  $T_2$  WI 为高信号, 增强扫描无强化; 骨腔间可见不规则的低信号骨性间隔或骨嵴, 增强扫描可强化。

### 【影像与病理】

病变常侵犯长管状骨, 以股骨、胫骨多见, 发病率超过 60%。

大体标本上肿瘤呈单个或多个大小不一的结节状病灶, 多发者互相毗连。瘤体内由坚韧的纤维结缔组织构成, 外周由一层薄薄的硬化骨质包绕, 形成一个界限分明的骨腔。肿瘤邻近的骨组织可有反应性骨质增生、硬化, 这是本瘤的病理学特征性表现, 也是影像诊断中与其他肿瘤进行鉴别的要点。镜下瘤体主要成分是梭形结缔组织细胞和胶原纤维, 其内无成骨活动, 所以影像检查不能发现钙化、骨化等征象。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片

- (1) 病灶位于干骺端, 可向骨干方向发展, 肿瘤长轴与骨干平行。
- (2) 肿瘤边缘硬化致密, 可见厚薄不均的硬化包壳。

(3) 根据部位可将非骨化性纤维瘤分为皮质型和髓腔型两型。①皮质型最多见(图 9-18, 9-19), 多侵犯骨皮质, 呈卵圆形的骨皮质破坏区, 向外膨胀。病灶可多发, 在同侧骨皮质内形成多个相连成串的小囊状骨质破坏区。有时病灶边缘由于分叶而呈波浪状, 肿瘤外侧的骨皮质明显膨胀变薄, 内缘可以突入骨髓腔, 但对侧骨皮质不受累。②髓腔型非骨化性纤维瘤, 病变起自髓腔, 对称性生长, 常侵犯骨骼的整个横径。

2. CT 表现 病变骨改变与 X 线平片大致相仿。可见位于病灶骨皮质内的膨胀性骨质破坏区, 病变内虽可有不规则的骨性间隔或骨嵴, 未见明确无钙化或骨化(图 9-19C、D)。其内部密度低于肌肉密度, 增强扫描无强化。

3. MRI 表现 不管是皮质型还是髓腔型的非骨化性纤维瘤, 病变内虽可有不规则的低信号骨性间隔或骨嵴, 但一般内部密度或信号均匀, 无钙化或骨化,  $T_1$  WI 为低信号,  $T_2$  WI 为高信号。增强扫描骨性间隔或骨嵴可强化而肿瘤内部无强化(图 9-20)。

4. 比较影像学 X 线平片可清晰、完整显示病变。CT 但能更清楚的显示病变细节。MRI 可显示内部结构和成分, 有助于肿瘤的鉴别。

### 【影像与临床】

肿瘤发展缓慢, 临床局部可略肿胀, 患儿常无症状或少数有轻度疼痛。手术效果良好, 很少复发。个别病例可自愈。

### 【鉴别诊断】

1. 纤维性骨皮质缺损 此病与非骨化性纤维瘤的发病部位、病理所见相同。但一般认为纤维性骨皮质缺损发病年龄小, 14 岁以上少见。病变表浅, 主要累及骨皮质。随诊复查, 大部分病变可自行缩小或消失, 少数病例如继续发展侵及骨髓腔, 则成为非骨化性纤维瘤。

2. 多房性骨囊肿 极少偏心性, 周围硬化较轻, 常有病理骨折。

3. 单骨型骨纤维异常增殖症 呈偏心囊状透亮区或磨玻璃样骨质破坏区, 局部骨干可增粗, 病变区可有条索状骨纹及斑点状骨化影。病灶边界清楚, 很少骨硬化。

## 九、骨化性纤维瘤

骨化性纤维瘤(ossifying fibroma)是由骨组织和纤维组织构成的良性肿瘤。按 WHO 肿



瘤的病理分类,骨化性纤维瘤应称之为骨纤维结构不良(osteofibrous dysplasia),而骨纤维异常增殖症则称之为骨的纤维结构不良(fibrous dysplasia of bone),两者同属于纤维-骨组织增生性病变。由于骨化性纤维瘤肉眼上,一般边界清楚,周围常有硬化性骨质反应,与一般纤维结构不良略有不同,所以我们仍分开阐述其影像学表现。

#### 【典型病例】

病例 1:男,4岁。因右胫前部疼痛1个月入院。走路时疼痛加重(图9-21)。



图 9-21 胫腓骨骨化性纤维瘤

#### 影像所见

右胫腓骨正侧位平片,示右胫骨上段、腓骨下段多囊性梭形膨胀性骨质破坏区,周围可见硬化边,局部骨皮质变薄,骨干变粗弯曲。

病例 2:女,1岁。右面部无痛性肿大半年来诊。查体,右下颌区触及质硬肿物,固定(图9-22)。

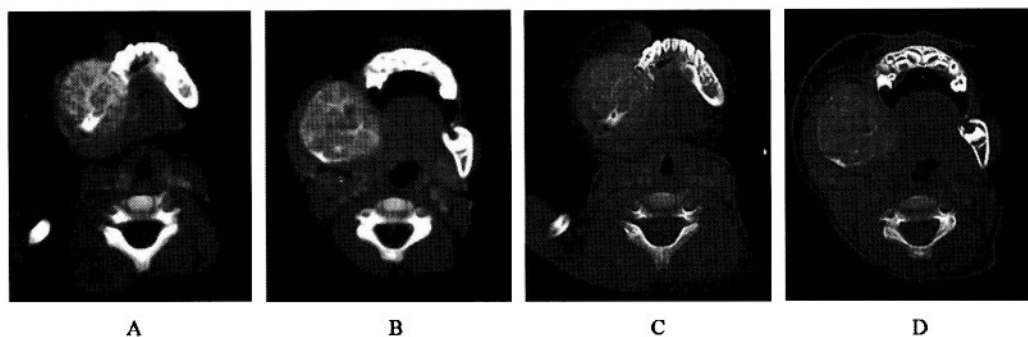


图 9-22 下颌骨骨化性纤维瘤

影像所见

A、B. 增强后 CT 轴位(软组织窗);C、D. 增强后 CT 轴位(骨窗),示下颌骨右侧多囊性膨胀性骨质破坏区,其内可见毛玻璃状骨化影,肿瘤边界清晰锐利,周边骨壳完整菲薄。增强扫描软组织窗显示肿瘤明显强化。

病例 3:女,9 岁。头痛半年来诊(图 9-23)。

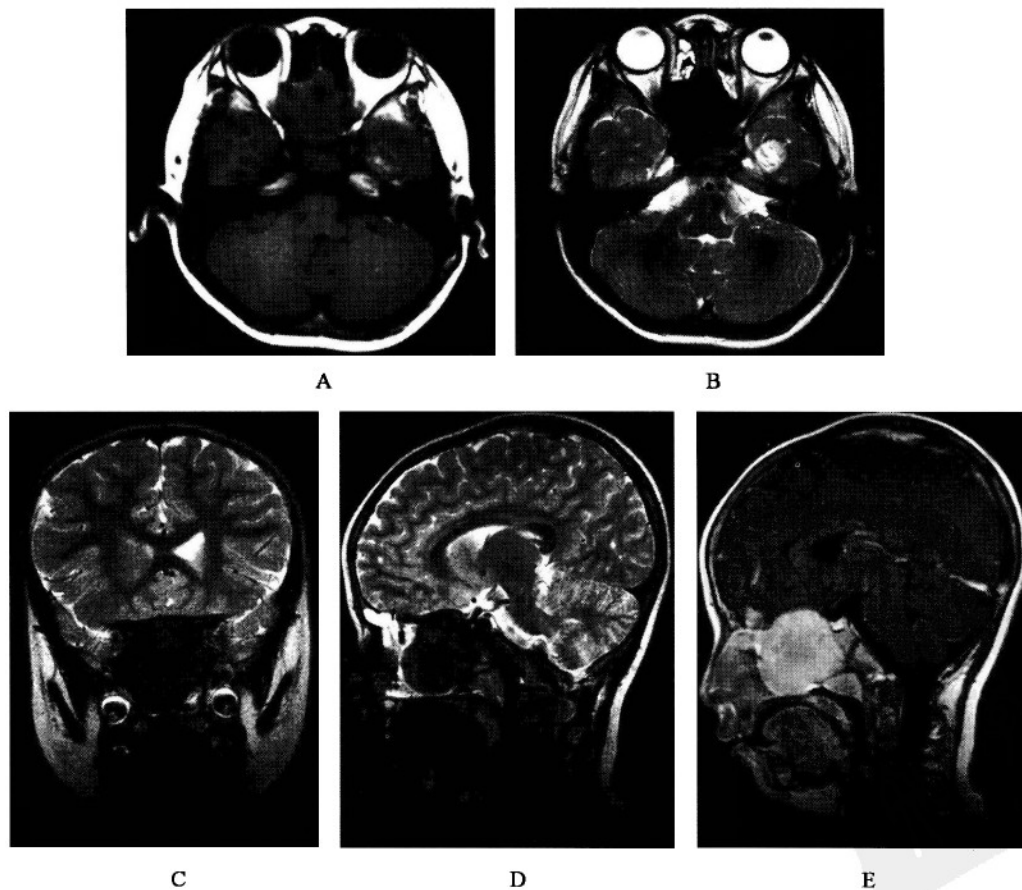


图 9-23 蝶骨骨化性纤维瘤

### 影像所见

A. 轴位  $T_1$ WI; B. 轴位  $T_2$ WI; C. 冠状位  $T_2$ WI; D. 矢状位  $T_2$ WI; E. 增强后矢状位  $T_1$ WI, 示蝶骨膨胀性骨质破坏, 肿瘤内部  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 均呈低信号, 增强扫描明显强化。

### 【影像与病理】

骨化性纤维瘤起自于髓腔, 可以向骨及纤维组织双向发展, 有纤维组织瘤样增生, 又有瘤骨形成。发病年龄多为 20~30 岁的青年。女性患者略多于男性。多见于颌骨, 其次为其他颅骨。发生于长管状骨的 50% 患者年龄 < 5 岁, 60% 以上发生于胫骨, 其次为股骨, 胫腓骨发病率约占长管状骨该瘤的 90%。

镜下瘤体由无定形排列的成纤维(母)细胞和纤维细胞构成胶原纤维, 因而 CT 或 MRI 其内显示为不甚均匀的非液性密度或信号影。另外, 由于基质内有紊乱的骨小梁散在分布, 骨小梁有程度不同的钙盐沉积, 因而 CT 多表现为毛玻璃样密度影。有的骨小梁已形成明显的板层骨, 在 X 线平片上表现为病变处骨质增生、硬化、畸形。由于基质内小血管丰富完好, 故影像增强扫描肿瘤明显强化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线表现

(1) 病变大小相差悬殊, 长径 2.5~15cm, 呈圆形或类圆形、单囊或多囊状膨胀性骨质破坏区, 似拉长的骨囊肿。

(2) 其内可见钙化斑或骨化影散在分布。

(3) 随着病情演变, 瘤组织逐渐骨化而密度逐渐增高, 可呈毛玻璃状密度影。

(4) 病变边缘呈不同程度的硬化, 与正常骨分界清楚。病变多无骨膜反应及软组织肿块。

(5) 发生于长管状骨的病变多局限于上、中 1/3, 有的可达 1/2 以上, 并向骨干蔓延。以侵犯胫骨骨干前侧骨皮质最多见, 可致胫骨向前弯曲(图 9-21)。

2. CT 表现 根据其内骨化程度的不一而显示为低密度囊变区、不均匀高密度影以及致密的骨性间隔。在 CT 上肿瘤边界清晰锐利, 周边有完整菲薄的骨壳(图 9-22)。

3. MR 表现 其内部的纤维及骨化部分  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 均呈低信号, 其他部分一般为  $T_1$ WI 低信号、 $T_2$ WI 高信号。增强扫描肿瘤明显强化(图 9-23)。

4. 比较影像学 CT 容易显示病灶内部结构, MRI 显示肿瘤的整体情况最佳。

### 【影像与临床】

本瘤生长缓慢。主要临床表现为局部疼痛和肿块。少数病例可引起不完全性骨折后来诊。一般采用局部刮除或手术切除病灶, 预后大多良好, 很少复发、恶变。

### 【鉴别诊断】

1. 非骨化性纤维瘤 10~20 岁好发, 四肢长管状骨多见。病变多侵犯骨皮质, 局部膨胀变薄。边缘有细线样硬化。内部无成骨。病变范围常较骨化性纤维瘤小。

2. 骨纤维异常增殖症 发生于颌骨的骨纤维异常增殖症, 发病年龄较轻, 病变广泛, 常多骨受累, 病变与正常骨之间境界不清, 可伴有骨骼变形。病变内部可有不同程度骨化。颅面骨病变多属硬化型, 术后易复发, 自行消失者罕见。发生于长骨的骨纤维异常增殖症, 骨骼容易变形, 病灶边缘清楚, 但很少有骨硬化。

## 第二节 恶性骨肿瘤

### 一、骨肉瘤

骨肉瘤(osteosarcoma),也称为成骨肉瘤,是指瘤细胞能直接形成骨样组织或骨质的恶性肿瘤。其恶性度高、发展快。成骨肉瘤起源于原始成骨组织,以肿瘤细胞直接形成肿瘤性骨样组织或不成熟的肿瘤骨为特征。骨肉瘤是最常见的恶性骨肿瘤,发病率占恶性骨肿瘤的34%。骨肉瘤多见于青少年,男性多于女性。

#### 【典型病例】

病例 1:男,17岁。无诱因左膝部疼痛(图 9-24)。

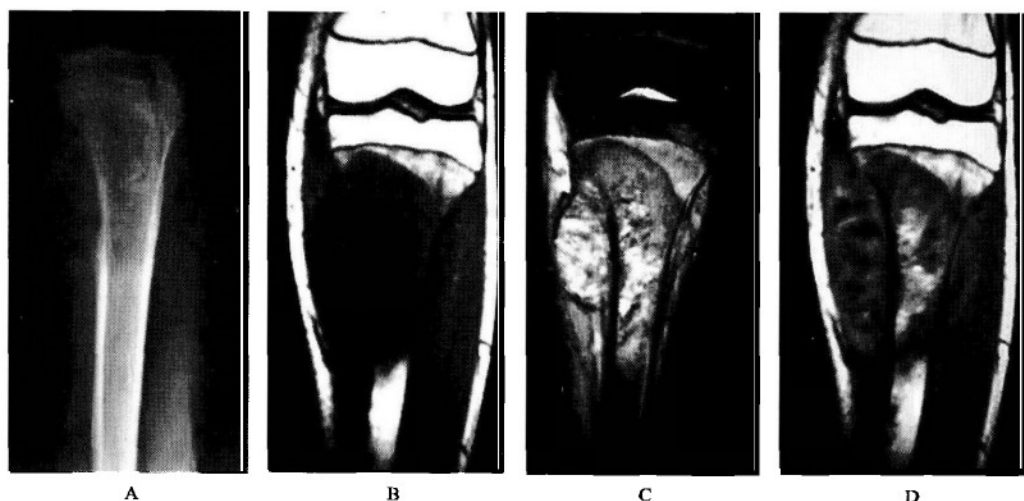


图 9-24 溶骨型骨肉瘤

#### 影像所见

A. X线平片(侧位),示左侧胫骨上段溶骨性骨破坏,骨破坏区边界不清,骨破坏区外可见边缘不清的软组织肿块影,在骨破坏区和软组织肿块内可见少量密度不高的云絮状瘤骨; B. MRI平扫矢状位T<sub>1</sub>WI,示肿瘤呈低信号侵犯胫骨近段髓腔并形成骨外软组织肿块,破坏的骨髓腔呈不规则低信号; C. MRI平扫脂肪抑制T<sub>2</sub>WI,示肿瘤信号混杂,其中稍高信号部分为肿瘤组织,高信号部分代表坏死灶,低信号部分为瘤骨,骨皮质为低信号,瘤周的骨髓和骨外软组织肿块旁的肌肉内可见水肿和骨膜反应; D. MRI增强扫描T<sub>1</sub>WI,示肿瘤及软组织肿块呈不均匀强化。

病例 2:男,17岁。右膝肿痛,夜间痛明显(图 9-25)。

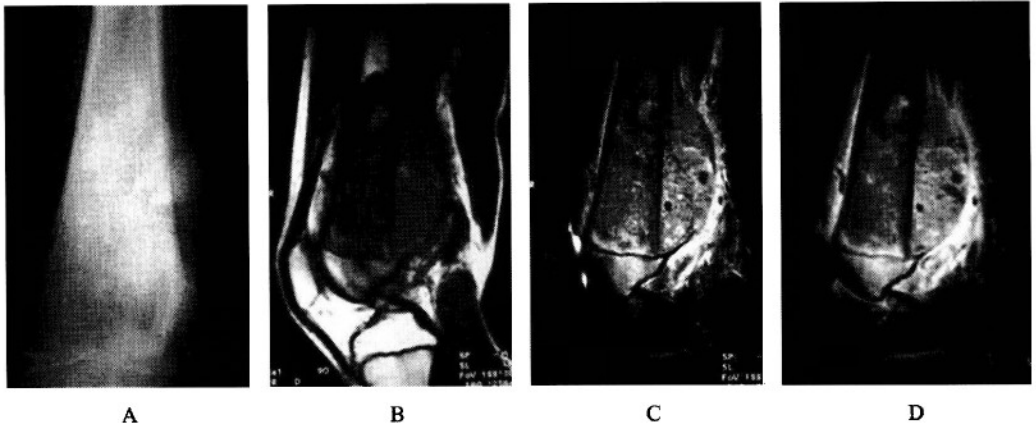


图 9-25 成骨型骨肉瘤

### 影像所见

A. 右膝关节正位片, 示股骨远侧干骺端斑片状高密度瘤骨影, 其内不见正常骨小梁结构, 局部骨破坏不明显, 邻近可见层状骨膜新生骨, 周围可见软组织肿块影, 其内亦可有明显的瘤骨; B. MRI 平扫矢状位  $T_1$  WI, 示肿瘤呈低信号侵犯股骨远侧段髓腔并形成骨外软组织肿块, 破坏的骨髓腔呈不规则低信号; C. MRI 平扫脂肪抑制  $T_2$  WI, 示肿瘤信号混杂, 以中等略高信号为主, 少量高信号灶, 瘤周的骨髓和骨外软组织肿块旁的肌肉内可见水肿和显示骨膜反应; D. MRI 增强脂肪抑制  $T_1$  WI, 示肿瘤及软组织肿块呈不均匀强化, 瘤周的骨髓和骨外软组织肿块旁的肌肉内可见强化。

病例 3: 男, 14 岁。右大腿下段疼痛, 外前方可扪及软组织肿块 (图 9-26)。

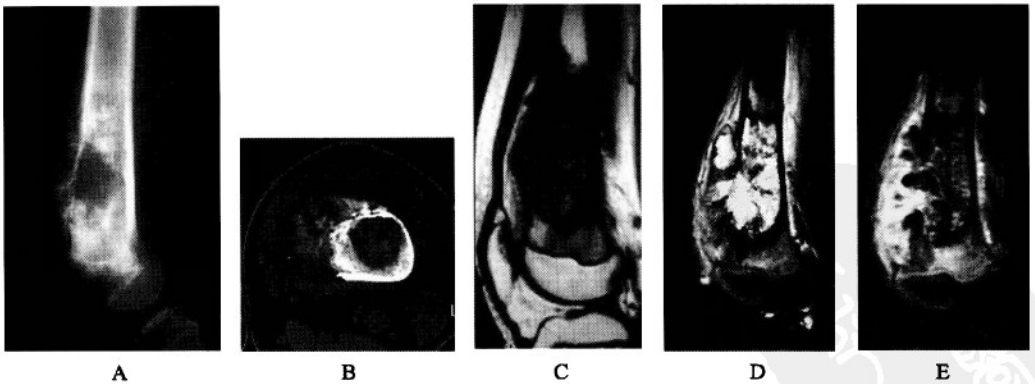


图 9-26 混合型骨肉瘤(1)

### 影像所见

A. 右膝关节侧位片, 示股骨远侧干骺端大片溶骨性骨破坏和一定程度的骨膜新生骨和骨膜三角, 在骨破坏区和软组织肿块内可见较明显的密度不均、形态不一的肿瘤骨; B. CT 平扫 (轴位), 示大片骨破坏和明显的软组织肿块以及骨内的斑片状瘤骨和骨外的云絮状瘤骨, 骨皮

质内面可见虫蚀状破坏;C. MRI 平扫矢状  $T_1$  WI, 示肿瘤呈低信号侵犯股骨远段髓腔并形成骨外软组织肿块, 局部骨皮质断裂;D. MRI 平扫矢状脂肪抑制  $T_2$  WI, 示肿瘤呈高信号, 其内的瘤骨呈低信号, 肿瘤通过破坏的骨皮质与骨外软组织肿块相连, 瘤周的骨髓和骨外软组织肿块旁的肌肉内可见水肿;E. MRI 增强后脂肪抑制  $T_1$  WI; 示肿瘤及软组织肿块呈不均匀强化, 软组织肿块强化较骨肿瘤明显, 瘤周的骨髓和骨外软组织肿块旁的肌肉内可见强化。

**病例 4:**男, 6 岁。右大腿下段疼痛 3 个月, 内前方可扪及软组织肿块(图 9-27)。



图 9-27 混合型骨肉瘤(2)

### 影像所见

A. 右膝关节正位片; B. 右膝关节侧位片, 示右侧股骨远侧干骺端大片溶骨性骨破坏和一定程度的骨膜新生骨和骨膜三角, 在骨破坏区和软组织肿块内可见较明显的密度不均、形态不一的肿瘤骨; C. CT MPR 矢状位重建; D. CT MPR 矢状位重建, 骨质破坏区、骨膜 Codman 三角及肿瘤骨显示非常清晰; E. MRI 增强冠状位  $T_1$  WI, 示肿瘤骨无强化, 周围软组织肿块明显强化, 可清晰显示软组织肿块的范围和大小。

### 【影像与病理】

骨肉瘤好发部位是长管状骨的干骺端, 尤其是膝关节周围和肱骨近端的干骺端。

肿瘤开始在骨髓腔内生长, 造成不同程度的骨松质斑片状破坏, 其 X 线分型主要就是依据破骨和成骨程度的不同, 如肿瘤以骨质破坏为主, 成骨不明显时称为溶骨型(图 9-24A), 反之为成骨型(图 9-25A), 若两者大体相当则为混合型(图 9-26, 图 9-27)。当病变继续发展破坏了骨皮质及骨膜下, 则刺激骨膜产生骨膜新生骨, 当骨膜新生骨进一步被破坏时就形成 X 线片可见的骨膜三角(图 9-26); 肿瘤侵犯周围软组织则形成骨外软组织肿块。肿瘤还可在髓腔内蔓延(图 9-24)或在受累骨或关节对侧髓腔内形成跳跃病灶。由于肿瘤细胞有产生瘤骨的能力, 因此在骨破坏区周围的骨松质内、骨破坏区和软组织肿块内都可形成数量不等、形态不一的肿瘤骨(图 9-25, 图 9-26, 图 9-27)。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. 影像诊断要点

(1) 肿瘤骨的存在是诊断骨肉瘤的重要依据。X 线平片及 CT 所见瘤骨可为云絮状, 密度较低, 边界不清; 或为斑片状, 密度较高边界较清楚; 也可为针状或阳芒状, 见于受累的骨松质内、骨破坏区内和软组织肿块内。肿瘤骨是不成熟的骨质, 片上表现较模糊, 不会出现骨小梁或骨皮质的结构(图 9-26, 图 9-27)。瘤骨的 CT 值可从数十至数百 Hu 或更高(图 9-26B, 图 9-27C、D)。

(2) 骨膜新生骨在 X 线平片和 CT 上常表现为骨皮质增厚或与骨皮质间有线样低密度带相隔的条状高密度影(图 9-24C, 图 9-27)。

(3) 肿瘤内坏死为不规则低密度区。

(4) 骨肉瘤在 MRI 的  $T_1$  WI 上多为低信号; 在  $T_2$  WI 上为不均匀的混杂信号, 瘤组织多为中、高信号, 坏死区为高信号, 瘤骨和瘤软骨钙化为程度不同的低信号。软组织肿块多偏向一侧或以一侧为主, 若与邻近的肌肉、血管和神经分界不清, 常提示有上述器官受侵犯的可能。

(5) CT、MRI 增强扫描肿瘤及软组织肿块呈不均匀明显强化, 坏死区不强化, 受累及的周围组织可有不同程度的强化(图 9-27E)。

#### 2. 比较影像学

(1) X 线平片能提供骨肉瘤的主要影像学改变, 对表现典型的平片可确定诊断。

(2) CT 能很好地显示骨肉瘤的骨质破坏、软组织肿块和肿瘤骨。

(3) MRI 能准确提供肿瘤的侵犯范围及其与邻近组织和器官的关系, 可清楚显示骨肉瘤在骨内外的侵犯范围(图 9-24B、D)和髓腔内的跳跃病灶, 在脂肪抑制  $T_2$  WI 上容易观察到肿瘤周围的水肿(图 9-26D), 因此在平片的基础上行 MRI 检查能为治疗方案的确立提供更直观而准确的信息。

(4) CT/MRI 的作用过去主要在于发现早期病灶和确定肿瘤的局部分期, 目前在肿瘤的定位和组织来源的判定上起的作用也越来越大, 尤其是功能成像。肿瘤的 CT/MRI 灌注成像对评价肿瘤血管的生成; MRI 弥散成像 ADC 值计算可以定量评估肿瘤的浸润范围(图 9-28),

确定肿瘤分期;并可以定量判断化疗后肿瘤坏死体积,评价疗效;MRS可以有效鉴别骨肿瘤的良恶性、肿瘤与非肿瘤病变(图 9-29)。

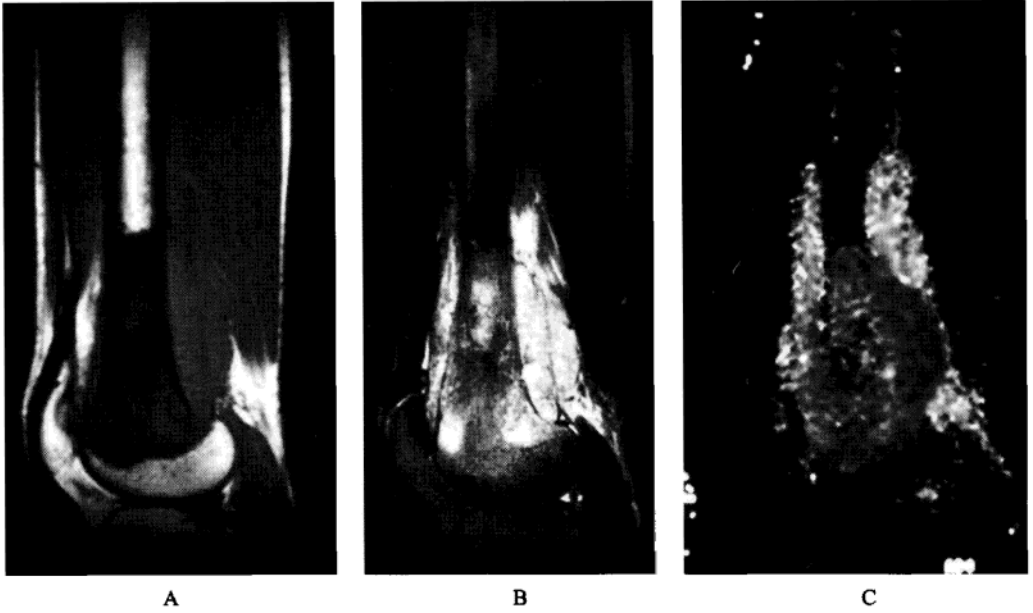


图 9-28 ADC 评估肿瘤的浸润范围

A. MRI 平扫矢状位  $T_1$  WI; B. MRI 平扫矢状脂肪抑制  $T_2$  WI 图像,显示肿瘤呈低信号侵犯股骨远段髓腔并形成骨外软组织肿块,瘤周的骨髓和骨外软组织肿块旁的肌肉的水肿与肿块信号相近,难以鉴别; C. ADC 图,肿瘤及软组织肿块呈高信号,与瘤周的骨髓和骨外软组织肿块旁的肌肉的水肿分辨明确

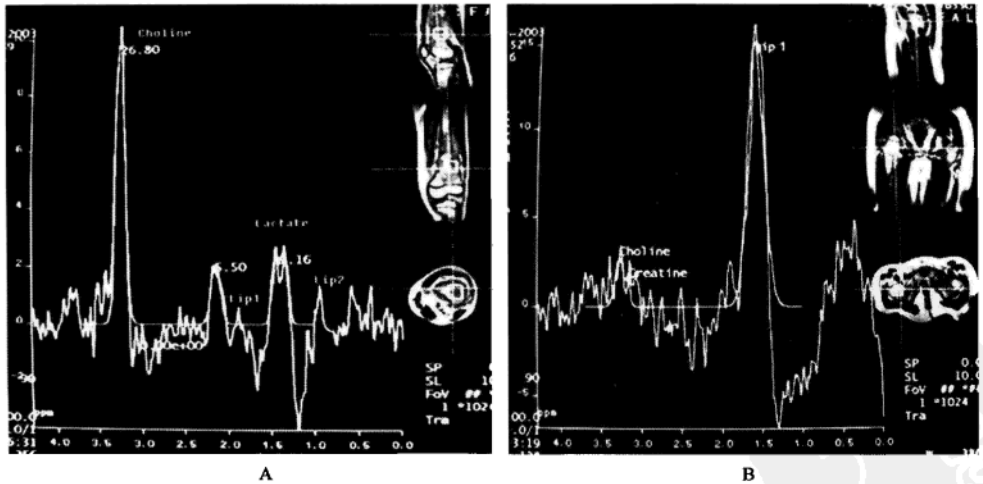


图 9-29 MRS 鉴别骨肿瘤

A. 尤因肉瘤的 $^1\text{H}$  MRS 图,患儿 12 岁,可见明显增高的肿瘤标志峰-Cho(胆碱)波峰和较高的 Lac(乳酸)波峰; B. 骨嗜酸性肉芽肿的 $^1\text{H}$  MRS 图,患儿 13 岁,可见明显增高的 Lip 波峰,未见明显的 Cho 波峰



**【影像与临床】**

主要症状是局部疼痛、肿胀和功能障碍,局部皮温常较高,并可见浅静脉扩张。血清碱性磷酸酶常增高。病变进展较快,远处转移可早期发生,常转移至肺。影像检查可以确定骨肉瘤骨内侵犯范围、有无跳跃病灶以及软组织肿块的大小,从而决定手术方式和治疗方案。

**【鉴别诊断】**

骨肉瘤主要的影像学改变是骨质破坏、软组织肿块和瘤骨形成。需与下列疾病鉴别:

1. 化脓性骨髓炎(参见化脓性骨髓炎节)。
2. 其他恶性骨肿瘤:需结合临床,如:年龄、发病部位等,影像主要鉴别点为是否有瘤骨形成。

**二、软骨肉瘤**

软骨肉瘤(chondrosarcoma)起源于软骨或成软骨结缔组织。发病率仅次于骨肉瘤,占骨肿瘤的6.5%,可分为原发性和由内生性软骨瘤或骨软骨瘤恶变而来的继发性两种。软骨肉瘤年龄范围较广,但很少发生在20岁之前,10岁以下只占1.2%。一般认为原发性的发病年龄较继发性的低。软骨肉瘤多见于男性,男女之比约为1.8:1。

**【典型病例】**

男,17岁。左大腿上段疼痛,后上部可扪及软组织肿块(图9-30)。

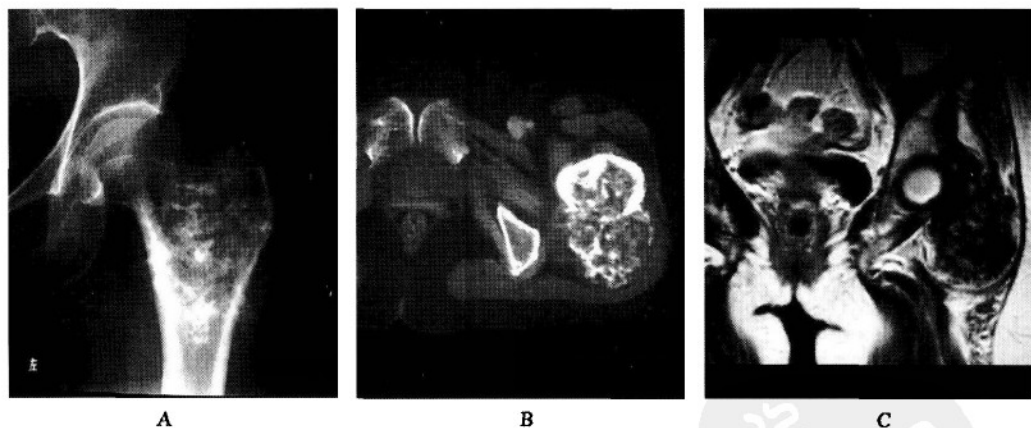


图9-30 软骨肉瘤

**影像所见**

A. 左髋关节正位平片,示左股骨上端骨质破坏,边界欠清,可见软组织肿块以及环状、点状和片絮状钙化;B. CT更清楚显示骨质破坏区、软组织肿块及钙化影;C. MRI冠状位 $T_1$ WI,肿瘤组织呈中等信号,钙化呈低信号。

**【影像与病理】**

根据发生部位,软骨肉瘤又可有发生于髓腔的中心型、发生于骨表面的周围型、骨旁型以及骨外软组织发生的软骨肉瘤。凡软骨内化骨的骨骼均可发生,发病部位以股骨、胫骨、除骶骨以外的骨盆部最为多见,占全部病例的50%以上,指(趾)骨少见。

分化较好的软骨肉瘤表面有纤维性假包膜,切面为蓝白色、半透明状,纤维组织伴随血管伸入瘤内,将肿瘤分隔成大小不一的小叶。镜下沿血管丰富的小叶边缘区可见软骨基质的钙化,影像上表现为点环状高密度影,其中环形钙化影具有确定其为软骨来源肿瘤的定性价值。肿瘤内还可见以软骨内骨化方式形成骨质。在影像上表现为絮状、斑片状的致密骨化影。分化差的瘤组织内钙化不明显。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 中心型软骨肉瘤骨髓腔内多为弥漫性或囊性的溶骨性骨质破坏,瘤灶内可有残留骨。病变边缘模糊,少数可稍显硬化。邻近骨皮质可有轻度膨胀、变薄,一部分可穿破骨皮质,形成软组织肿块。约2/3病例的骨破坏区和软组织肿块内可出现数量不等、分布不均、形态不一、疏密不一的软骨钙化影,表现为点状、环形、半环形或沙砾样稍高密度影,边缘清楚或模糊(图9-30A)。部分病变可见稍高密度的絮状、斑片状软骨内骨化影。分化差的软骨肉瘤钙化稀少,仅见数个散在的点状钙化或不见钙化影。软骨肉瘤一般骨膜反应较少。

周围型软骨肉瘤多为骨软骨瘤恶变。表现为软骨帽变大增厚,边缘模糊,周围形成不规则软组织肿块,其内出现不同形状的软骨钙化影。骨软骨瘤原有的钙化被破坏、变淡、模糊、残缺或消失;与母骨相连处可出现骨质破坏征象。

2. CT表现 可见骨质破坏区、相邻的软组织肿块以及肿块内部的点状、环形或半环形软骨钙化、骨化影(图9-30B)。肿瘤非钙化部分在CT上密度不均匀,其内可见坏死、囊变区的更低密度影。增强扫描可显示肿瘤分叶状瘤块间的血管强化。

3. MRI表现 肿瘤小叶间隔和钙化、骨化均呈低信号。其余肿瘤成分在 $T_1$ WI上呈等低信号(图9-30C),恶性度高的肿瘤信号强度常更低; $T_2$ WI上,肿瘤恶性度低者因含透明软骨而呈均匀的高信号,高恶性度者信号强度则常不均匀。增强扫描肿瘤小叶间隔和肿瘤边缘部分强化明显,坏死区无强化。

4. 比较影像学 一般X线平片可以诊断。CT可以避免组织重叠且具有良好的密度分辨率,在显示软骨钙化的效果优于X线平片和MRI,可以发现X线平片上不易观察到的钙化灶,有助于定性诊断。MRI能清楚显示软骨帽,若软骨帽厚度大于2cm,常提示软骨肉瘤的可能性大,这对估计骨软骨瘤是否恶变有一定的帮助作用。而且MRI在观察骨盆、脊柱和颅骨等解剖关系复杂部位的肿瘤骨内侵犯范围以及软组织肿块方面也很有价值。

#### 【影像与临床】

主要临床症状是肿胀和疼痛,并可形成质地较坚硬的肿块。因其症状轻,生长缓慢,来诊时患儿局部常可形成巨大的肿块,肿块可产生压迫症状,导致患部运动功能受限。部分患儿肿瘤进展快,症状重,类似骨肉瘤的临床表现。多发性骨软骨瘤容易恶变。继发性者一般发展较缓,预后较原发性者好。软骨肉瘤手术不彻底时易复发。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨肉瘤 瘤内同时具有点环形钙化和斑片状骨化影的软骨肉瘤,需要与骨肉瘤进行鉴别。骨肉瘤的骨化影一般位于肿瘤的主体或中心部分而瘤软骨钙化多位于边缘部分,软骨肉瘤则相反。软骨肉瘤有时内部可见如大量致密钙化影,类似于硬化型骨肉瘤,但仔细观察可见大块致密影是由点状或小环形影密集而成,密度较高,边界较清楚,而且骨膜反应较少。

2. 内生软骨瘤 低度恶性软骨肉瘤有时甚至在病理上都难以与内生软骨瘤鉴别,这时需

要结合临床和影像表现。一般认为,内生软骨瘤发病年龄较低,临床症状较轻,病变边缘多光滑锐利,瘤内有散在沙砾样钙化。当内生软骨瘤疼痛加重,生长缓慢,术后多次复发,在病理上可能出现恶性改变。另外肿瘤的部位也很重要,位于手足各骨的内生软骨瘤多为良性,极少恶性;发生于长管状骨、肩胛骨、骨盆和中轴骨等处的内生软骨肿瘤,尤其是较大的,即使影像表现为良性都应按照低度恶性肿瘤处理。

3. 骨纤维肉瘤(fibrosarcoma of bone) 20~40岁最多(由于该肿瘤在儿童极罕见,故未专门开辟章节进行介绍)。瘤区内无明显钙化及骨化,但有时可见残留骨。一般无骨膜反应,无反应性骨硬化。可发生病理性骨折。

### 三、尤因肉瘤

尤因肉瘤(ewing sarcoma)起源于髓腔的骨髓间充质结缔组织。本病约占骨恶性肿瘤的5%,发病部位与年龄及红骨髓分布有关。好发年龄为5~15岁,5岁以前极少发病。发病率男女相近或男多于女。

#### 【典型病例】

病例1:男,9岁。发现左小腿肿胀1个月(图9-31)。

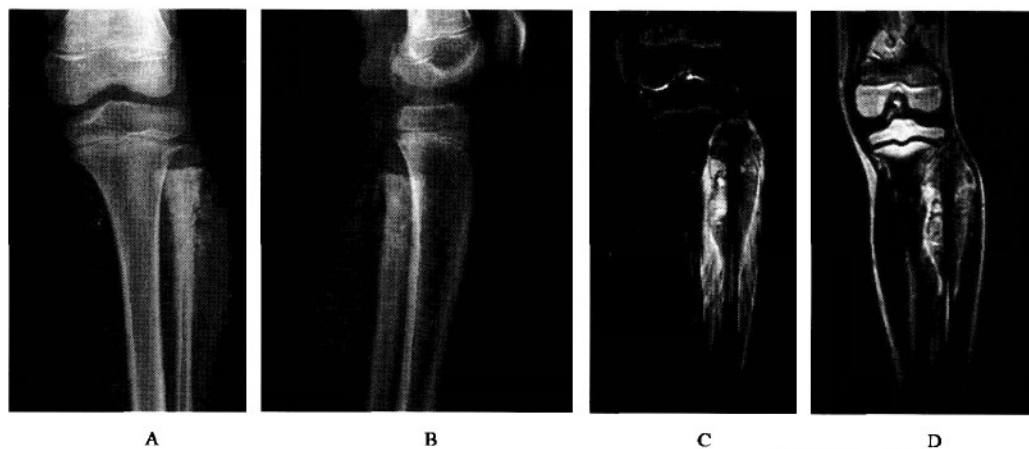


图9-31 长管状骨尤因肉瘤

#### 影像所见

A、B. 左小腿近段正侧位平片,示腓骨髓腔的弥漫性、边界不清的骨质破坏区,垂直于骨表面可见纤细、密集并短小一致的放射状骨针;C. 脂肪抑制 $T_2$ WI,示瘤体和周围的软组织肿块部信号不均匀, $T_2$ WI为稍高信号,瘤内还可见多发性细薄的低信号纤维组织间隔;D. 增强后 $T_1$ WI,示肿瘤有不同程度强化。

病例2:男,11岁。左髌部疼痛不适10d(图9-32)。

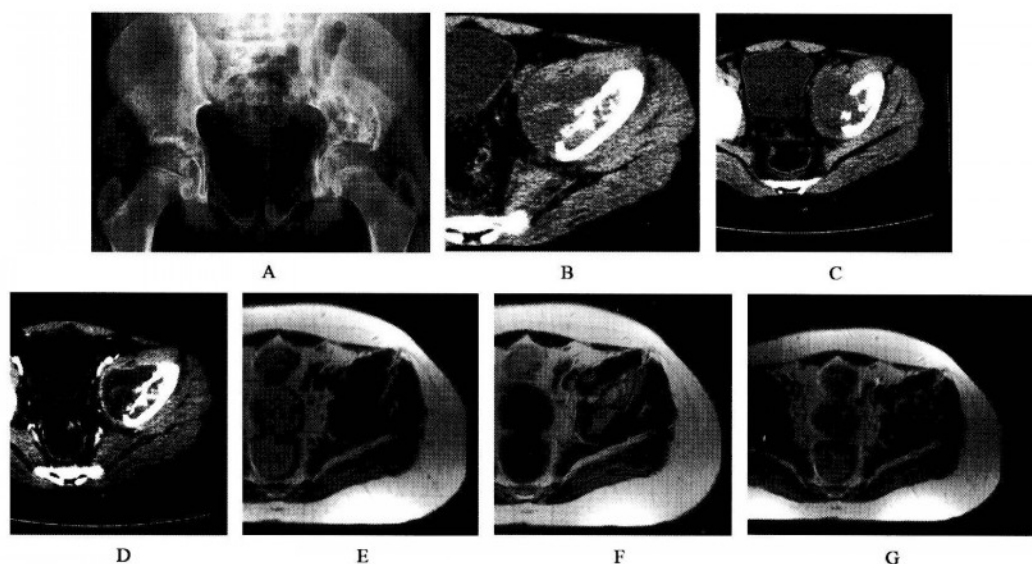


图 9-32 不规则骨尤因肉瘤

### 影像所见

A. 骨盆正位平片,示髌骨斑点状、虫噬样骨质破坏,其间可见不规则骨硬化;B、C. 骨盆CT平扫,示髌骨虫噬样骨质破坏,其间可见不规则骨硬化,骨旁可见明显的软组织肿块;D. 骨盆增强后CT,示软组织肿块周边明显强化,中心坏死区无强化;E.  $T_1$  WI;F.  $T_2$  WI,示肿瘤内部信号不均匀, $T_1$  WI 以低信号为主, $T_2$  WI 可见等高混杂信号;G. 放疗2个月后 $T_2$  WI,示瘤体和周围的软组织肿块明显缩小。

### 【影像与病理】

20岁以下好发于长管状骨骨干,20岁以上则好发于髌骨、肋骨和肩胛骨等扁骨。

瘤组织富含小圆形细胞和血管,常被纤维组织分隔成不规则结节状。瘤内可出血、坏死和囊变。肿瘤易向周围浸润扩散,侵入骨膜下可形成“葱皮样”骨膜反应,此为X线典型表现的基础;肿瘤破坏骨皮质后,侵入软组织形成软组织肿块。肿瘤周围有非肿瘤本身成分的反应性新生骨,影像上呈高密度的放射状骨针。本瘤易转移或侵犯其他骨,提示其可为多中心起源。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 肿瘤早期可仅有骨膜新生骨而不见骨质破坏。典型表现为位于骨干中段髓腔的弥漫性、边界不清的骨质疏松及斑点状、虫噬样骨质破坏区,可侵及骨干的大部。骨皮质早期即可被肿瘤侵犯、穿破,呈筛孔样或花边样缺损,相邻处骨膜新生骨可呈葱皮样,当骨膜新生骨破坏时局部形成软组织肿块,破损骨膜新生骨的两端形成Codman三角,并可见垂直于骨表面的纤细、密集并短小一致的放射状骨针(图9-31A、B)。这是肿瘤刺激骨内或骨膜的成骨细胞形成反应性骨质增生,有的甚至很明显致肿瘤区呈象牙样骨质硬化。软组织肿块内没有软骨的钙化或骨化。发生于扁骨及不规则骨的尤因肉瘤,多表现为溶骨性破坏、不规则骨硬化或混合存在(图9-32)。

2. CT表现 病变早期即可见周围广泛的骨旁软组织肿块(图9-32B—D),内可见长短不一,较纤细的针状骨膜新生骨。增强扫描肿瘤有不同程度强化。

3. MRI表现 瘤体和周围的软组织肿块部信号不均匀, $T_1$  WI 为低信号, $T_2$  WI 为高信

号,瘤内还可见多发性细薄的低信号纤维组织间隔(图 9-31C、D)。骨皮质的低信号常可见不规则中断,骨膜新生骨  $T_1WI$  为等信号, $T_2WI$  为稍高信号。增强扫描瘤体及软组织肿块明显强化(图 9-31,图 9-32)。少数病例可见骨内跳跃式转移。

4. 比较影像学 X线平片一般可以诊断。CT 显示肿瘤内部形态优于 X线平片。MRI 显示骨髓腔内早期浸润、骨质破坏及骨外侵犯的范围早于平片和 CT,显示骨内跳跃式转移灶更具优势。

#### 【影像与临床】

临床常有红、肿、热、痛的症状,类似骨感染。疼痛是尤因肉瘤的主要症状,由间断性疼痛逐渐变为持续性剧痛。局部肿块有时早于骨骼影像征象改变之前出现,而且肿块生长迅速。早期可发生骨骼、肺和其他脏器转移。肿瘤对放疗极为敏感。

#### 【鉴别诊断】

1. 急性骨髓炎 病史短、发病急,以周计。多有明确的急性病史,常有死骨。骨破坏与增生同时存在,在时空关系上同步出现。软组织为弥漫肿胀。尤因肉瘤病史较长,以月计。骨破坏与增生时空关系不一致。可见局限性的软组织肿块。个别病例影像鉴别困难时,可用诊断性放疗来区分,尤因肉瘤放疗后症状明显好转。

2. 转移性神经母细胞瘤 病变多位于干骺端,而且多在 2 岁以前发病,尤其是在出生后半年内发病者更有鉴别意义。而尤因肉瘤多位于骨干,极少在生后半年内发生。

3. 骨肉瘤 一般位于干骺端,与尤因肉瘤多位于骨干不同。骨肉瘤的针状瘤骨粗、长、不规则,骨质破坏区和软组织肿块内常见肿瘤骨形成。

## 第三节 骨转移瘤

骨转移瘤(metastatic tumor of bone),小儿骨转移瘤的原发肿瘤多为成神经(母)细胞瘤、骨肉瘤、横纹肌肉瘤和尤因肉瘤,其他如视网膜母细胞瘤、髓母细胞瘤、原始神经外胚层肿瘤(PNET)和淋巴瘤等也可发生骨转移。

#### 【典型病例】

病例 1:男,2 岁。肾上腺神经母细胞瘤术前检查(图 9-33)。

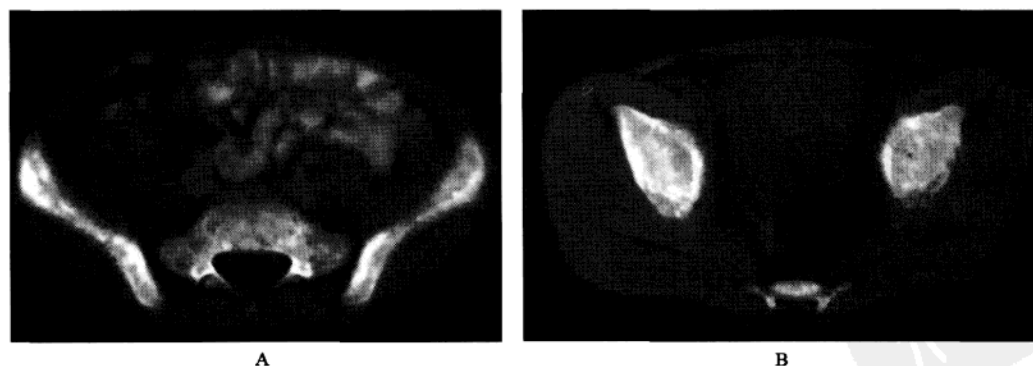


图 9-33 溶骨性转移瘤

影像所见

骨盆平扫 CT(骨窗),示骨盆诸骨虫蚀状骨质破坏。

病例 2:男,2 岁。左前臂、右小腿肿物 2 个月。行肿瘤活检,提示小圆细胞恶性肿瘤,建议查找原发灶。经超声发现左肾上腺神经母细胞瘤(图 9-34)。

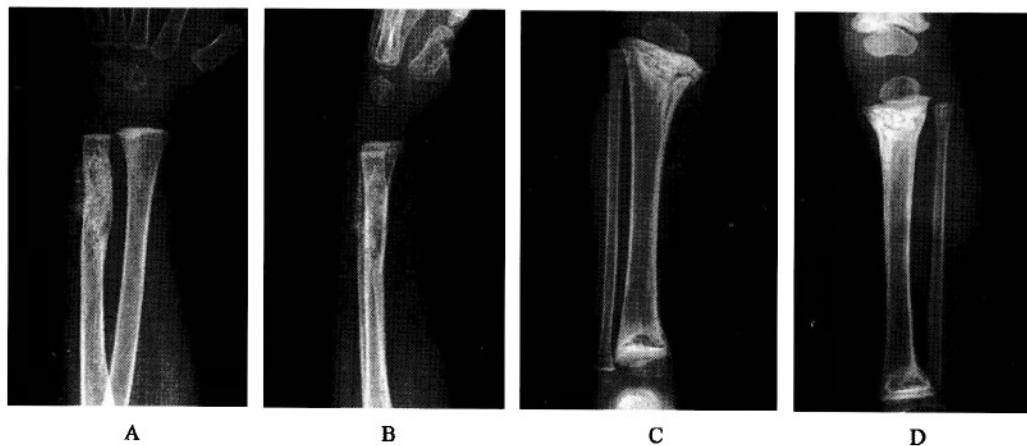
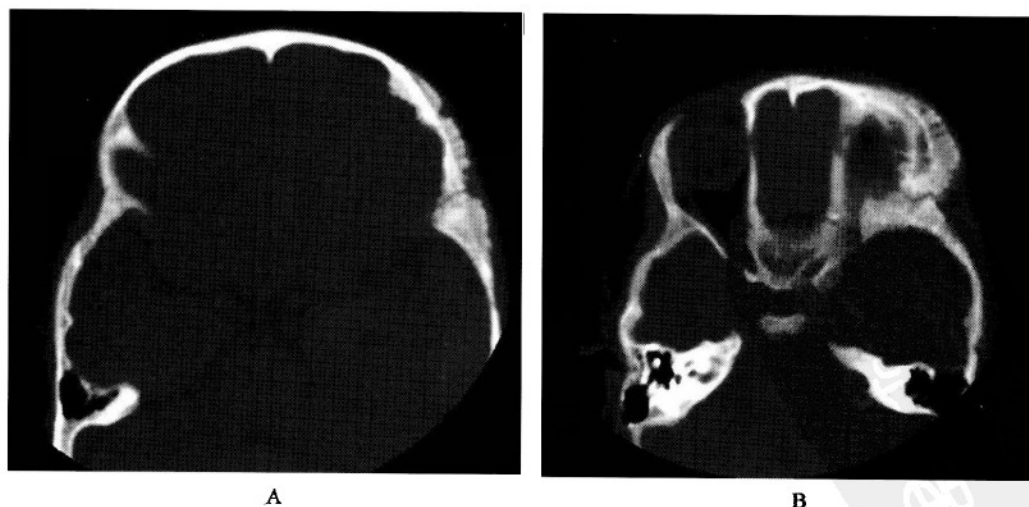


图 9-34 肾上腺神经母细胞瘤长管状骨转移

影像所见

A、B. 前臂正侧位平片,示尺骨远段骨质破坏及针状、羽毛状反应性成骨;C、D. 双侧小腿正位平片,示胫骨干骺端骨质破坏,未见骨膜新生骨,胫骨近侧病理性骨折、向内侧塌陷。

病例 3:男,11 月龄。因凸眼发现右肾上腺神经母细胞瘤,化疗后 3 个月(图 9-35)。



A

B

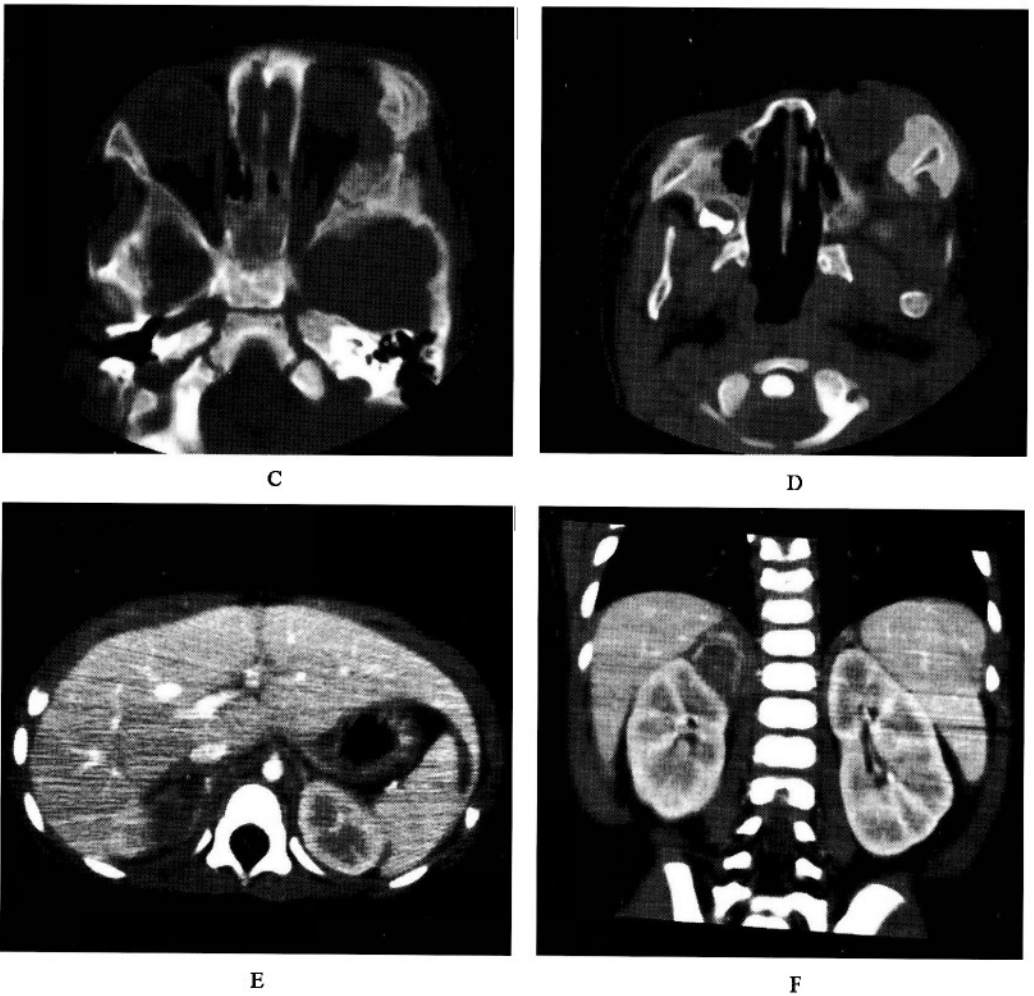
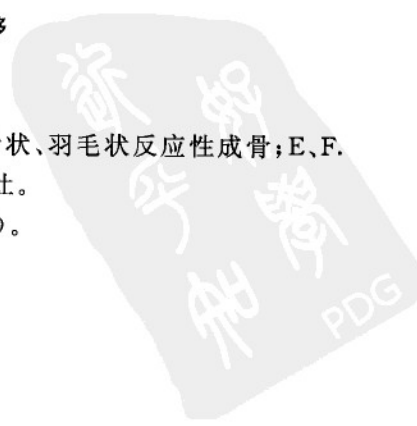


图 9-35 肾上腺神经母细胞瘤颅骨转移

影像所见

A—D. 颅骨 CT 扫描(骨窗), 示额、颞、蝶骨骨质破坏及针状、羽毛状反应性成骨; E、F. 肾上腺增强后 CT, 示右侧肾上腺不均匀强化肿块, 为肿瘤原发灶。

病例 4: 男, 9 岁。肾母细胞瘤治疗后, 现左眼肿 2d(图 9-36)。



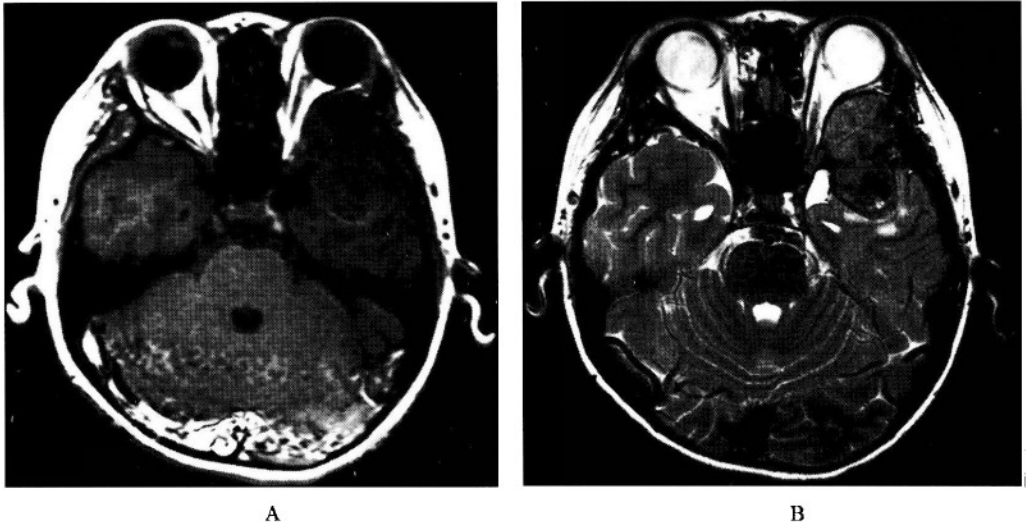
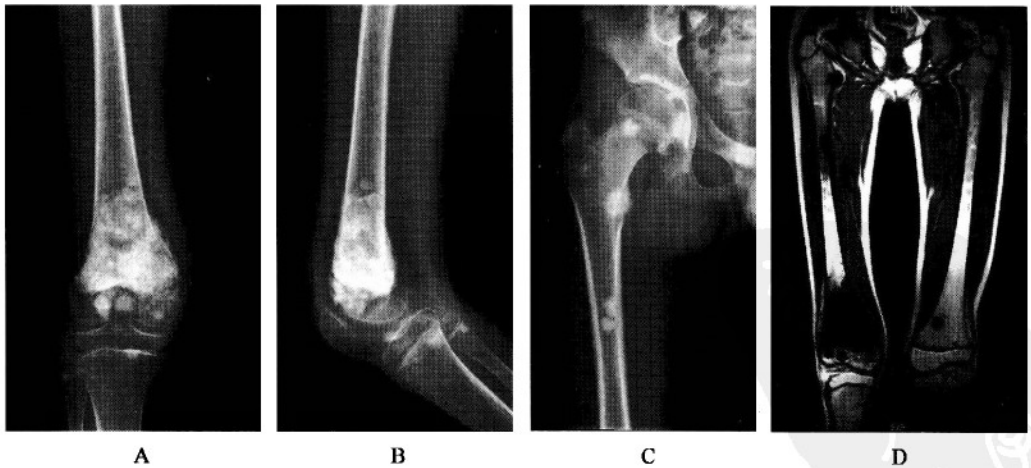


图 9-36 肾母细胞瘤骨转移

影像所见

A.  $T_1$  WI; B.  $T_2$  WI, 示左眶外侧壁肿物,  $T_1$  WI 等低信号,  $T_2$  WI 混杂信号, 肿物向前侵入眶脂体, 压迫左侧眼球, 向后凸入颅中窝, 压迫左颞叶。

病例 5: 男, 14 岁。右股骨下段疼痛半年, 近来疼痛明显(图 9-37)。



PDG



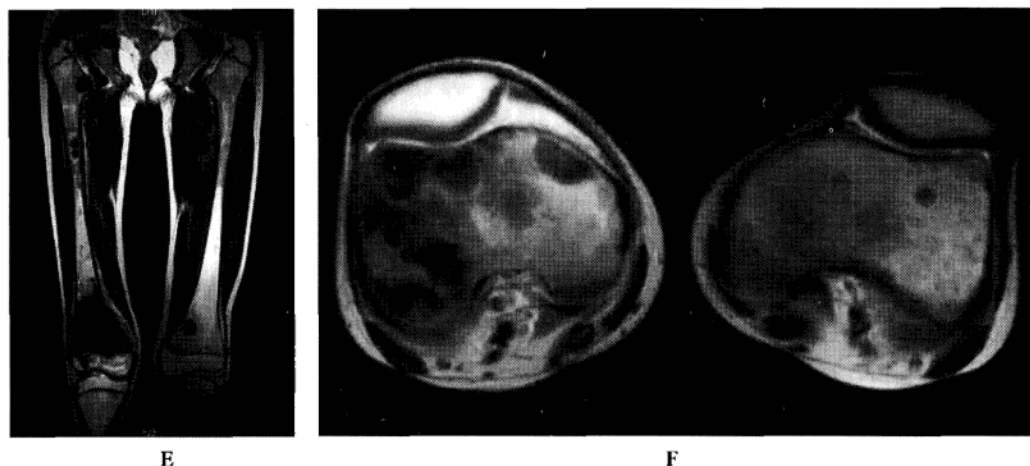


图 9-37 骨肉瘤并成骨型骨转移

### 影像所见

A、B. 膝关节正侧位平片；C. 右髋关节正位平片，示右股骨下段成骨型骨肉瘤，骨盆诸骨、股骨近远端及髌骨、胫腓骨骨骺及干骺端多发斑点状、片状、结节状高密度影；D. 冠状位  $T_1$  WI；E. 冠状位  $T_2$  WI；F. 轴位  $T_2$  WI，示双侧股骨、成骨性转移灶，病灶在  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 序列上瘤灶均呈低信号。

### 【影像与病理】

骨转移瘤的瘤结节多位于骨骼的髓腔内，可引起溶骨性破坏，有的可伴有反应性骨质增生。大体切面瘤组织多呈灰白色，常伴出血、坏死。转移瘤的镜下形态结构一般与原发瘤相同。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 可分为溶骨性、成骨性和混合性转移3类，其中溶骨性转移瘤最多。溶骨性转移瘤多表现为骨松质中多发或单发小的穿凿样或虫蚀状骨质破坏，随着病程的发展，骨质破坏融合扩大，形成大片溶骨性骨质破坏区，骨皮质也被破坏，但一般无骨膜增生，常合并病理性骨折。发生在脊柱者椎弓根多受侵蚀、破坏，转移的椎体因承重而被压缩变扁，但相邻的椎间隙多保持完整。成骨性转移常位于骨松质内，呈多发的斑片状、结节状均匀的高密度影(图9-37A—C)，骨皮质多完整，不发生病理性骨折。混合性转移瘤则兼有以上两种类型转移瘤的骨质改变(图9-34)。

2. CT表现 溶骨性转移表现为边界较清楚的低密度骨质破坏区(图9-33)，病灶无硬化缘，常伴有不太大的软组织肿块。成骨性转移灶呈边界模糊的斑点状、片状、结节状或棉团状高密度影(图9-35，图9-37C)，常无软组织肿块。骨质破坏和反应性成骨的征象在混合型转移瘤中可兼有。

3. MRI表现 溶骨性转移瘤表现为高信号骨髓组织衬托下的瘤灶， $T_1$  WI呈低信号， $T_2$  WI呈(稍)高信号(图9-36)，脂肪抑制  $T_2$  WI可清楚显示骨内的转移灶和瘤周的水肿带。成骨性转移灶所有序列上瘤灶均呈低信号(图9-37D—F)。

4. 比较影像学 发生于四肢骨、肋骨的骨转移瘤一般X线平片易于发现。CT发现骨转移瘤远较X线平片敏感，还适于寻找发生于脊柱、骨盆、头颅解剖复杂部位的瘤灶。MRI对含脂肪的骨髓组织中的肿瘤组织及其周围水肿非常敏感，能发现尚未引起明显骨质破坏的骨转移瘤，较X线平片、CT更为敏感，还能明确转移瘤的部位、数目、大小和邻近组织是否受累。

脂肪抑制序列对于发现骨转移瘤非常敏感。

### 【影像与临床】

临床主要表现为进行性持续性骨痛、病理性骨折和截瘫。转移瘤引起广泛性骨质破坏时,血清碱性磷酸酶可增高,血钙增高。影像学检查能明确骨转移瘤的部位、数目、大小,为临床分期,制定准确的治疗方案和评估预后提供可靠的信息。

### 【鉴别诊断】

1. 原发性骨肿瘤 骨转移瘤常有原发瘤的病史,肿瘤较少侵犯腕及踝关节以远的骨骼;骨转移瘤多发、侵犯长管状骨时少见骨膜新生骨及软组织肿块形成。原发性骨肿瘤多单发,常见骨膜新生骨及软组织肿块。

2. 骨的嗜酸性肉芽肿 患者一般状况好,溶骨性骨质破坏,边缘整齐,典型者呈“洞套洞”状外观。周围可伴骨质硬化和成熟的层状骨膜反应。

3. 骨髓瘤 40岁以上多见,故未专门开辟章节进行介绍。骨髓瘤小儿罕见,病变在穿凿样骨质破坏中夹杂有骨质疏松,有时可出现全身性的骨质疏松。骨髓瘤的肋骨、锁骨呈膨胀性骨质破坏且多伴有软组织肿块,椎体骨质破坏而椎弓根保留(椎弓根阳性征象)。尿中可查到Bence-Jones蛋白。

## 第四节 骨肿瘤样病变

### 一、纤维性骨皮质缺损

纤维性骨皮质缺损(fibrous cortical defect)又称干骺端纤维性缺损,是一种非肿瘤性变异,严格意义上讲也不属于肿瘤样病变,放于此是为了与非骨化性纤维瘤(第9章第一节八)进行鉴别。好发年龄为5~14岁,男性多于女性。

### 【典型病例】

病例1:男,16岁。左膝外伤后摄片时意外发现(图9-38)。

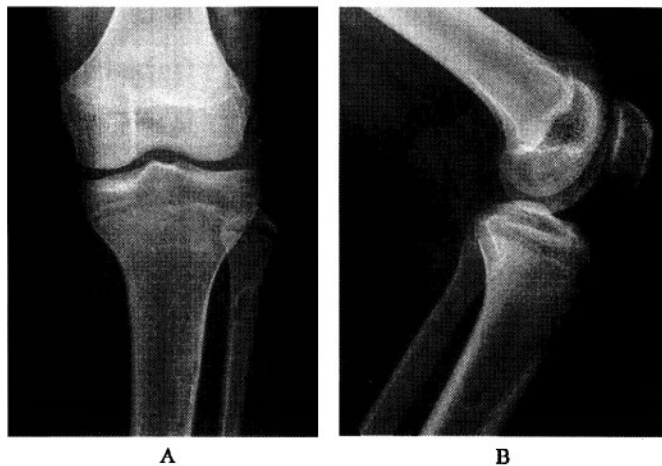


图9-38 纤维性骨皮质缺损(1)

### 影像所见

左膝关节正侧位平片,示胫腓骨近段皮质表层的不规则骨缺损,呈圆形或长圆形。

病例 2:男,3岁。双膝关节隐痛半年,运动后明显(图 9-39)。

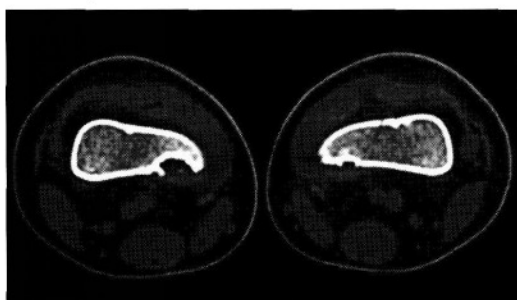


图 9-39 纤维性骨皮质缺损(2)

### 影像所见

股骨 CT 轴位(骨窗),示双侧股骨下端皮质内不规则形、无膨胀性的骨质缺损区,边缘清晰,其外侧骨壳缺损,无骨膜反应。

### 【影像与病理】

本病系局部骨化障碍、纤维组织增生或骨膜下纤维组织侵入骨皮质所致。骨缺损区主要是由坚韧的纤维组织构成。现认为本病是儿童发育期的正常变异,多能自行消失。

典型好发部位为股骨远侧和胫骨近侧干骺端,尤以股骨内、后壁皮质多见,双侧可对称性出现。也可见于股骨近端、胫骨远端、腓骨和上肢骨。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 病变可单发或多发,病灶可一处消失而另一处扩大,少数可消退后再出现。表现为骨皮质表层的不规则骨缺损(图 9-38),正位像多呈圆形或长圆形,侧位呈水滴状或杯口状,直径多 $<2\text{cm}$ 。少数病灶内可有粗细不均的致密条索,使病灶呈多囊状改变。病灶纵轴与骨干纵轴平行。病变区边缘清晰,有薄层硬化边,一般无骨膜反应。

2. CT 表现 骨皮质内囊状或不规则形、无膨胀性的骨质缺损区,边缘清晰,外侧骨壳可完整或缺损,邻近可有轻度软组织肿胀。无骨膜反应(图 9-39)。

3. MRI 表现 病灶多呈中长  $T_1$  和中短  $T_2$  信号,周围骨硬化表现为线样低信号改变,病灶内的骨性间隔呈不规则的更低信号。增强扫描病灶边缘可有强化,提示有反应性充血区。

4. 比较影像学 一般 X 线平片即可诊断,无需 CT 或 MRI 进一步检查。

### 【影像与临床】

常无明显症状,少数有间歇性钝痛,劳累后加重。局部可有轻微肿胀和压痛,邻近关节不受侵犯。无症状者无须治疗,预后良好。

### 【鉴别诊断】

1. 干骺端结核 常发生于干骺端骨松质内,可跨越骺板。病灶内可有沙砾样死骨,密度不均匀,周围硬化范围不一,并逐渐移行于邻近疏松的骨质内。

2. 骨样骨瘤 位于干骺端皮质内者应与本病鉴别。前者多有明显局部疼痛和压痛。瘤巢内常见不均匀致密影,周围有广泛性骨质硬化和骨膜反应。

## 二、骨纤维异样增殖症

骨纤维异样增殖症(fibrous dysplasia of bone)又称为骨的纤维结构不良,简称骨纤,是正

常骨组织被增生的纤维组织及成骨不全的骨小梁逐渐替代的一种骨病。本病 10~30 岁起病者占 70%，多数在儿童期发病，于青春期发现。本病如果合并皮肤色素沉着、女性出现性早熟等骨骼系统以外的内分泌紊乱的临床症状，则称为 Albright 综合征(详见第 12 章第二节)。

**【典型病例】**

病例 1:女,13 岁。外伤后意外发现,无明显临床症状(图 9-40)。

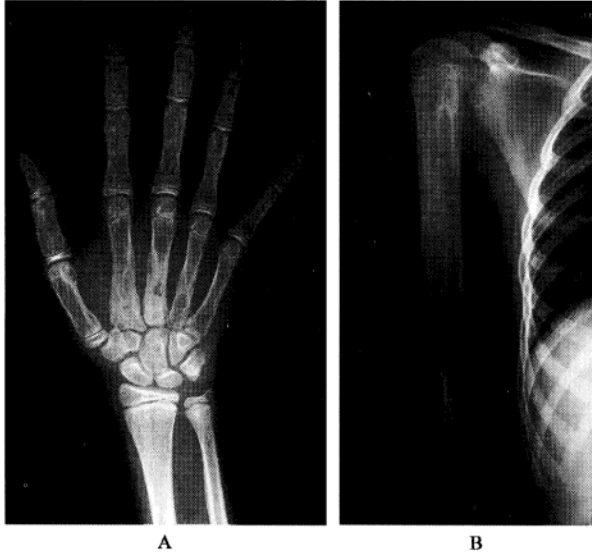


图 9-40 骨纤维异样增殖症(1)

**影像所见**

A. 右手正位 X 线平片;B. 右肱骨正位 X 线平片,示右手掌指骨、肱骨丝瓜瓤样骨硬化区。

病例 2:男,14 岁。右腿短缩,大腿向内弯曲变形(图 9-41)。

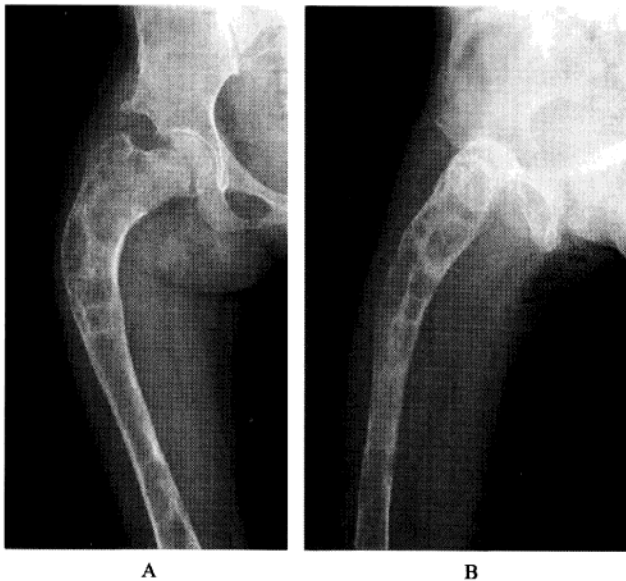


图 9-41 骨纤维异样增殖症(2)

儿科影像  
PDG

**影像所见**

股骨正斜位 X 线平片,示右股骨多囊状及分叶状骨质破坏区,右股骨弯曲畸形并髁内翻(颈干角 $<120^\circ$ ),呈“牧羊人的手杖”畸形。

病例 3:男,13 岁。左侧突眼(图 9-42)。

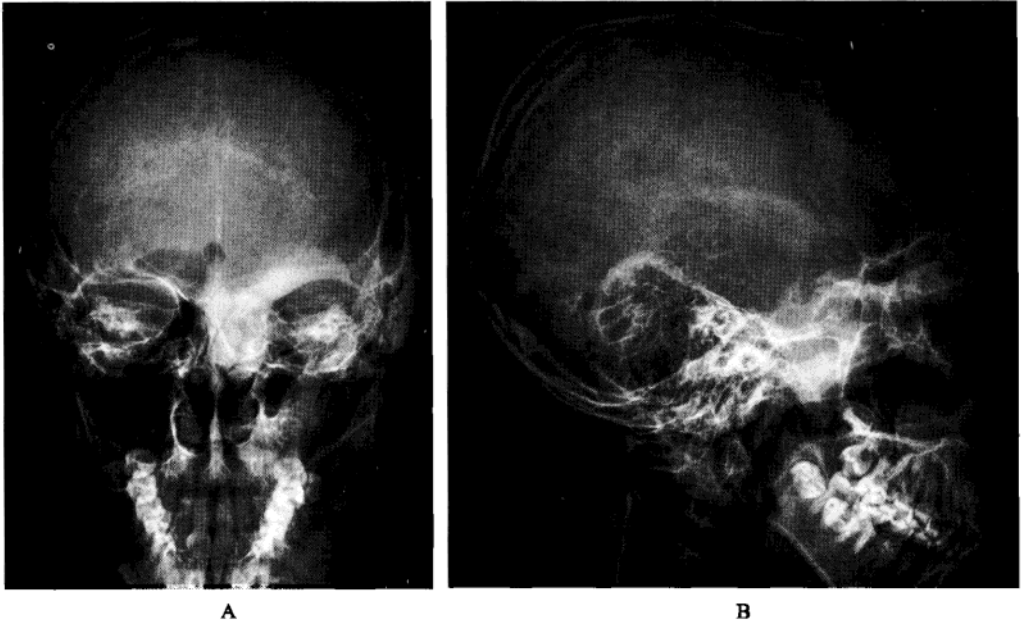


图 9-42 骨纤维异样增殖症(3)

**影像所见**

头颅正侧 X 线位平片,示左侧蝶骨、筛骨骨质密度普遍增高,病变区骨皮质与髓腔的正常结构消失,代之以无结构的均匀骨化。

病例 4:男,13 岁。左面部突起 10 年,无痛无痒(图 9-43)。

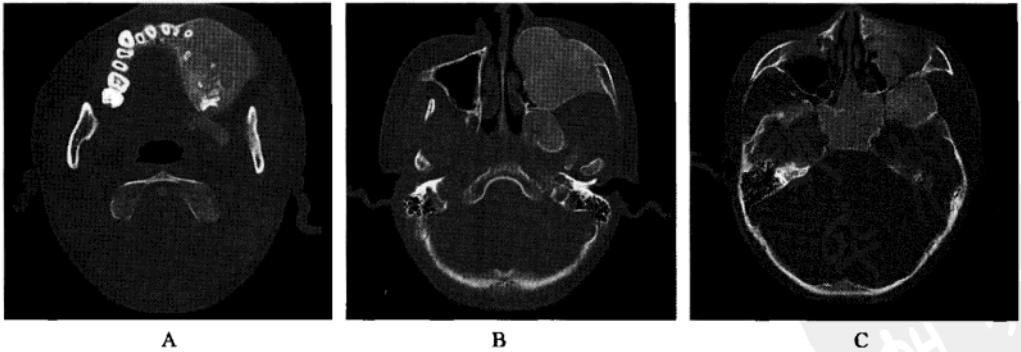


图 9-43 骨纤维异样增殖症(4)

**影像所见**

头颅平扫 CT 轴位不同层面骨窗,示上颌骨左侧、蝶骨、左侧颞骨膨胀性骨质破坏区,局部

正常的骨小梁结构消失,骨皮质与髓腔的正常结构消失,代之以无结构的均匀骨化,呈密度低于骨皮质但高于髓腔的磨砂玻璃样改变。

病例 5:男,10 岁。颅面骨不对称,左侧明显增大(图 9-44)。

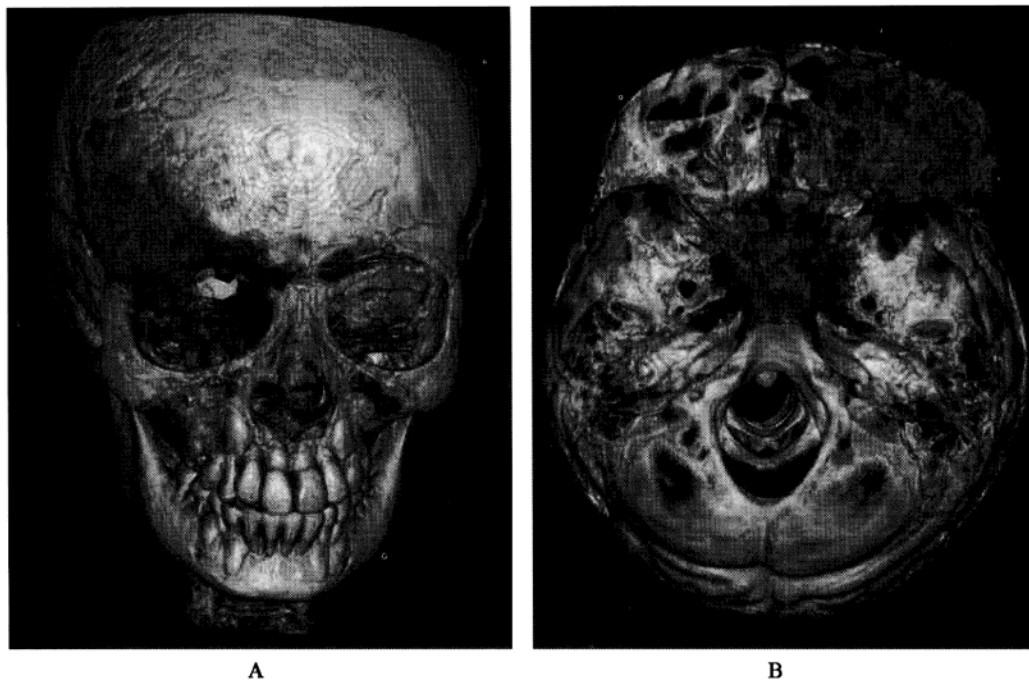


图 9-44 骨纤维异样增殖症(5)

### 影像所见

头颅 CT 扫描 VR 重建,VR 容易显示骨纤维异样增殖症对于颅面骨等解剖复杂的骨骼累及的范围(红色)。

病例 6:男,16 岁。枕部隆起半年(9-45)。

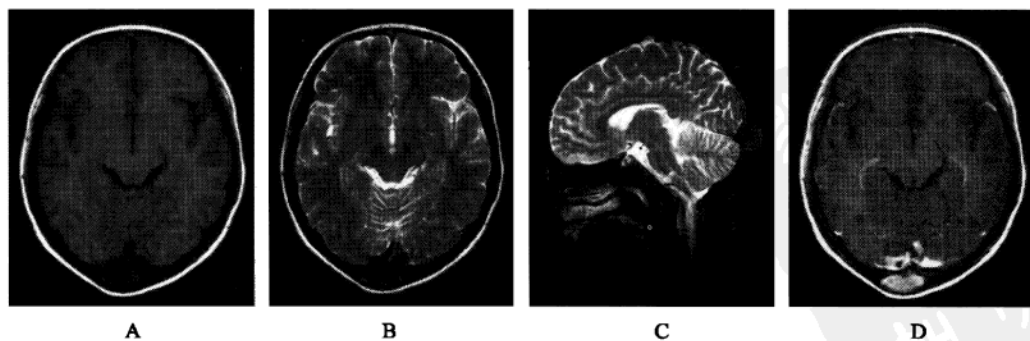


图 9-45 骨纤维异样增殖症(6)

### 影像所见

A. 轴位  $T_1$  WI; B. 轴位  $T_2$  WI; C. 矢状位  $T_2$  WI, 示枕骨膨胀骨质破坏,  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 均呈低信号影; D. 增强后轴位  $T_1$  WI, 示病变明显强化。

### 【影像与病理】

1. 病变大体标本因所含纤维组织与骨组织成分比例不同而质地各异。

2. 切面可见透明软骨结节、液化、出血和囊变等。①纤维组织直接化生为不成熟的骨小梁时, 病变区骨皮质与髓腔的正常结构消失, 代之以无结构的均匀骨化, X 线平片和 CT 上表现为病变区正常的骨小梁结构消失, 呈密度低于骨皮质但高于髓腔的磨砂玻璃样改变, MRI  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 呈内部匀质的低信号影。几乎所有病例均可有或多或少的磨砂玻璃样骨化, 这个征象可视为骨纤的定性征象。②骨纤骨质破坏区在 X 线平片和 CT 上表现为范围大小不一的虫蚀状、多囊状及分叶状透光区, MRI 由于出血时间长短不一而信号各异。③当病变进展时, 囊状破坏区可增大。部分病变区由于骨质修复、增生, 在 X 线平片和 CT 上病灶内可出现斑片状骨硬化, 表现为沿骨纵轴方向的不规则的粗大骨小梁呈扭曲走行, 类似丝瓜瓤状影像, 在 X 线平片和 CT 上可见条索状骨纹络, MRI  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 则均呈粗大条状极低信号影。

3. 多数情况下, 骨纤的病灶中磨砂玻璃样骨化区、虫蚀状或囊状骨质破坏区与骨硬化区混在一起, X 线平片和 CT 上病变内部密度高而不均匀。病变中的软骨成分可在影像上表现为不均匀的斑点状钙化影。

4. 骨纤病变镜下主要为纤维结缔组织和新生的不成熟骨纤维所构成。发育较成熟的病灶中, 致密的胶原纤维较多而血管组织较少, 因而影像增强扫描病变仅轻度强化; 幼稚的病灶中, 胶原纤维少而血管丰富, 因而影像增强扫描病变明显强化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 骨纤病变范围多较广泛, 以四肢近侧长管状骨、肋骨及颅面骨多见。骨纤影像表现为磨砂玻璃样骨化区、虫蚀样或囊状膨胀骨质破坏区及丝瓜瓤样骨硬化区等典型征象(图 9-40)。其中磨砂玻璃样骨化是本病诊断的主要依据。骨纤大多数为多种病变形态共存, 单独出现一种病变形态者较少。随着病程的进展, 各种病变形态可相互转化。在病变区内常掺杂有及斑点状钙化或骨化影。多数病变界限清楚, 但很少有骨硬化, 没有骨质疏松和软组织肿块。

(1) 四肢躯干骨病变多见于胫骨、股骨、肱骨骨干和干骺端, 发病率下肢骨较上肢骨明显增高, 近端较远端高; 多累及骨干及干骺端, 病骨局部膨胀变粗, 骨骺骨化中心一般不受累; 膨胀变薄的骨皮质内缘有骨嵴, 表面光滑, 如果没有病理性骨折, 一般无骨膜新生骨。承重病骨常弯曲畸形, 如发生于股骨颈时, 可合并髓内翻, 称之为“牧羊人的手杖”畸形(图 9-41)。21% 患者可发生病理骨折, 此时出现骨膜新生骨, 能迅速愈合, 但往往遗留骨骼畸形。

(2) 颅面骨骨纤常累及面骨, 可以呈广泛性、局限性或偏侧性。主要表现为颅骨外板变薄和板障的骨质膨大、增厚、密度增高(图 9-42), 颅骨内板较少受累。1/3 的患儿伴有单囊或多囊改变, 周围有硬化; 70% 的患儿有膨胀性改变; 病变区表现为磨砂玻璃样均匀密度增白, 与周围骨分界不清。颅骨内板较少受累, 颅底骨质改变则以均匀骨质增厚、硬化为主。面骨以边界不清之弥漫性骨质增生硬化为主, 鼻旁窦变形、闭塞, 眼眶变小。

(3) 骨盆骨纤常可见骨盆变形, 髋臼内陷, 骨盆入口变小、不规则; 髌骨、坐骨和耻骨骨小梁结构不清、模糊, 呈磨砂玻璃样改变, 髌骨可见多囊状改变和不规则增粗骨嵴, 呈泡沫样征

象。

(4) 脊椎骨、腕骨和跗骨一般不易受累,发生病变时可表现为灶性囊肿样病变或磨砂玻璃样改变,椎体严重病变可能导致病理性压缩性骨折。

2. CT 表现 征象同 X 线平片(图 9-43)。CT 三维重建容易显示骨纤维异样增殖症对于颅面骨等解剖复杂的骨骼累及的范围(图 9-44)。增强扫描病变区可有强化。当出现溶骨性破坏、肿瘤骨及明显软组织肿块时则要注意恶变可能。

3. MRI 表现 由于内部成分不同,MRI 信号各异。增生的纤维组织在  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 均呈低信号(图 9-45);病变内的坏死液化囊变区, $T_1$  WI 呈低信号, $T_2$  WI 呈高信号;如合并出血,则  $T_1$  WI 可呈高信号。病灶内的钙化和硬化边, $T_1$  WI 及  $T_2$  WI 呈极低信号。增强扫描病变可有强化。

4. 比较影像学 一般 X 线平片可明确诊断。CT 能够进一步显示病变内部情况。对于颅面骨等解剖复杂或重叠部位病变范围的显示,CT 更有独到之处。MRI 无特征性表现,对于了解病灶内部成分,观测病情演变有一定的帮助。

#### 【影像与临床】

本病可单骨或多骨发病,发展缓慢,病程较长,常无临床症状,实验室检查一般也无异常。病变局部可隆起、肿胀、弯曲变形、肢体缩短。侵犯头颅各骨时可造成患儿颅面骨不对称以及突眼,称之为“骨性狮面”。骨纤维患儿成年后病变进展更缓慢或基本稳定。如生长加快、疼痛剧烈,应注意恶变,恶变率为 0.5%~3%。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨化性纤维瘤 参见骨化性纤维瘤章节。

2. 畸形性骨炎 又称 Paget 病,中老年男性易患。主要影像表现为骨质破坏与失去正常结构且排列紊乱的新生骨相间,称之为“镶嵌状结构”。畸形性骨炎可以恶变。

### 三、骨 囊 肿

骨囊肿(bone cyst),是骨内形成的一个充满棕黄色液体的囊性、膨胀性、良性病变。多见于 10~15 岁的青少年,80%发生于 20 岁以下。男女性比例为 2:1。

#### 【典型病例】

病例 1:男,7 岁。外伤后右上臂疼痛来诊(图 9-46)。





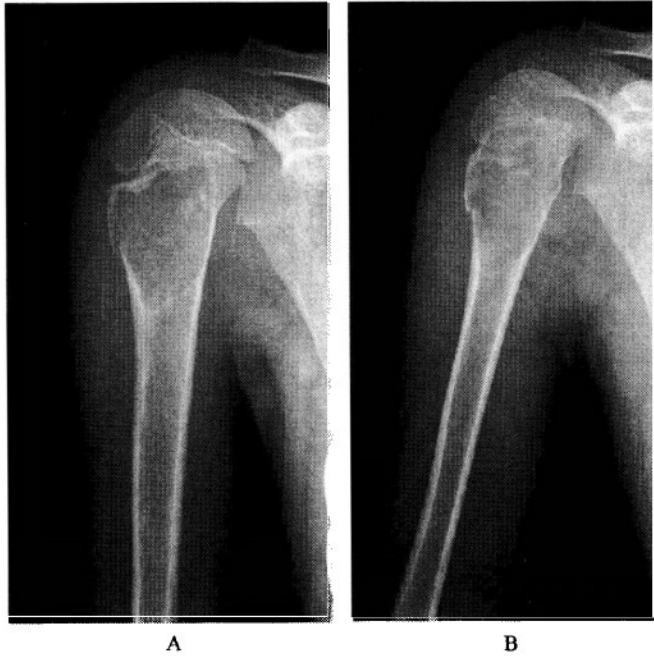


图 9-46 骨囊肿并病理性骨折

**影像所见**

肱骨正斜位平片,示右肱骨干骺端卵圆形膨胀性骨质破坏区,边界清楚。病变外侧骨皮质中断。

病例 2:男,14 岁。踢球倒地后左下肢内翻畸形(图 9-47)。

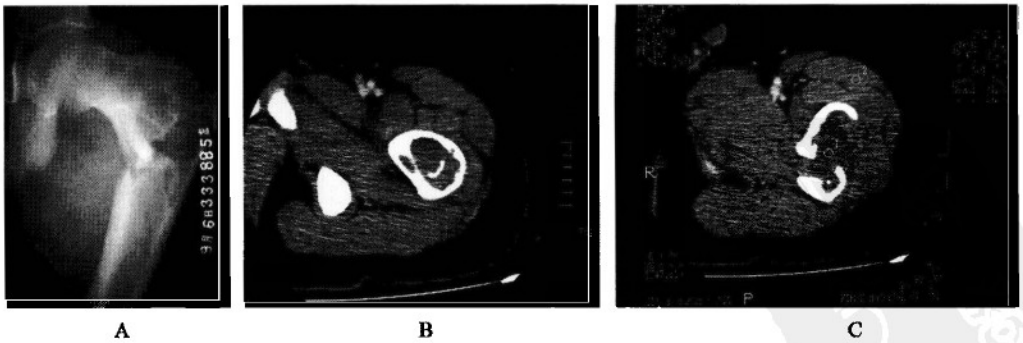


图 9-47 骨囊肿病理性骨折的骨片陷落征

**影像所见**

A. 股骨正位平片,示左股骨粗隆下多房囊状骨质破坏区,并见贯穿股骨的不规则透亮线;  
B、C. 股骨平扫 CT 轴位图像,示膨胀性病变囊内为较均匀的液性密度影,可见陷落的骨片,病变局部骨质中断,骨壳不完整。

病例 3:女,14 岁。外伤后发现左肱骨上段病变(图 9-48)。

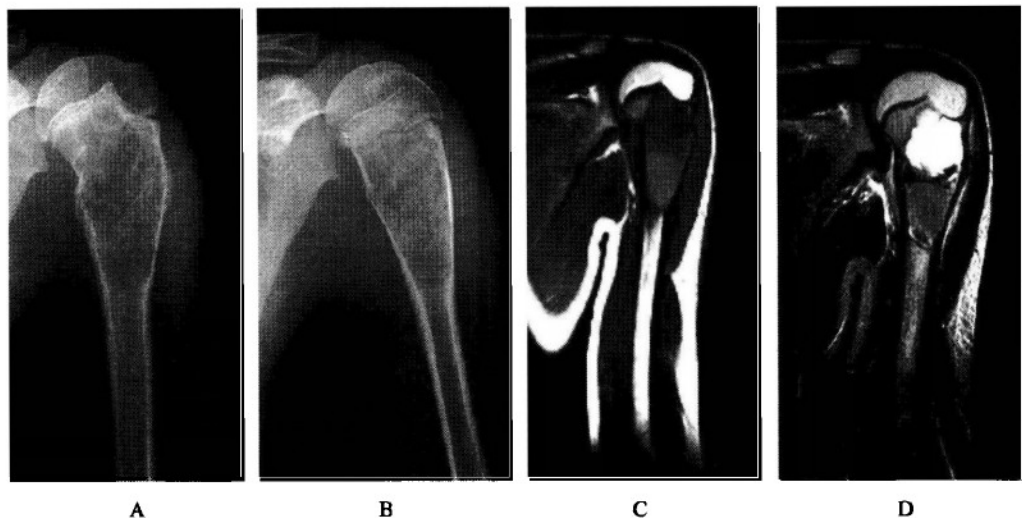


图 9-48 骨囊肿

### 影像所见

A、B 肱骨正斜位平片,示左肱骨近侧干骺端纵向生长的囊性骨质破坏区,边界清楚,骨皮质膨胀变薄,内侧骨皮质不甚连续;C.  $T_1$  WI 冠状位;D.  $T_2$  WI 冠状位,示病变为多囊性,上部囊腔  $T_1$  WI 低信号, $T_2$  WI 高信号,为原囊液,下部囊腔  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 均为稍高信号,提示有出血。

### 【影像与病理】

多数学者认为与外伤有关。可能因骨髓出血、液化形成。随着液体量增加,内压增大,常导致局部骨质吸收并逐渐膨胀扩大。病理上局部骨皮质呈薄壳状,囊内容物为澄清黄色或略带血性液体,囊壁为灰白色纤维包膜并可有許多纤维性间隔分隔囊腔,囊壁及房隔间隙内可见丰富的毛细血管,因此增强扫描时常明显强化。骨囊肿一般无骨膜反应,并发骨折时可见骨膜新生骨形成。

骨囊肿多发生于长管状骨干骺端,发生于股骨上段者占 50% 以上,其次为肱骨上段、胫骨上、下段等部位。随着长管状骨的纵向生长,故囊肿逐渐移至骨干中部。骺线闭合后,骨囊肿停止生长。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片(图 9-46,图 9-47,图 9-48) 骨囊肿常位于长管状骨邻近干骺端的中心部,呈卵圆形或圆形、边界清楚的膨胀性透亮区,有时在粗乱且相互重叠的骨嵴衬托下呈多房囊状。病变局部骨皮质膨胀变薄,无骨膜增生和软组织肿胀。囊肿不跨越骺板,纵向生长趋势超过横向,随着骨骼的生长而逐渐移行至骨干。由于骨皮质膨胀变薄,容易合并病理性骨折,此时可出现骨片陷落征。

2. CT 表现 囊内为较均匀的水样密度影,并发出血时 CT 值升高,周围骨壁受压变薄但骨壳完整。发生病理性骨折时,CT 容易显示骨片陷落征(图 9-47B、C)。增强扫描囊内无强

化,囊壁和分隔明显强化。

3. MRI表现 囊内容物的信号通常与水的信号一致,即  $T_1$  WI 上为低信号,而  $T_2$  WI 上为明显的高信号。若病理骨折合并囊内出血则 MRI 信号随出血时间的新旧而各异(图 9-48C-D),并可见液-液平面。

4. 比较影像学 一般 X 线平片即可诊断。对于多房囊性骨囊肿,CT 和 MRI 可显示囊内结构,避免重叠。MRI 更可显示囊内容的成分,以观测病程演变。

#### 【影像与临床】

骨囊肿一般无临床症状,或仅有间歇性不适及运动劳累后局部酸痛等轻微症状。多数病例是由于发生病理性骨折而被意外发现的。部分病灶可因骨折后骨痂修复及囊内血肿骨化而变小或自行消失,但多数病灶须于骨骺愈合后行刮除及植骨手术而治愈。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨巨细胞瘤 骨囊肿的发病年龄较轻,一般无临床症状,有较明确的好发部位,病变侵犯干骺端并逐渐移行向骨干生长。骨巨细胞瘤好发于骺板闭合的骨端,偏心性生长,呈肥皂泡样外观。发生于骨端的骨囊肿边缘常有硬化环,MRI 显示骨囊肿内部主要是液性成分,可资鉴别。

2. 动脉瘤样骨囊肿 多呈多房性偏心性生长,明显膨胀,CT 和 MRI 可见典型的液-液平面征象,有时囊内可见点状钙化或骨化。

### 四、动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿(aneurysmal bone cyst),可能原因是骨内静脉血栓形成或动静脉异常沟通后导致局部血流动力学异常,静脉压持续性增高、血管床扩张,局部形成大小不一的海绵状血池,邻近骨质压迫性吸收与反应性增生修复同时存在。约 80% 发生于 5~20 岁的青少年,女性较为多见。

#### 【典型病例】

病例 1:男,8 岁。左髌关节疼痛来诊(图 9-49)。

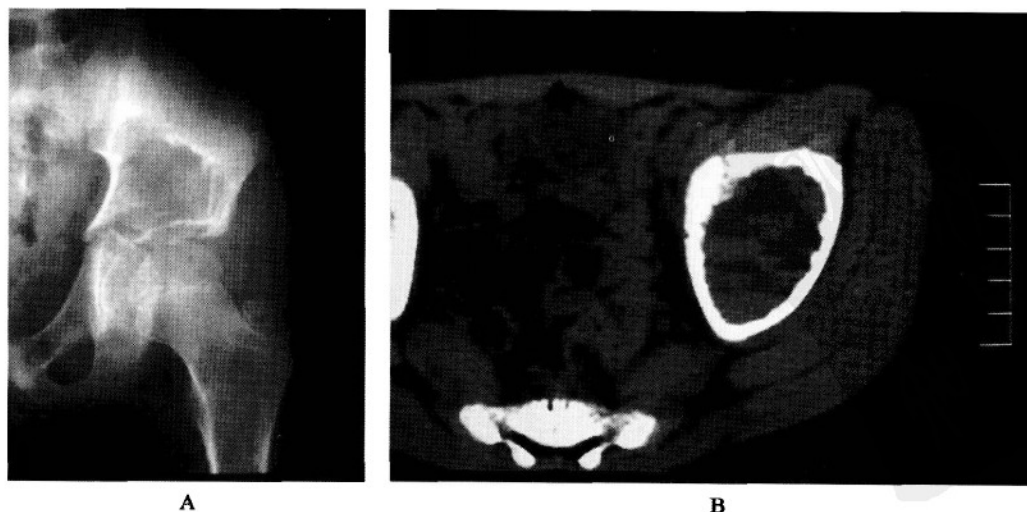


图 9-49 动脉瘤样骨囊肿(1)

### 影像所见

A. 左髌关节正位平片,示左侧髌骨囊性病变,病灶边界清楚但不规则,无明显分房或膨胀征象;B. 左髌关节平扫 CT 轴位图像,示左侧髌骨非薄间隔分隔的多囊性病灶,囊内容物为液性密度,呈典型的液-液平面征象,上层液体呈低密度,下层呈高密度。

病例 2:男,15 岁。右膝肿痛 1 年,局部扪及肿块并有痛(图 9-50)。

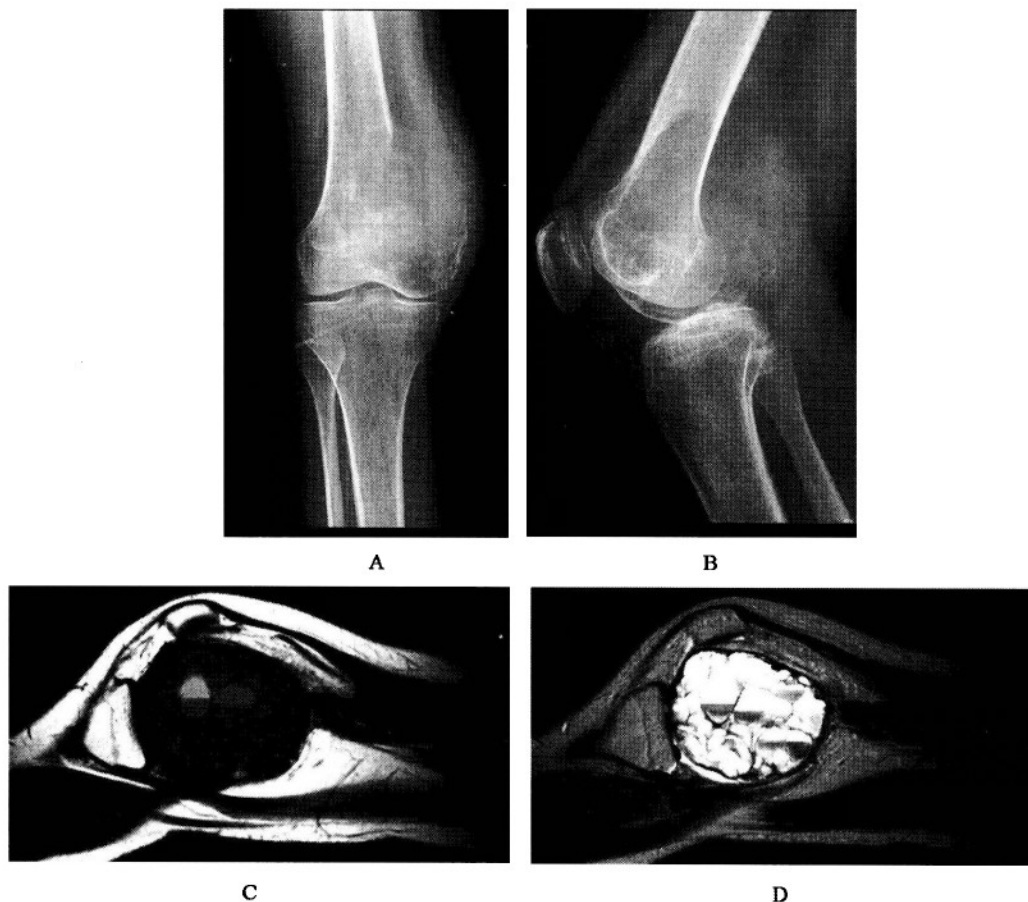


图 9-50 动脉瘤样骨囊肿(2)

### 影像所见

A、B. 右膝关节正侧位平片,示右股骨远侧干骺端内侧单纯吹气球样骨质破坏,病灶无明显分房征象,病灶边缘不清。病变突出骨皮质形成软组织肿块;C. 矢状位  $T_1$  WI;D. 矢状位  $T_2$  WI,示病灶与周围软组织分界清楚,病灶内由形态大小不一的囊腔组成。囊间隔清楚,呈不规则的低信号影。部分囊内可见高低不一的液-液平面。液平面上层在  $T_1$  WI 上呈低、中、高信号, $T_2$  WI 上呈高信号,液平面下层在  $T_1$  WI、 $T_2$  WI 均为低信号。

病例 3:男,7 岁。10d 前无诱因出现右下肢疼痛并跛行,无畏寒发热(图 9-51)。

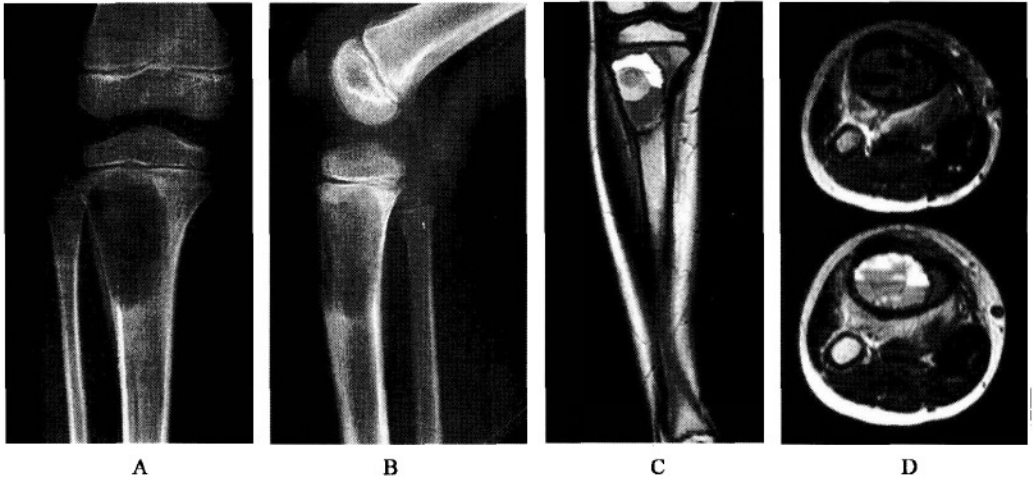


图 9-51 动脉瘤样骨囊肿(3)

### 影像所见

A、B. 右膝关节正侧位平片,示右侧胫骨近侧干骺端偏心性生长的囊性病灶,病变边界不清,邻近可见线状骨膜反应;C. 冠状位  $T_2$  WI;D. 轴位  $T_1$  WI、 $T_2$  WI,示病变为由菲薄低信号间隔的多囊性结构,其内可见典型的液-液平面征象。

### 【影像与病理】

四肢长管状骨为好发部位,依次为股骨、胫骨、肱骨、脊柱、跗骨等,短管状骨也可发病,前三个部位病例占 50% 以上。可分为原发性和继发性。其中继发性占 20%~30%,常在外伤、成软骨细胞瘤、骨巨细胞瘤、骨肉瘤等原发性骨病的基础上发生。

病理大体标本为囊性膨胀性病变,其内含有大的充血囊腔。血液可新鲜或陈旧。间隔为棕红色纤维结缔组织或纤维性骨小梁。外侧的骨包壳为钙化或未钙化的骨膜。病灶常向软组织内膨出。较小的动脉瘤样骨囊肿可由实性组织构成。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片(图 9-49,图 9-50,图 9-51) 病灶好发于长骨干骺端,多呈偏心性生长;发生于短管状骨的病变可呈对称性生长。病变呈膨胀性吹气泡样囊状透亮区,其外有菲薄的骨包壳覆盖,囊内含有粗细不一的骨嵴。病灶轮廓清楚不规则,骨包壳局部破缺则可形成边界清楚的肿块突入周围的软组织。早期由于病灶发展迅速,局部的骨质来不及增生修复,平片多表现为单纯溶骨性破坏,病灶无明显分房或膨胀征象,而且病灶边缘不清或呈筛孔状改变,病变可突出骨皮质形成软组织肿块并伴局部骨膜增生,这时与恶性骨肿瘤表现极为相似,需仔细鉴别。愈合期病灶可不膨胀,但其内有较多的钙化和骨化。发生于脊柱者,一般椎体和附件同时受累,呈膨胀性外观,椎体可发生压缩骨折。

2. CT 表现 病变呈囊状膨胀性骨质破坏,骨包壳菲薄,个别病变 CT 上也看不到周围的骨包壳。病变囊内容为液性密度,CT 平扫可见典型的液-液平面征象(图 9-49B),上层液体呈低密度,下层呈高密度。囊腔间隔为软组织密度,并可见钙化和骨化。破坏区与正常骨交界处可有硬化。周围的软组织肿块的结构和密度均与囊内相似。CT 增强扫描囊间隔强化而显示更清晰,病变可见粗大的供血血管及囊内容明显强化。也有少部分动脉瘤样骨囊肿的病灶内

部为实性成分。

3. MRI表现(图 9-50, 图 9-51) 病灶与周围软组织分界光整, 其内由形态大小不一的囊腔组成。囊间隔清楚, 呈不规则的低信号影。囊内呈多个高低不一的液-液平面征象是动脉瘤样骨囊肿 MRI 的重要征象。囊内由于血液处于不同的时间而信号强度不一。一般来讲液平面上层含浆液或高铁血红蛋白, 在  $T_1WI$  上呈低、中、高信号,  $T_2WI$  上呈高信号; 液平面下层有含铁血黄素成分, 在  $T_1WI$ 、 $T_2WI$  均为低信号。MRI 增强扫描病变内可有粗大的供血血管和囊内容明显强化影。

4. 比较影像学 典型或成熟的动脉瘤样骨囊肿平片即可清晰显示。CT 和 MRI 比 X 线平片能更确切地显示病变的范围、骨皮质变薄程度、病灶内部情况、粗大的供血血管以及软组织的情况。CT 和 MRI 所显示的囊内多个液-液平面征象是动脉瘤样骨囊肿的重要征象。此症可随病人体位改变而变化。为了更好地显示此征象, 扫描前病人应静卧 20~30min。

#### 【影像与临床】

主要临床表现为患处急性疼痛, 病程发展较快, 在骨质严重膨胀和破坏的病例, 经常发生病理性骨折。侵犯脊椎可引起相应部位疼痛, 病灶较大者可引起神经压迫症状。临床治疗以彻底的外科手术为主, 手术不彻底者易复发。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨巨细胞瘤 发生于骨骺闭合以后的关节面下的骨端。肿瘤与正常骨交界处多无骨质增生硬化, 病灶内不是以液性成分为主, 且无钙化或骨化。动脉瘤样骨囊肿发病年龄则较轻, 病变多位于干骺端, 很少侵犯骨骺, 常有不同程度的骨硬化现象, CT 和 MRI 可见典型的液-液平面征象。

2. 软骨黏液纤维瘤 偏心性生长, 分叶状, 突入软组织时多无包壳。破坏区内有斑点状及斑片状钙化。

(范 森)



朗格汉斯组织细胞增生症(Langerhans cell histiocytosis, LCH),是网状内皮细胞增生症(reticuloendotheliosis)中较多见的一类疾病,主要以朗格汉斯细胞异常增生为特点,包括骨嗜酸性肉芽肿、韩-薛-柯(Hand-Schuller-Christian)病,勒-雪(Letterer-Siwe)病等。这一类疾病在 1953 年曾被 Lichtenstein 称为组织细胞增生症 X。一般认为三者虽临床表现各异,但属同一基本病理改变的不同阶段,在病变发展过程中可互相转化。其中骨嗜酸性肉芽肿和韩-薛-柯病两种疾病趋于良性发展过程,而勒-雪病相对比较恶性。

网状内皮细胞增生症的另一类疾病是由于人体类脂质代谢过程紊乱,从而在网状内皮细胞内产生类脂质的异常沉积,是家族性类脂质代谢障碍性疾病。这一类疾病有高-雪(Gaucher)病和尼曼-匹克(Niemann Pick)病。由于罕见,不在此赘述。

## 第一节 骨嗜酸性肉芽肿

骨嗜酸性肉芽肿(eosinophilic granuloma of bone)是局限于骨骼,以骨骼损害为主的网状内皮细胞增生症,是组织细胞增生症 X 中的最轻型,也称局限组织细胞增生症 X,在 1940 年首先由 Jaffe 和 Lichtenstein 提出。

### 【典型病例】

病例 1:男,8 岁。右侧眼球突出 3 个月(图 10-1)。

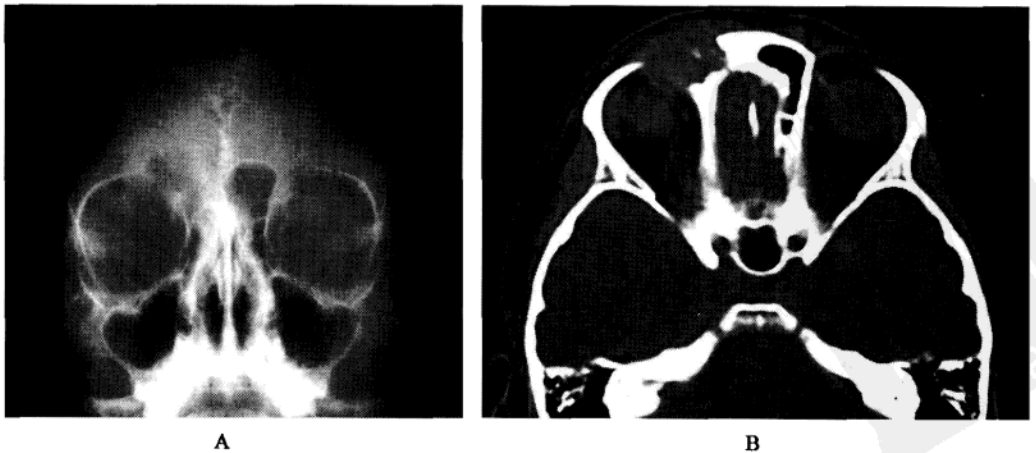


图 10-1 右眶嗜酸性肉芽肿

影像所见

A. 眼眶正位片,示右眼眶内上壁骨质破坏;B. 头颅 CT 平扫轴位(软组织窗),示额骨及筛骨右侧囊状溶骨性骨性破坏区,其内为软组织肿块。

病例 2:男,2 岁。发现顶部肿块 3 个月(图 10-2)。

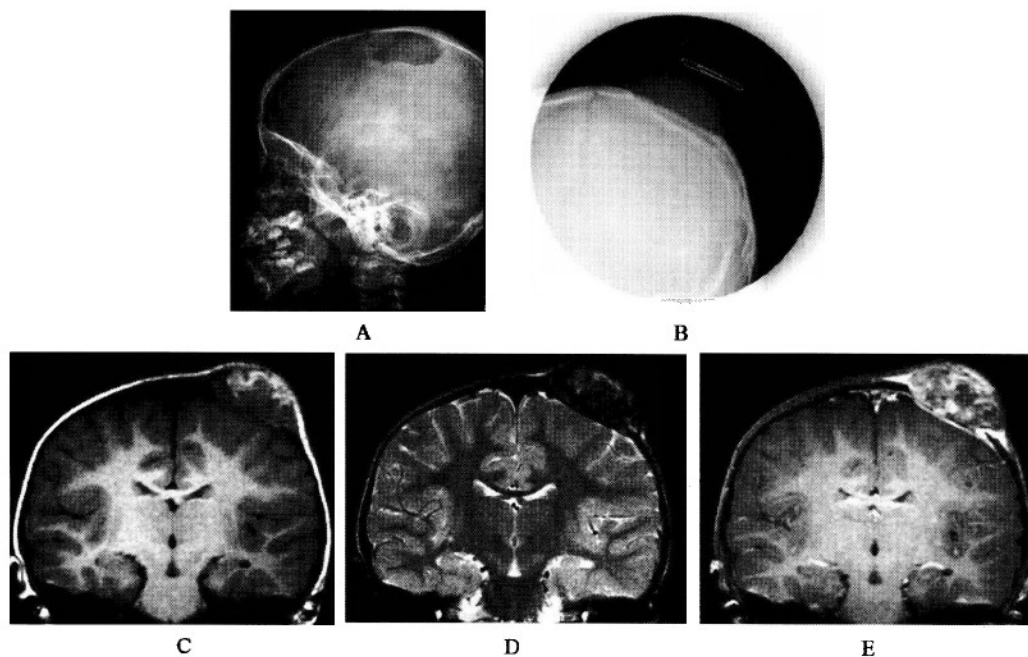


图 10-2 左顶骨骨嗜酸性肉芽肿

影像所见

A. 头颅侧位片;B. 肿物切线位平片,示左侧顶骨可见穿凿样骨质破坏,边缘锐利有硬化,骨质破坏处可见软组织肿块影;C. 冠状位  $T_1$  WI;D. 冠状位  $T_2$  WI;E. 增强冠状位  $T_1$  WI,示左顶部梭形边界清楚的肿块,局部颅骨内外板被破坏,左顶叶局部弧形受压,未见水肿带。肿块  $T_1$  WI 信号混杂,可见形态不整的高信号区, $T_2$  WI 信号不均匀, $T_1$  WI 高信号区部分仍为高信号,考虑肿块内部有出血。增强扫描后肿块不均匀强化,邻近硬脑膜强化。

病例 3:男,5 岁。左上臂疼痛半年(图 10-3)。

儿科影像学  
PDG





图 10-3 左肱骨中段嗜酸性肉芽肿

影像所见

左肱骨正侧位片,示左肱骨骨干不规则形骨质缺损,长轴与骨干一致,边缘较清晰,轻度硬化,周围伴成熟骨膜新生骨。

病例 4:男,1岁。左下肢肿胀,哭闹半个月(图 10-4)。



图 10-4 左胫骨中上段嗜酸性肉芽肿



影像所见

左小腿正侧位片,示左胫骨近段多房囊状破坏,周围伴有比较明显的骨膜新生骨和硬化性改变,呈“洞套洞”征象。

病例 5:男,14 岁。左小腿隐痛 1 个月(图 10-5)。

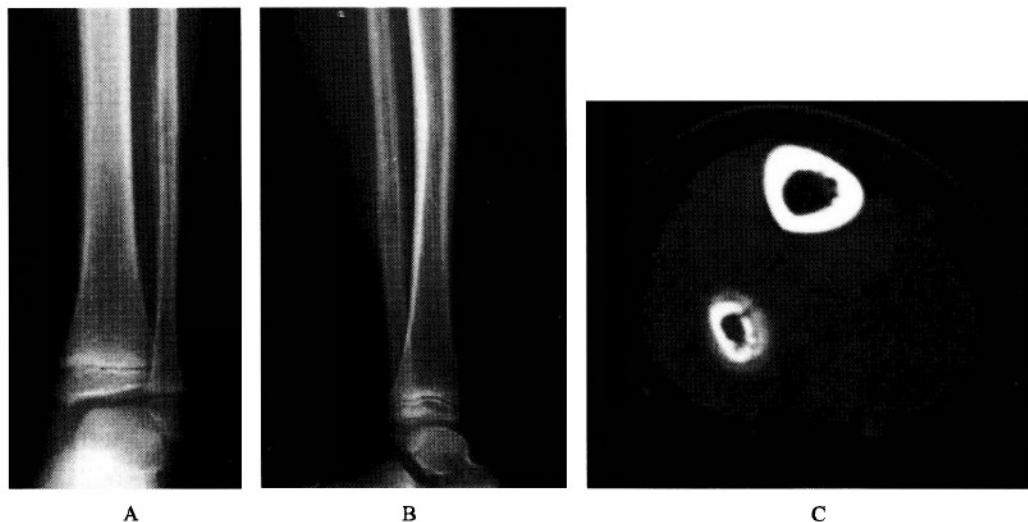


图 10-5 左腓骨中下段嗜酸性肉芽肿

影像所见

A. 左小腿正位片;B. 左小腿侧位片,示左腓骨中下段小囊状骨质破坏,周围可见线状骨膜新生骨;C. 左小腿 CT 平扫骨窗,示左腓骨骨皮质出现“小钻孔样破坏”,周围可见层状骨膜新生骨。

病例 6:男,14 岁。左髌疼痛,左下肢跛行 3 个月(图 10-6)。

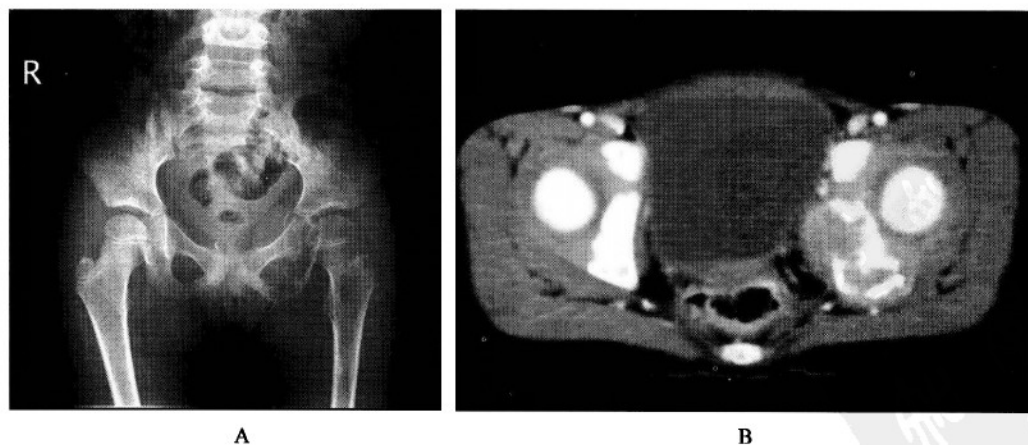


图 10-6 左坐骨嗜酸性肉芽肿

### 影像所见

A. 骨盆正位片,示左坐骨见多房囊状骨质破坏;B. 盆腔 CT 增强扫描(轴位、软组织窗),示左坐骨骨质破坏更为清楚,局部见软组织肿块明显强化。

病例 7:男,7 岁。腰腿痛 1 个月,无发热病史(图 10-7)。

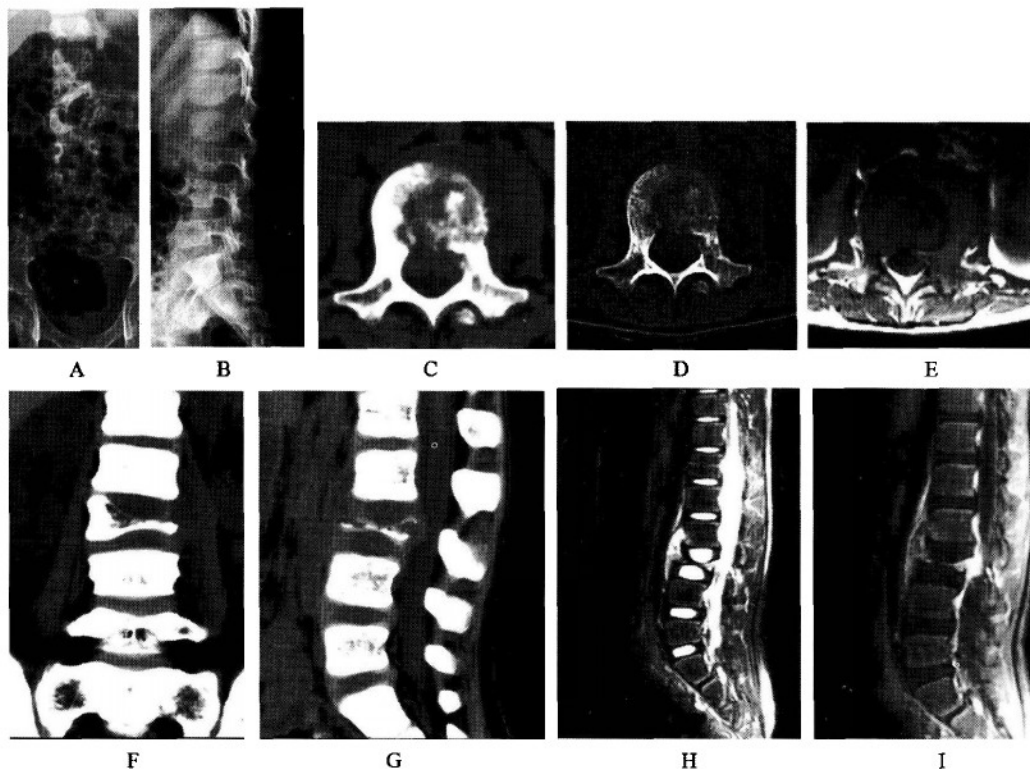
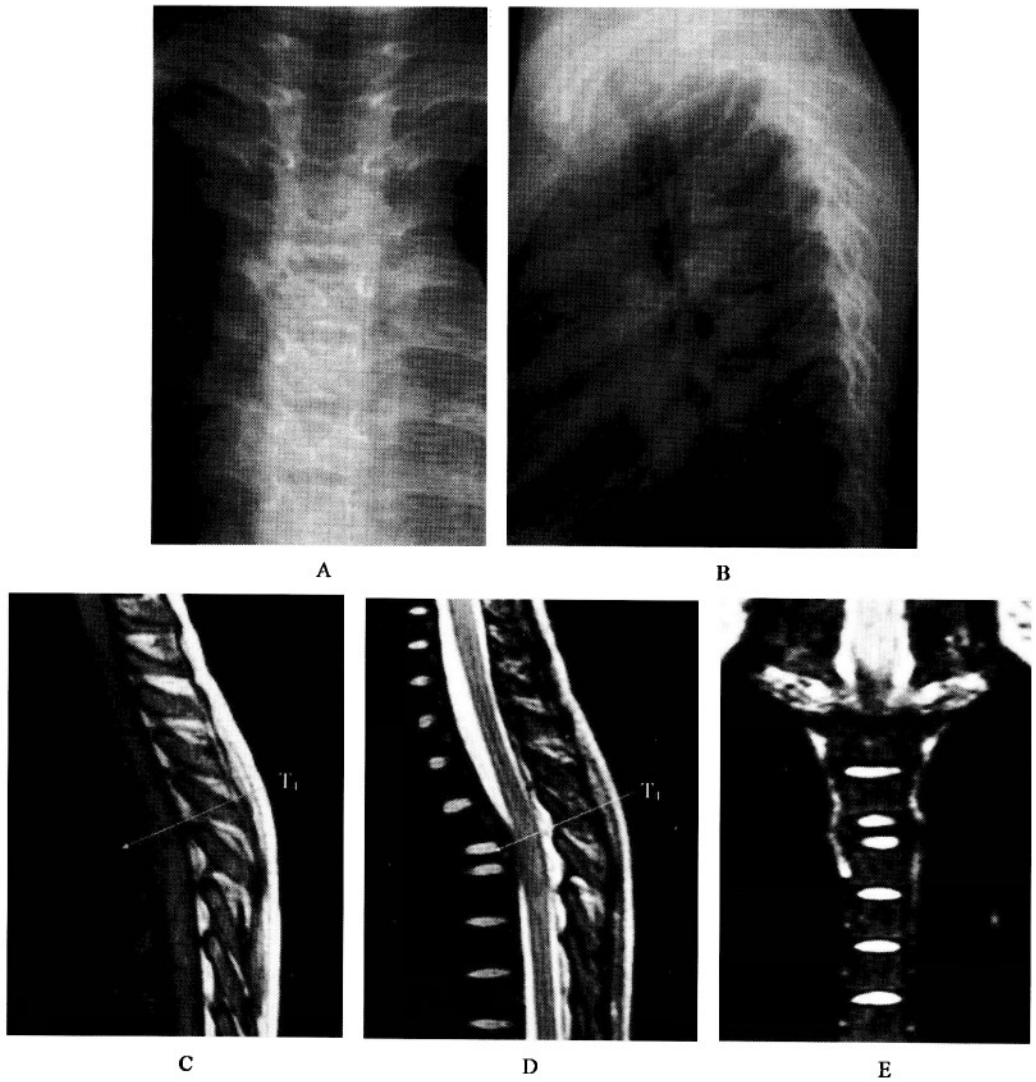


图 10-7 L<sub>3</sub> 椎体嗜酸性肉芽肿

### 影像所见

A、B. 腰椎正侧位片,示 L<sub>3</sub> 椎体略变扁,正位片由于肠气重叠,显示不佳;C. 腰椎 CT 平扫轴位(软组织窗);D. 腰椎 CT 平扫轴位(骨窗),示 L<sub>3</sub> 椎体溶骨性骨质破坏区,其内及椎周可见软组织密度肿块;E. MRI 平扫轴位 T<sub>2</sub> WI,示 L<sub>3</sub> 椎体左前方 T<sub>1</sub> WI 呈低信号的软组织肿块,左侧椎弓根及附件受累;F. 腰椎 CT 平扫 MPR 冠状位(软组织窗);G. 腰椎 CT 平扫 MPR 矢状位(软组织窗),示 L<sub>3</sub> 椎体小囊状骨质破坏,椎体被压缩呈楔形(以椎体左侧为明显),椎周可见等密度的软组织肿块,椎间隙多保持正常;H. MRI 平扫矢状位 T<sub>2</sub> WI,示 L<sub>3</sub> 椎体呈扁平椎,椎周可见高信号的软组织肿块;I. MRI 增强矢状位 T<sub>1</sub> WI,示椎周软组织肿块明显强化。

病例 8:女,5 岁。胸椎后凸,局部隐痛(图 10-8)。

图 10-8 T<sub>4</sub>椎体嗜酸性肉芽肿**影像所见**

A、B. 胸椎正侧位片, 示 T<sub>4</sub>椎体骨质密度增高, 明显变扁; C. 胸椎平扫矢状位 T<sub>1</sub> WI, 示 T<sub>4</sub>椎体呈扁平椎; D. 胸椎平扫矢状位 T<sub>2</sub> WI; E. 冠状位 T<sub>2</sub> WI, 示椎周稍高信号的软组织肿块。

**【影像与病理】**

嗜酸性肉芽肿好发于男性, 男:女约为 2:1, 10 岁以下儿童多见。病变始于骨髓腔, 进而压迫并破坏骨皮质, 再侵入软组织形成软组织肿块。镜下见网状内皮细胞增生, 早期有大量嗜酸性细胞成团或散在性浸润, 同时可出现组织坏死。晚期网状内皮细胞内脂质蓄积形成泡沫细胞, 嗜酸性细胞消失。最后结缔组织增生而纤维化, 甚至骨化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 病变常单发,好发于颅骨,其次为股骨、脊柱、肋骨和骨盆等,具有局限化和自愈倾向。

(1)颅骨:多见于额骨(图 10-1),其次为顶骨(图 10-2)和枕骨,病灶呈圆形或椭圆形穿凿样骨质缺损,边缘锐利,伴有硬化,颅骨内外板破坏不完全时可出现“钮扣样”死骨或双边征象,少数多个病灶可融合呈地图样。

(2)长骨:多见于骨干和干骺端,很少累及骨骺。骨破坏区常呈卵圆形或双房状骨质缺损,长轴与骨干一致,边缘较清晰,轻度硬化,常伴骨膜增生(图 10-3,图 10-4,图 10-5)。

(3)扁骨和不规则骨:以骨盆(图 10-6)和肋骨多见。髌骨病灶好发于髌骨髁白缘上方,呈单房或多房囊状破坏,周围伴有比较明显的增生和硬化性改变,可出现“洞套洞”征象或软组织肿块。肋骨病灶多呈圆形或卵圆形膨胀性破坏,边界清楚无硬化,可伴有骨膜反应。

(4)椎体:病变以单发居多,亦可呈连续性或跳跃性多发。患椎表现为单或多囊状骨质破坏,轻度膨胀,边缘硬化,可伴局限性软组织肿块;晚期椎体常被压缩成平板状或楔形(扁平椎),但椎间隙多保持正常(图 10-7,图 10-8)。修复期破坏区减小,椎体密度增高,少数可完全或接近正常大小和形态。

(5)短管骨:病变呈斑片状溶骨性破坏或小囊状膨胀性骨缺损,骨皮质可变薄,病变周围多有骨膜增生。

2. CT表现 骨皮质出现“小钻孔样破坏”(图 10-5C)。可清楚显示病变部溶骨性骨质破坏区,其内为软组织密度肿块(图 10-1,图 10-6)。破坏区边界清楚、锐利,边缘硬化,周围可见骨膜新生骨,可见软组织肿块包绕(图 10-6,图 10-7)。CT还能清楚显示脊髓受压情况。增强扫描软组织成分呈中度强化。

3. MRI表现 观察软组织肿块及脊髓受压情况最为敏感。病变活动期,骨质破坏区的软组织肿块呈  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 高信号。增强扫描明显强化(图 10-2、图 10-7),环绕骨干的强化软组织呈“袖套征”。MRA 可显示肿块血供丰富,供血血管增多、增粗。随着治疗的好转,破坏区信号趋向于正常骨髓信号。

4. 比较影像学 X线平片是诊断小儿骨骼嗜酸性肉芽肿的基础。MRI 检查总体优势大于CT,当X线平片诊断困难时,应加做MRI检查。当需要了解病灶邻近骨皮质是否有“小钻孔样骨质破坏”时,应行CT薄层扫描。

### 【影像与临床】

临床上全身症状较少,局部症状和体征主要有疼痛、肿胀和(或)肿块,严重者可发生病理骨折。颅骨病变表现为局部有囊样波动感的肿块,脊柱病变可引起脊柱侧后凸,少数可出现神经根受压的放射性疼痛和感觉障碍,甚至截瘫。实验室检查可有白细胞增高、嗜酸性细胞增多、血沉增快。本病预后良好,病灶可自愈或经治疗后修复。

### 【鉴别诊断】

本病需与以下疾病鉴别。

1. 骨干结核 全身可有结核中毒症状或有肺结核病变,好发于胫骨和尺桡骨,呈多个圆形骨质破坏,常有沙砾状死骨及骨膜新生骨,破坏区极少膨胀改变。

2. 脊柱结核 大多为相邻两椎体发病,呈溶骨性破坏,可有不止一粒死骨,相邻椎间隙变窄,甚至可相互融合,多有椎旁脓肿形成。而骨嗜酸性肉芽肿椎体病变多单发,可压缩呈扁平椎、椎间隙多无改变。

3. 低毒性骨髓炎 骨破坏区膨胀,周围骨质增生硬化明显,且范围多大于骨破坏区,与肉芽肿不难鉴别。

4. 骨囊肿 多位于干骺端向骨干发展,骨皮质变薄,轻度膨胀,无骨膜新生骨。

5. 白血病 椎体多发性溶骨性破坏,但较少有椎体压缩呈平板状改变,同时全身长骨干骺端可有相似骨破坏,结合临床贫血、肝脾大及实验室检查,不难鉴别。

## 第二节 韩-薛-柯病

韩-薛-柯病(Hand-Schuller-Christian),又称黄色瘤病(xanthomatosis)。病理改变与嗜酸性肉芽肿相同,属朗格汉斯组织细胞增生症的良性型,是病变的慢性进行性的过程。本病绝大多数发生于5~6岁以下的儿童,男性多见,男:女性比约为3:1。

### 【典型病例】

男,3岁,发现颅骨缺损2个月(图10-9)。



图10-9 韩-薛-柯病颅骨缺损

### 影像所见

颅骨侧位片示颅骨多发不规则形骨质缺损区,形如“地图样”。

### 【影像与病理】

病变的内皮细胞增生范围相对比较局限,多在病灶局部形成肉芽肿样病变并伴有纤维组织增生。早期可见嗜酸性粒细胞,晚期在网状内皮细胞内可见大量的呈泡沫状的胆固醇颗粒沉积(即“泡沫细胞”)。切面观为黄色,故称“黄色瘤”病。本病首先侵犯骨骼组织,好发于颅骨;亦可侵犯皮肤、黏膜、内脏、内分泌腺及中枢神经系统等。若侵犯垂体、灰白结节或侵犯眶内组织可引起突眼。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 本病主要X线改变在骨骼系统和肺部。

(1)骨骼改变:①常发生于扁骨,颅骨最为好发,其次为眶骨、骨盆等躯干骨和靠近躯干骨的四肢骨。②病变特征与骨嗜酸性肉芽肿表现基本一致,但病灶范围更为明显。③颅骨破坏常见多发,病变始于板障,初为边缘模糊的小片状骨质缺损,继而累及内外板以至全颅板,呈不

规则穿凿状骨质破坏,边缘锐利,周围无增生硬化,无骨膜新生骨,可伴有软组织肿块,晚期多个病灶相互融合成巨大的不规则形骨损,形如“地图样”(图 10-9),为黄色瘤病特征性表现。④眶骨破坏多发于外上缘,呈不规则溶骨性破坏,边缘清楚。⑤下颌骨破坏多发生于齿根周围,呈单房或多房状骨质缺损,以致牙齿松动、歪斜或呈“悬空”状;故未换齿的小儿过早过多掉牙应怀疑本病。⑥骨盆常见受累,病变好发于髌骨下方邻近髌臼附近,周围骨质增生硬化较明显。⑦肋骨较少受累,多见于肋骨中后段,呈边缘清楚的溶骨性破坏伴轻度骨膜反应,肋骨亦可膨胀增宽。⑧四肢长骨中以股骨最常受累,其次为肱骨和胫骨。病变分布于骨干或干骺端,骨骺不受累,呈偏心性或中心性膨胀性骨质破坏,边缘清楚,略有硬化,周围有层状骨膜新生骨,似低毒性感染,少数发生在长骨的骨破坏可呈弥漫性细小的破坏灶,并在破坏区周围出现骨质硬化带,使受累骨骼黑白相间如蜂窝状,涉及骨皮质时亦可出现斑点状细小透亮区。⑨椎体改变则与骨嗜酸性肉芽肿类似。

(2)肺部改变:主要表现为肺门影增大模糊,肺纹理增多并伴随细小结节状影。晚期间质纤维化,可形成肺气肿或蜂窝样改变。系因网状内皮细胞增生、异常组织在小支气管和小血管周围局限性或弥漫性肺间质浸润所致。

2. CT 表现 征象与 X 线平片一致,更容易显示病变骨骼的破坏情况及局部的软组织肿块。

3. MRI 表现 可清楚显示病变部溶骨性破坏区,其内为软组织信号,边缘清晰、锐利,周围可伴软组织肿块。

4. 比较影像学 一般 X 线平片结合临床可做出明确诊断,CT 和 MRI 对于显示颅骨等重叠位置的病变较好。

### 【影像与临床】

临床上有三大突出表现:颅骨缺损、突眼、尿崩。但三者并非全部出现,多数有 1~2 种征象。颅骨缺损发生率最高,几乎 100%。患儿常有全身症状,如发热、贫血、肝脾大和咳嗽等。其他症状尚有发育障碍、牙齿松动。慢性中耳炎等。

实验室检查:部分病人有贫血、白细胞增高,少数可有胆固醇增高。

本病病程较长,经治疗后可长期缓解,部分患儿可自愈,亦有少数患儿后期转变为勒-雪病而死亡。

### 【鉴别诊断】

本病需与嗜酸性肉芽肿和勒-雪病相鉴别。嗜酸性肉芽肿多发生于年龄较大的儿童及青少年,且以长管状骨、肋骨和脊柱等受累较多。临床上无突眼、尿崩等表现。勒-雪病多发生于 2 岁以下的婴幼儿,肝脾增大和淋巴结肿大明显,有广泛骨质疏松及出血性斑丘疹,病程短,常在数周乃至数月内死亡。

## 第三节 勒-雪病

勒-雪病(Letterer-Siwe)几乎均发生于 1 岁之内的小儿,3 岁以上者罕见。本病在朗格汉斯组织细胞增生症中发病年龄最早,病情严重,呈恶性过程,预后最差,大多于 1 年内死亡。

### 【典型病例】

女,3 岁 3 个月,反复皮疹 1 年,水肿伴面色苍黄 10d(图 10-10)。

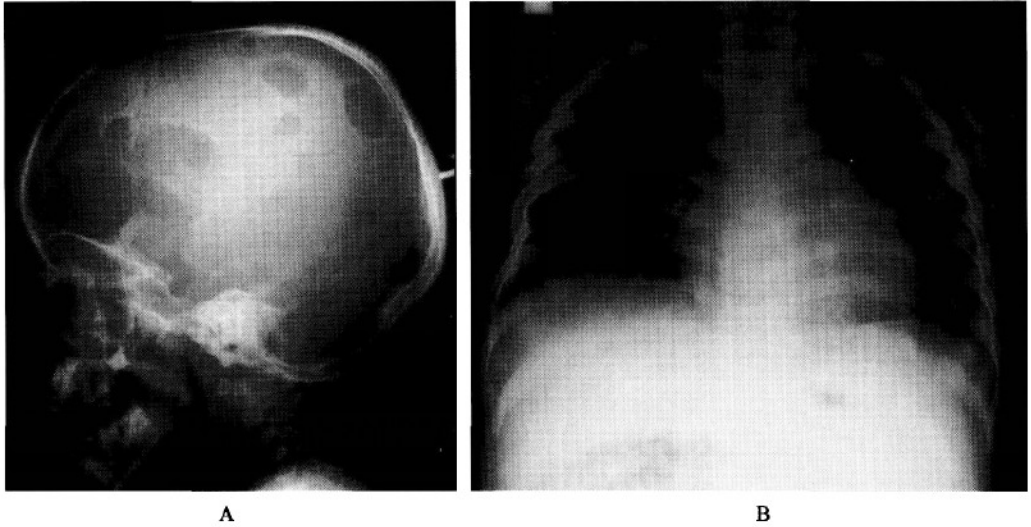


图 10-10 勒-雪病

**影像所见**

A. 颅骨侧位片示颅骨广泛多发大小不一如地图样骨质缺损破坏区；B. 胸部正位 X 线片显示右侧第 5 前肋骨囊状破坏并病理性骨折。

**【影像与病理】**

以肺和骨骼、肝、脾、淋巴结和皮肤等多脏器浸润为主，全身网状内皮细胞广泛增生，但在网状细胞内并无类脂质积聚。邻近的正常组织伴有出血和坏死，骨髓内病变比较弥漫，肺部表现为异常增生的网状内皮细胞弥漫性的间质浸润。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

本病骨骼改变与黄色瘤病和嗜酸性肉芽肿相似，但范围更广、程度更重。病变好发于颅骨，其次为骨盆、脊柱、短骨和不规则骨。常同时出现多发性溶骨破坏或骨缺损，边缘模糊而不规则，周围无硬化(图 10-10)。晚期病变常广泛而弥漫地累及全身所有骨髓，几乎占据受累骨髓的全部，宛如象牙镂空雕刻样改变，为其特征性表现。肺部受侵可在肺部产生多发浸润性病灶，亦可产生粟粒样浸润灶，但病人常无呼吸道疾病临床症状，故怀疑本病时应常规进行胸部影像学检查。

**【影像与临床】**

临床上起病迅速而急骤，有发热、肝脾增大和全身淋巴结肿大、紫癜性皮肤病，出现进行性贫血和白细胞增高。骨髓象显示网状内皮细胞增多。在肿大的淋巴结和皮疹处进行活检有助于确立诊断。全身紫癜性皮肤病是诊断的重要依据，几乎见于所有患儿。出疹前有发热、肝脾增大，退疹后症状缓解。

本病的病程较短，可在数月内死亡。少数年长幼儿病程缓慢，极少数人经过激素等治疗病情可缓解，乃至痊愈。



**【鉴别诊断】**

本病长骨的溶骨性破坏,应与神经母细胞瘤骨转移和白血病相鉴别。后两者极少出现广泛的全骨镂空性破坏。甲状腺功能亢进虽也可有类似表现,但极少发生于婴幼儿,手部短管状骨的骨膜下骨吸收为其特征表现,具有重要鉴别价值。

(刘鸿圣 范 森)



# 第 11 章 | 内分泌性骨病

## 第一节 垂体性侏儒症

垂体性侏儒症是由于青春期前垂体前叶功能降低,分泌生长激素量不足或缺乏所引起。垂体性侏儒症是儿科常见的内分泌疾病,也是引起生长障碍导致身材矮小的主要原因之一。男女性发病率大致相等。发育停止的征象通常在 2~9 岁出现。

### 【典型病例】

男,18 岁,身材矮小,智力正常(图 11-1)。



图 11-1 垂体性侏儒症

### 影像所见

左手腕部 X 线平片:骨骼呈比例细小,骨龄用 CHN 法测量为 12.8 岁。

### 【影像与病理】

1. 原发性垂体不发育或发育不全,在儿童发病以原发性者多见。
2. 获得性,即由于垂体或垂体周围组织的肿瘤、感染、外伤等所引起垂体前叶多种内分泌功能不全和(或)伴有后叶的功能不全。
3. 特发性垂体功能减低,即患儿垂体功能减低,但在垂体或下丘脑未能找出病变,同时又证实为垂体生长激素缺乏者。可以是常染色体隐性或显性遗传。
4. 当生长激素分泌不足或缺乏时,全身骨骼生长发育障碍,骨骼发育停止于幼儿阶段。骺软骨骨化及骺与干骺端之间的骺线愈合均延迟,甚至长期或终身不愈合,同时伴有垂体促性腺激素分泌不足。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

## 1. X线平片

(1) 全身骨骼发育短小,与年龄不相符,但各骨骼大小的比例正常,骨质结构正常。

(2) 全身骨骺骨化中心出现延迟,骨龄发育明显落后于正常同龄儿童,骨骺与干骺端间的骺线愈合延迟(图 11-1),甚至到成年或终身亦不愈合。

(3) 颅面骨的改变为颅大面小,两者不相称,囟门闭合晚,可见缝间骨。出牙晚,但牙的体积不小,而又由于面骨发育小,致牙槽骨内可见未萌出的乳牙与恒牙并存排列呈折叠状。

(4) 由于椎体边缘的骨骺延迟,椎体可变扁,椎间隙相对稍宽。

(5) 特发性及原发性垂体功能低下者蝶鞍小或正常,垂体及鞍上肿瘤者蝶鞍扩大或骨质破坏。

## 2. CT 和 MRI 检查 CT 及 MRI 主要应用于原发性或获得性垂体性侏儒的病因学检查。

(1) 垂体缩小,特别是垂体高径变小。

(2) 正常垂体后叶消失。在第三脑室下方中央隆突,或垂体柄、视交叉上可见异位的垂体后叶。

(3) 垂体柄变细,中断甚至消失。

(4) 部分患者可见鞍区骨性结构萎缩和畸形。

3. 比较影像学 X线平片能提供垂体性侏儒的骨关节系统改变的主要影像学特点,结合临床实验室检查可以确诊本症。CT 以及 MRI 检查对骨关节的价值有限,但有助于进一步对病因进行分析,从而明确诊断。CT 对萎缩垂体显示不敏感,这可能与骨性伪影,以及鞍底部分容积效应有关。而且垂体后叶主要是脂质成分,在 CT 上密度低,图像一般难以与周围脑脊液区别。MRI 不但无颅底骨性伪影的影响,而且对垂体后叶脂质成分敏感,显示垂体的最佳层面是 MRI 矢状面。

**【影像与临床】**

患者体型瘦小,但身材匀称。智力正常或稍低。皮肤皱纹增多,貌似“早老症”。患者性腺发育幼稚,第二性征缺乏或低下。继发于颅内病变者,发育障碍可见于任何年龄,并可出现头痛、视力损害等症状。实验室检查血中生长激素减少,有的可伴有促甲状腺素或促肾上腺皮质激素减少或缺乏。

**【鉴别诊断】**

垂体性侏儒症主要的影像学改变是匀称性、对称性全身骨骼短小,但患者智力正常。需与下列疾病鉴别。

1. 原发性侏儒 为一种先天性生长异常,并非因垂体功能低下所致。患者在胎儿期已出现生长障碍,生后即呈侏儒状态,且终身不能发育到正常体型。X线上除显示骨骼短小外,骨化中心出现时间以及骨骺与干骺端闭合的年龄均正常,而且患儿智力和性功能也正常。

2. 体质型青春期中延迟 男孩多见。表现在青春期前身材矮小,骨龄及性的发育也相应地落后,牙齿萌出较晚,但内分泌功能正常。青春期发育后身高及性成熟趋正常。

## 第二节 甲状腺功能减退

甲状腺功能减退主要指甲状腺功能低下(hypothyrea)。在婴儿期(克汀病)或幼儿期甲状腺激素-甲状腺素与三碘甲状腺氨酸不足,可导致幼稚型黏液性水肿或幼稚型甲状腺功能低

下。甲状腺功能低下属于较为常见的婴儿与儿童的综合征,男女发病率大致相似。

**【典型病例】**

男,4岁,身材矮小,智力低下(图 11-2)。

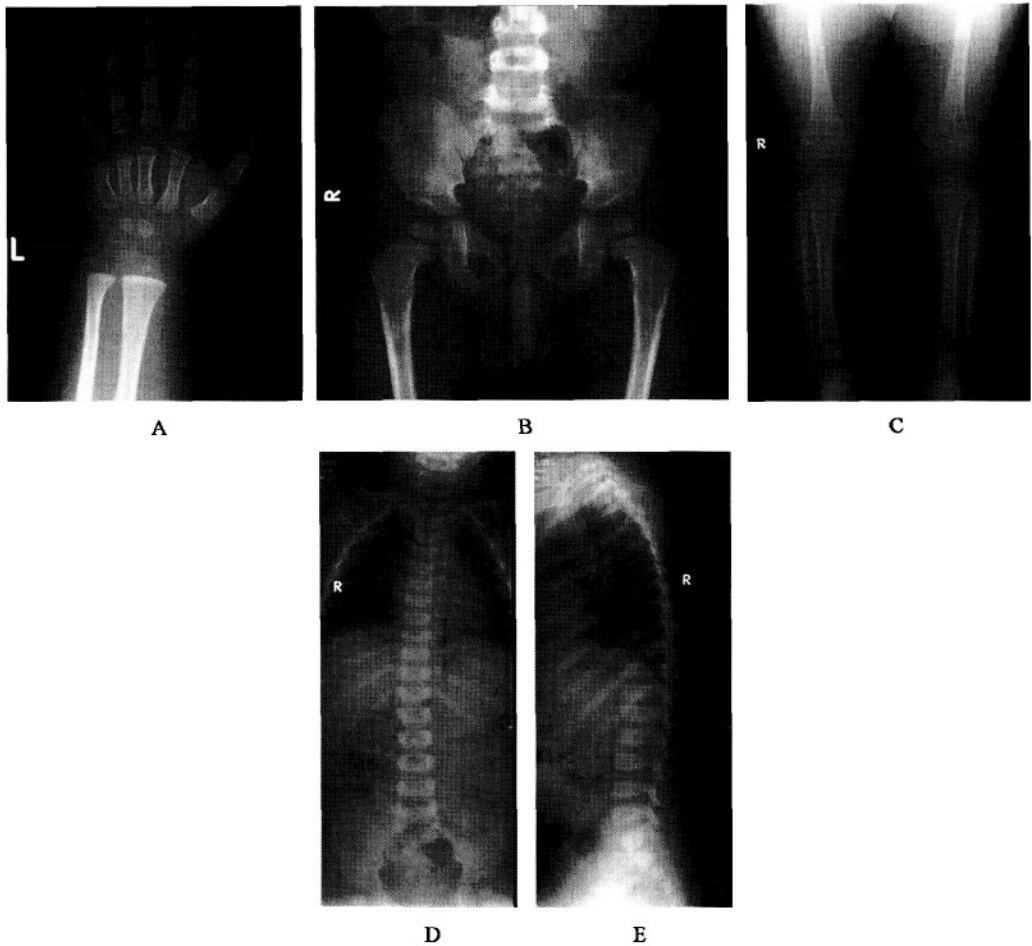


图 11-2 甲状腺功能减退

**影像所见**

A. 左手正位 X 线片,示左手腕骨化中心用 CHN 法测定骨龄为 0.6 岁,明显延迟;B. 骨盆正位片;C. 双下肢正位 X 线片,示股骨头、膝关节附近骨骺呈斑点状改变,密度不均匀,骨骺边缘欠整齐,发育小;D、E. 胸腰椎正侧位 X 线片,示椎体发育延迟保持幼稚状态,继发骨化中心出现延迟,而致椎体形状不规则呈楔形或子弹头样改变,椎间隙相对稍宽。

**【影像与病理】**

甲状腺激素具有促进组织分化、生长与发育成熟的作用。特别是对骨骼和脑发育尤为重要,是维持小儿正常生长和发育不可缺少的激素。一方面它刺激骨化中心发育、软骨骨化,促进长骨和牙齿的生长;另一方面影响着中枢神经系的发育,对已分化成熟的神经系统活动也有作用。

甲状腺功能低下,此种功能不足可是原发性的,即源于甲状腺本身的病变,也可是继发性的,即因为缺乏垂体分泌的甲状腺刺激激素(TSH)。

甲状腺功能减退对骨骼发育作用的主要靶部位为生长板和骨骺,主要影响软骨内骨化。甲状腺激素分泌不足时骺板的软骨细胞柱生长受阻,骨骺线经久不闭合,骨化中心出现延迟,并呈碎块状,不能进行正常骨化。骨骼生长明显受阻而异常短小。同时由于骨膜的成骨作用并不受影响,故长骨的横径生长正常进行,使四肢骨短而宽。而骨皮质内层增生的结果,使骨髓腔变狭窄。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

本病在骨关节系统的改变主要选用X线平片,一般无需CT或MRI。常规投照部位为手部正位,新生儿及6个月以内小儿常规加照双侧膝关节及髋关节正位。

1. 骨龄延迟和骨骼发育障碍是本症的重要X线表现(图11-2)。

2. 骨龄延迟表现为骨化中心出现延迟,骺线不能正常愈合,而且骨骼短小。骨龄测量明显落后于患儿的实际年龄,严重者保持胎儿骨龄。

3. 骨骼发育障碍是由于骨骺的骨化不全,且来源于众多的骨化中心,故骨骺呈斑点状、分段样改变,其密度不均匀,骨骺边缘欠整齐,发育小或扁平,称其为克汀病骨骺发育不良,而不要误认为股骨头缺血性坏死。

(1)四肢长骨粗短,骨密度增高或正常,骨皮质增厚致骨髓腔变窄,干骺端先期钙化带致密,不规则呈波浪状。

(2)因颅骨膜化骨受阻,囟门及颅缝闭合延迟及存在缝间骨,颅骨内、外板及板障分界不清。

(3)蝶鞍发育幼稚,或因垂体的增大致蝶鞍扩大呈球形。

(4)鼻旁窦和乳突气化及出牙延迟也为典型甲状腺功能低下的相关X线影像表现。

(5)椎体发育延迟保持幼稚状态,继发骨化中心出现延迟,而致椎体形状不规则呈楔形或子弹头样改变,有的椎体高径稍减,椎间隙相对稍宽。脊柱可轻度弧形后凸。

#### 【影像与临床】

1. 新生儿及婴儿期主要表现为胎便排出迟缓,经常便秘、嗜睡、吮奶差、生理黄疸延长,哭声嘶哑低平、腹胀、呆滞,皮肤呈花斑状、凉而湿,额部皱纹多似老人状,舌大宽而厚,面容臃肿状,鼻根低平,眼距宽,前后发际低,心率慢。

2. 幼儿及儿童期主要变为生长发育迟缓,智力低下,表情呆滞,安静、出牙、坐、站及走均落后于同龄儿。实验室检查血清 $T_3$ 、 $T_4$ 降低。

3. 甲状腺功能低下一旦诊断,其治疗越早越好。经治疗后,未发生钙化的骨化中心可以迅速出现,全身骨骼各部生长加速,可逐渐接近正常。

#### 【鉴别诊断】

甲状腺功能低下主要的影像学改变是骨龄延迟和骨骼发育障碍。需与下列疾病鉴别。

1. 多发性骨骺发育不良 两者均有全身性骨骺发育异常,而本症全身骨骺骨化延迟,但智力正常,为先天性少见病。

2. 斑点状骨骺发育不全 两者均有全身性骨骺发育异常,本症智力正常且骨骺骨化时间反较正常出现早。

### 第三节 甲状旁腺功能亢进

甲状旁腺功能亢进(adenohypersthenia)又称甲旁亢,是因为甲状旁腺分泌过多的甲状旁腺素,引起体内钙、磷代谢失常所致。本病具有多种临床表现,在骨关节系统主要是甲旁亢骨病,表现为广泛的骨质疏松,有时又有局限性骨破坏。常见于中年人,儿童少见。发病率女性多于男性。

#### 【典型病例】

男,14岁,反复膝关节疼痛3年,伴多关节畸形(图11-3)。



图 11-3 甲状旁腺功能亢进

### 影像所见

A. 双手正位 X 线平片, 示手指多骨骨膜下骨吸收, 平滑的指骨骨皮质变为刺状或栅栏状, 严重者全部骨皮质可被吸收, 骨骼普遍性骨质密度降低, 骨小梁稀少、模糊, 骨皮质变薄, 长骨干骺端增宽、内凹呈毛刷状杯口状改变; B. 双膝关节正位 X 线平片; C. 甲状腺 CT 平扫; D. 甲状腺 CT 增强扫描, 示甲状腺右叶后方甲状旁腺区类圆形肿块, 边缘清楚, 增强后肿块明显强化, 为甲状旁腺腺瘤。

### 【影像与病理】

甲状旁腺激素是维持血清正常血钙浓度的一个重要因素, 是通过对骨、肾和胃肠道的影响来实现对血钙的调节作用。主要包括: ①刺激破骨细胞活动, 增加骨的吸收; ②抑制肾小管对磷的重吸收, 促使磷盐自尿中排出; 磷的丢失使血磷降低、血钙升高, 继而尿钙增多; ③增加肠道对钙的吸收。甲旁亢时, 甲状旁腺素分泌过多, 将影响骨骼的破骨、吸收、重建及血钙和血磷的浓度。

甲旁亢病因可分为原发性和继发性, 前者主要是由于甲状旁腺腺瘤引起; 后者则是由于肾脏或其他代谢性疾病引起血钙、磷异常, 刺激甲状旁腺而引起的, 主要见于慢性肾脏疾病、维生素 D 缺乏病等。

甲状旁腺功能亢进骨病可累及任何骨骼, 多出现在骨形成及骨吸收较快的部位, 破骨细胞性骨溶解造成的骨吸收是主要的病理变化; 儿童明显的骨变化出现在长骨干骺端, 以软骨细胞钙化不足所致的骨软化为主要表现。钙磷经肾脏大量排出是引起肾内和尿路结石的原因。甲状旁腺功能亢进时由于血钙增高而抑制维生素 D 的正常代谢, 常伴发内源性维生素 D 不足, 从而减弱了肠道对钙的吸收作用, 可导致佝偻病改变。局限性的纤维组织及巨细胞取代了骨组织, 并使之膨胀, 病变发生黏液变性与出血, 可形成囊肿, 囊肿中含有棕色的液体而称为棕色瘤。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片 见图 11-3A、B。

(1) 骨膜下骨吸收是本病的特征性 X 线表现, 最具诊断意义。常见于手指、掌骨, 尤以中、示指中节指骨桡侧面多见, 表现为平滑的指骨骨皮质变为刺状或栅栏状, 严重者全部骨皮质可被吸收。其他部位可见于肱骨、胫骨、股骨近端、锁骨外端、肋骨、跟骨后下缘、尺桡骨、牙硬板也可受累。此外, 骨吸收还可表现为骨内性、皮质性、小梁性、软骨下骨吸收。

(2) 骨密度降低: 早期表现为均匀的或颗粒状骨密度降低, 以后为弥漫性全身骨骼普遍性骨密度降低, 骨小梁稀少、模糊, 骨皮质变薄, 骨骼易变形和病理性骨折。虽然骨质密度减低是甲状腺功能亢进的重要 X 线表现, 但许多原因可引起此征象, 因此无特异性表现。

(3) 骨软化: 当甲状旁腺功能亢进发生在儿童, 可表现为长骨干骺端增宽、内凹呈毛刷状及杯口状, 呈佝偻病样改变。

(4) 棕色瘤: 发生于躯干或末梢骨, 单发或多发, 圆形或卵圆形低密度影, 边界清楚, 膨胀, 邻近骨皮质受压变薄。

(5) 骨硬化: 部分不典型患者可显示骨小梁数量增多, 颅骨板障增厚为不规则致密区, 长骨密度减低区内出现新生骨岛。其形成机制不清, 有作者认为是成骨细胞受刺激, 骨形成增加所致; 也有学者认为患儿降钙素增高, 妨碍骨吸收, 造成低血钙和骨硬化。

(6) 钙盐沉积: 常见肾脏钙化、尿路结石, 有时也可见四肢动脉壁和关节周围软骨钙化。

#### 2. 其他影像学检查 CT 征象与 X 线平片大致相仿, 可显示骨密度减低、骨吸收、囊变等

征象。

B超、核素、CT及MRI主要应用于原发性甲旁亢的病因学检查,可以了解甲状旁腺的情况,排除甲状旁腺腺瘤(图11-3C、D)。甲状旁腺腺瘤多位于甲状腺后下方,呈圆形等密度或信号结节,增强扫描明显强化。核素检查可见放射性浓聚。

3. 比较影像学 X线平片是此病骨关节系统的主要影像学检查方法,摄片位置是全身骨骼,特别是双手、四肢长骨、头颅、脊柱比较重要。

对原发性甲状旁腺影像学定位检查,B超和核素显像为首选方法。核素容易发现异位甲状旁腺。CT和MRI可作为补充检查。对于较小的病变,CT正确率较MRI高。多种影像检查手段联合应用可提高对甲状旁腺腺瘤诊断、定位的准确率。

#### 【影像与临床】

主要症状是全身骨关节疼痛、病理骨折、肾结石。实验室检查患儿血清甲状旁腺激素、血钙、尿钙升高,血磷减低及碱性磷酸酶升高。

#### 【鉴别诊断】

本病血液检查结合X线表现不难作出诊断。X线表现为多骨受累,以普遍性骨密度降低,纤维性骨炎和囊肿为主要变化,其中广泛骨膜下骨吸收最具有价值,其相似的X线表现需与下列疾病鉴别。

1. 维生素D缺乏病 长骨干骺端增宽,呈杯口状,毛刷状改变。但无相应的临床表现,无骨质吸收,骨质硬化,棕色瘤等改变。
2. 骨梅毒 可有广泛的骨膜增生及骨质吸收改变。但母亲常患有梅毒,而骨质吸收常在长骨干骺端多见,伴长骨干骺端炎等改变。
3. 骨肿瘤 棕色瘤与骨巨细胞瘤相似,但骨巨细胞瘤,仅局部骨质有破坏。

## 第四节 甲状旁腺功能减退

甲状旁腺功能减退(hypoparathyreosis),由于甲状旁腺激素产生减少,从而引起钙、磷代谢的异常。

#### 【典型病例】

病例1:女,8岁,间断抽搐6年(图11-4)。





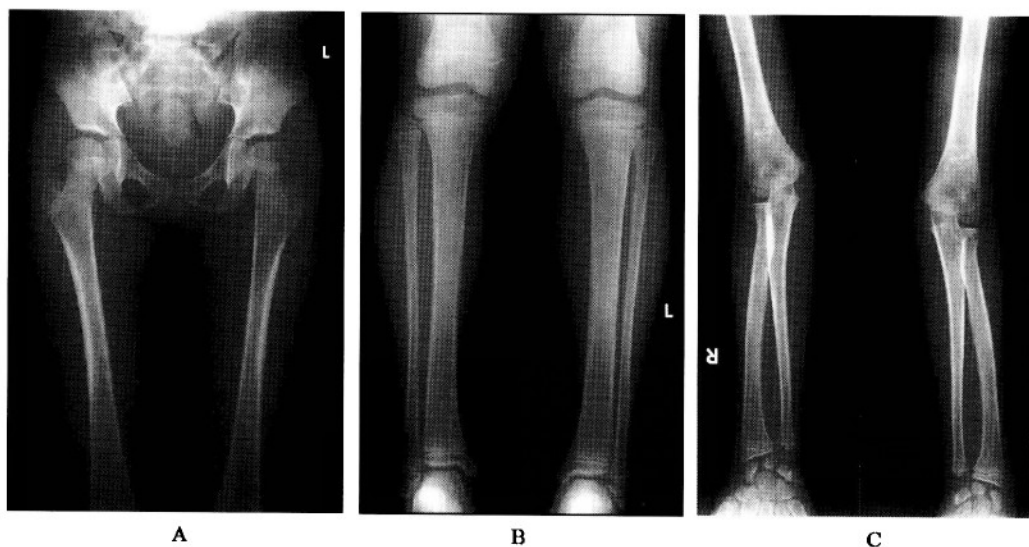


图 11-4 甲状旁腺功能减退(1)

影像所见

A. 骨盆及股骨正位 X 线平片; B. 胫腓骨正位 X 线平片; C. 尺桡骨正位平片, 示骨质密度增加, 骨干骨皮质增厚。

病例 2: 男, 5 岁, 突然跌倒 3d, 伴抽搐 6 次(图 11-5)。

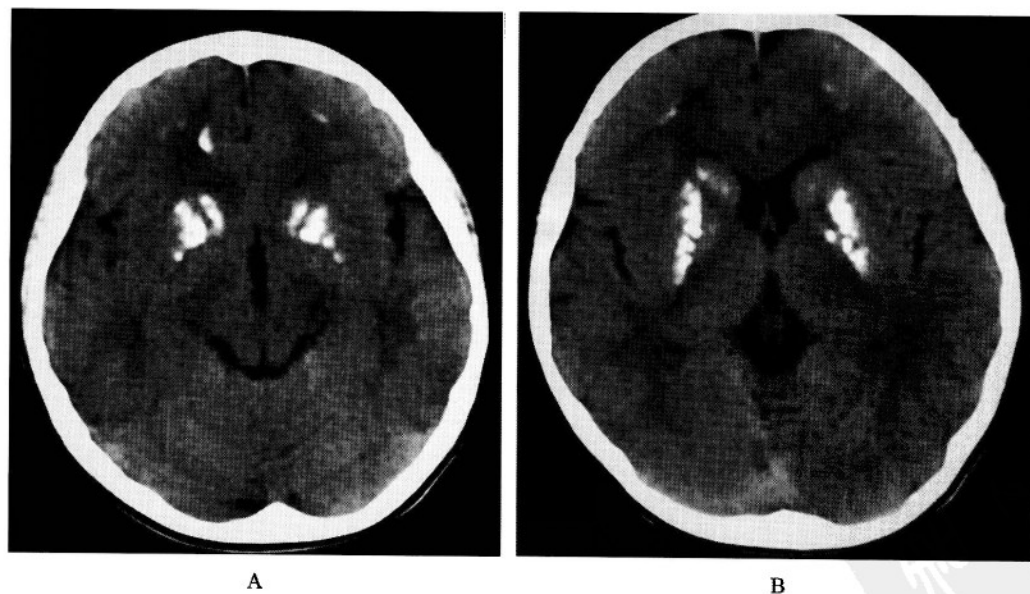


图 11-5 甲状旁腺功能减退(2)

**影像所见**

头颅平扫轴位,示双侧基底节对称钙化,额叶皮髓质交界处钙化。

**【影像与病理】**

造成甲状旁腺功能减退的原因很多,如甲状旁腺发育不全或未发育,手术切除,颈部放射治疗,某些代谢性疾病、炎症、肿瘤等。

由于甲状旁腺功能减退,出现低血钙、高血磷,可出现异常钙盐沉着,如脑内钙盐沉着,皮下、关节、脊柱韧带等钙盐沉着;骨骼密度增高,骨皮质增厚等表现。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片 病程短的患儿表现不明显;病程长的患儿主要表现为:长骨出现骨质密度增高,骨干骨皮质增厚(图 11-4),骺线可提前闭合,皮下组织、关节周围、脊柱韧带可出现钙化。颅盖骨内外板增厚,岩骨和面骨也可增厚;牙硬板增厚,牙齿发育不良,齿根短而钝。

2. CT表现 颅内基底节区对称性钙化,呈斑点状、对称性高密度影(图 11-5)。钙化发生在苍白球者呈圆形;壳核呈“八”字形;尾状核头部受累则为倒“八”字形,体尾部均钙化则可显示尾状核整个形态;丘脑钙化为双侧圆形致密影;小脑齿状核钙化表现为第四脑室两侧、倒“八”字形或括号状高密度影,明显钙化者呈肾形。额、顶叶钙化发生在皮质下区,呈多条带状致密影。

3. 比较影像学 影像检查可了解骨质受累和异位钙化情况,X线检查可了解骨骼系统的改变,但非特异性。CT检查对甲旁低的脑内钙化的表现具有特异性,不但有助于临床进一步明确诊断,还可在临床症状和体征不明显时提供诊断依据。

**【影像与临床】**

由于甲状旁腺功能低下,出现低血钙,引起神经肌肉应激性增加:惊厥、手足抽搐、喉痉挛、易激动、智力减退;出现外胚层组织和器官的营养性损伤,如白内障、皮肤粗糙、脱屑,出牙晚和牙根短钝,成年人出现牙釉剥落和脱牙;出现异常钙盐沉着等表现。实验室检查:血钙低于 $2.60\text{mmol/L}$ ,血磷高于 $1.78\text{mmol/L}$ ,血PTH水平多低于正常,也可正常。

**【鉴别诊断】**

甲状旁腺功能减退的诊断,主要依据临床表现和实验室检查,影像学检查有一定的帮助,但需与弓形虫病相鉴别。弓形虫病脑内可出现钙化,但分布有差别,常伴小头畸形、脑发育不良。

## 第五节 库欣综合征

库欣综合征(Cushing syndrome)即皮质醇增多症(hypercortisolism),是由于不同病因所致肾上腺皮质长期多量分泌皮质醇而致的代谢失调。

**【典型病例】**

女,11岁3月。身材矮小11年,肥胖2年(图 11-6)。





图 11-6 库欣综合征

### 影像所见

左手正位 X 线平片,示普遍性骨质疏松,骨小梁稀少,骨密度减低,骨皮质变薄。

### 【影像与病理】

调节糖类等代谢的肾上腺皮质激素分泌过多,抑制了体内蛋白质的合成,影响到形成骨基质时所需要的蛋白质,同时促进钙、磷排泄、影响维生素 D 在体内代谢转化过程,因此出现普遍性骨质疏松改变。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 普遍性骨质疏松为主要特点,表现骨小梁稀少,骨密度减低,骨皮质变薄(图 11-6),颅骨和肋骨是最易受累的部位。颅骨呈斑点状、严重者呈斑片状骨质密度减低,边缘不清。肋骨则呈磨玻璃状改变。脊柱椎体受压呈双凹状或鱼尾状改变致脊柱后突畸形。长骨一般改变不明显,骨干两端可表现为骨质疏松改变。股骨头或其他骨端可表现为缺血坏死。可出现病理性骨折。腕部骨龄提前。腹部及皮下脂肪堆积。

2. 其他影像学检查 B 超、核素、CT 及 MRI 主要应用于库欣综合征的病因学检查,了解肾上腺的情况,排除肾上腺增生或腺瘤;观察垂体,排除垂体肿瘤。

B 超检查:肾上腺区的圆形、椭圆形肿块或增生改变等。核素扫描:肾上腺显像不对称或单侧显影。CT 检查:可发现肾上腺有无增大,与肾上腺侧支相连或位于两侧支之间有无圆形或椭圆形,增强后明显强化的孤立肿块。MRI 检查:能准确发现肾上腺病变,其形态、大小同 CT 表现。

3. 比较影像学 影像学检查对于库欣综合征的进一步诊断及病因的确定有着非常重要的价值。X 线平片可发现骨质改变,但对骨质疏松的早期改变不敏感;可用骨密度仪测定。B 超、CT、MRI 可从不同的角度发现肾上腺的疾病以及垂体有无肿瘤等。

### 【影像与临床】

肾上腺皮质功能亢进,分泌过多的皮质类固醇而产生的一系列临床表现;向心性肥胖,脂肪堆积于面、背、颈部及腹部,呈满月脸、水牛背、四肢相对较小。性腺激素分泌过多,可出现女性男性化和男性性早熟征象。骨质疏松可致骨痛或病理性骨折。身材矮小、发育迟缓、智力迟钝和性早熟是库欣综合征的典型表现。明确诊断需行实验室检查。

**【鉴别诊断】**

根据临床症状、体征和相关的实验室检查能够确诊并判断其类型,影像学检查可显示其细节,包括病变的位置、大小和形态。需与儿童单纯性肥胖相鉴别。儿童单纯性肥胖为均匀性肥胖,实验室检查可明确诊断。

(何 玲 郑鹤琳 范 森)



## 第一节 先天性肾上腺皮质增生

先天性肾上腺皮质增生 (congenital adrenal hyperplasia, CAH) 又称先天性肾上腺性腺综合征或肾上腺生殖器综合征 (adrenogenital syndrome), 属于常染色体隐性遗传, 多见于近亲婚配及同胞发病。发病率可能与种族有关, 英国为 1/50 000, 瑞士为 1/5 000, 我国约为 1/10 000, 男女性之比约为 1:4。临床表现为男性假性性早熟, 女性男性化 (假两性畸形)。

## 【典型病例】

男孩, 5 岁 10 个月, 因生长过快, 声音变粗, 阴毛生长而就诊; 测身高 141cm, 体重 35 kg, 骨龄 13.3 岁。经治疗追踪 8 年其最终身高为 164cm (图 12-1)。

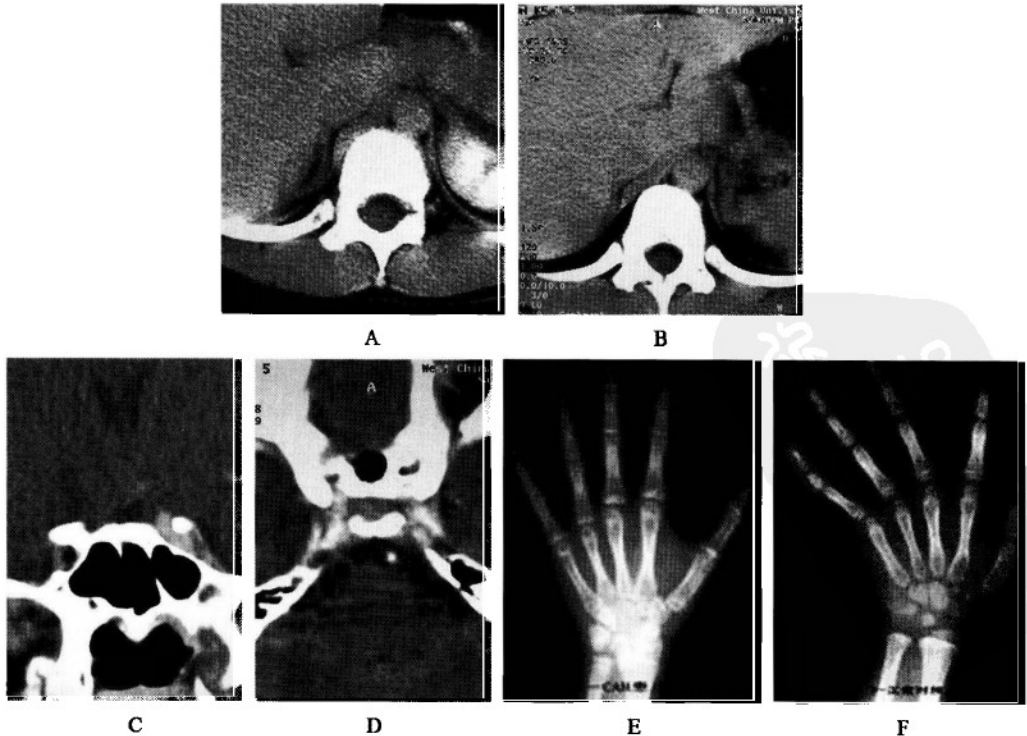


图 12-1 先天性肾上腺皮质增生

### 影像所见

A、B. CT 扫描横断面,示双侧肾上腺粗大、变长,轮廓变钝,基本保持肾上腺形状,厚度增加,0.6~1.0cm,密度均匀,呈中等密度,轻度强化,没有结节状增生及钙化灶;C、D. 鞍区 CT 扫描冠状面和横断面,示鞍底未见骨质变薄,鞍区未见占位征象;E、F. 左手腕部平片,示尺桡骨远端骨骺核、掌指骨骨端骨骺核以及腕骨骨骺核,患儿与同龄、同性别的正常儿童(图 F)相比较出现的数目明显增多,骨骺核的形状和大小更为成熟。患儿的尺骨、桡骨远端骨骺核已经完全覆盖桡骨远端,且关节面已经基本成型,而正常儿童尺骨远端骨骺核尚未骨化,桡骨远端骨骺核较干骺端窄;患儿的掌指骨骨骺核均已宽于相应骨端,关节面基本成型,而正常儿童掌指骨骨骺核均较相应干骺端窄,关节面尚未形成;患儿的 7 颗腕骨及豌豆骨均已骨化,相互间关节面形成,钩骨钩已经成型,大小多角骨基本成型,而正常儿童仅出现 7 颗腕骨,头状骨和钩骨关节面尚未形成,大小多角骨和舟骨骨骺核仅呈小结节状;患儿的拇指内侧籽骨和豌豆骨的出现提示患儿已经接近或进入青春期。用  $TW_2$  或  $TW_3$  骨龄评分法估计患儿的骨骼成熟程度,其骨龄相当于约 13.3 岁,明显较正常儿童提前。

### 【影像与病理】

肾上腺皮质由球状带、束状带和网状带组成。球状带位于最外层,分泌盐皮质激素——醛固酮;束状带是最大的皮质带,分泌皮质醇和少量盐皮质激素;网状带位于最内层,主要合成肾上腺雄激素和雌激素。正常肾上腺皮质以胆固醇为原料合成糖皮质激素、盐皮质激素、雄激素和少量雌激素。

先天性肾上腺皮质增生时,类固醇激素合成途径中不同部位酶的缺乏,即可导致糖皮质激素和盐皮质激素合成不足,而在缺陷部位以前的各种中间产物在体内堆积,使肾上腺网状带产生过多的雄激素;血清中皮质醇浓度过低,负反馈作用消失,引起垂体促肾上腺皮质激素释放激素(ACTH)分泌增加,促进肾上腺皮质增生,导致血清中皮质酮前体和雄激素浓度明显增高,从而产生各种临床症状,致男性性早熟,女孩男性化;骨骼发育提前,骨骺板提前闭合。最常见的是 21-羟化酶缺乏(21-hydroxylase deficiency),占先天性肾上腺皮质增生的 90%~95%,其基因位于 6 号染色体短臂上;其次是 11 $\beta$ -羟化酶缺乏(11 $\beta$ -hydroxylase deficiency)。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. 影像诊断要点

(1)在骨关节系统表现为骨龄提前(图 12-1E、F)。X 线平片观察骨骺核的发育和融合情况判断患儿骨骼发育明显提前,即骨骺核提前出现,骺线提前融合,导致患儿成年身高较矮。一般无需 CT 或 MRI。本病例患儿(图 12-1)年龄 5 岁 10 个月,骨龄 13.3 岁,骨龄较年龄明显提前;体格发育也加速,身高 141 cm,体重 35kg,身高、体重年龄相当于 10.5 岁;由此说明,骨骼发育的速度明显快于身高增长的速度,因而导致成年身高较矮。

(2)肾上腺影像表现(图 12-1A、B):超声、CT 和 MRI 均可显示双侧肾上腺粗大、变长,轮廓变钝;或基本保持肾上腺形状,仅见厚度增加;或有少数患儿可见小结节状增生;也有极少数患儿肾上腺大小和形状无明显变化。

2. 比较影像学 传统的普通 X 线检查对诊断本病有一定的限度。早期有用腹膜后充气造影诊断肾上腺增大,目前已经弃用。普通 X 线平片对骨骼发育成熟程度的估计有重要价值。超声可以提示双侧肾上腺肿大;CT 可以更好的显示肾上腺的大小、形状和密度的改变;MRI 不仅能清楚的显示肾上腺大小和形态的改变,了解其内有无坏死、出血或占位性病变,还能帮助了解女孩盆腔内有无子宫、卵巢等女性内生殖器的发育异常。

**【影像与临床】**

早期诊断、早期治疗,对维持先天性肾上腺皮质增生症患儿的正常发育和正常生活非常重要。

1. 临床有女性男性化和男性假性性早熟表现。

(1) 女性患儿出生时即可发现不同程度的男性化体征,如阴蒂肥大,不同程度的阴唇融合,或呈类似男性尿道下裂样改变。但患儿有卵巢,内生殖器属于女性,且发育正常;随着生长患儿体格发育异常类似男性;同样可见声音变粗,喉结增大,可有痤疮和胡须。

(2) 男孩出生时可以没有任何症状,生后6个月逐渐出现体格发育异常和性早熟表现,4—5岁时较为明显,表现为阴茎明显增大,同时伴有阴囊和前列腺增大,睾丸大小正常或容积增大。声音变粗,喉结增大,可有痤疮和胡须。

(3) 性早熟在体格发育异常方面包括骨骼迅速增粗、延长,骨骺核提前出现、数目和形状超过同龄儿童,骨龄提前,儿童期身高和体重增长超过同龄儿童。青春期骺板骨化、愈合早,身高年龄落后于骨骼年龄,患儿的成年身高较同龄人要矮。

2. 实验室检查,可见尿17-羟类固醇、17-酮类固醇以及血17-羟孕酮明显升高。

3. 部分患儿由于21-羟化酶严重缺陷,醛固酮、皮质醇的前体——孕酮、17-羟孕酮等潴留过多,而醛固酮合成减少,导致肾脏远曲小管排钠过多、排钾减少。患儿出现低钠血症、高钾血症、血容量降低等症状。临床表现为出生不久出现呕吐、腹泻、喂奶困难,脱水、消瘦、呼吸困难及发绀,心律失常或高血钾引起的心搏骤停。患儿常因诊断困难和治疗不及时而死亡。

**【鉴别诊断】**

1. 真性性早熟 骨龄提前,第二性征提前出现,睾丸明显增大,但不超过成人期水平。而先天性肾上腺皮质增生症患儿睾丸与实际年龄基本相当或容积稍大。

2. 男性化肾上腺肿瘤 肾上腺肿瘤也可引起男性假性性早熟和女性假两性畸形,应用地塞米松抑制试验不表现抑制,影像学检查可以发现占位性病变。而先天性肾上腺皮质增生症患儿使用小剂量地塞米松即可阻断垂体、下丘脑的负反馈作用,显示出明显的抑制作用。

3. 先天性幽门肥厚性狭窄或肠炎 新生儿期也可出现拒食、呕吐、腹泻、体重不增或下降、脱水、低血钠、高血钾、代谢性酸中毒等严重水、电解质和酸碱紊乱,但女性新生儿无男性化表现,容易诊断;男性新生儿则诊断较为困难,应结合家族史、胃肠道造影及腹部影像学检查,必要时进行相关生化检查。

## 第二节 骨纤维异常增殖综合征

骨纤维异常增殖综合征(McCune-Albright syndrome),又名多发性骨纤维异常增殖综合征、Albright综合征、多发性骨纤维化(osteitis fibrosa disseminate)、多发性纤维结构不良、多发性纤维骨发育不良、纤维性骨营养不良症(osteodystrophia fibrosa)、纤维性骨营养不良综合征(brown spot syndrom)、棕色斑综合征、骨纤维性发育异常-色素沉着综合征、Albright-McCune-Stenberg综合征等。本综合征由McCune和Albright分别于1937年首先报道。

本病病因不明,是骨骼生长期的一种原发性疾病,以多发性骨内纤维组织大量增殖与化生骨形成为特征,常伴有骨软化、畸形和病理性骨折,常导致腿部、骨盆、臂部和头颅的不对称和畸形。本综合征男女均可患病,女性多见,多在儿童期发病而青年期有明显表现。在多发性骨

纤维异常增殖症同时合并皮肤色素沉着、女性出现性早熟等骨骼系统以外的内分泌紊乱的临床症状。

### 【典型病例】

病例 1: 女孩, 14 岁, 2 岁时出现阴道出血; 全身皮肤多数、散在咖啡色素斑; 骨盆及双下肢骨关节畸形; 测身高 150cm, 体重 50kg; 超声发现卵巢囊肿(图 12-2)。

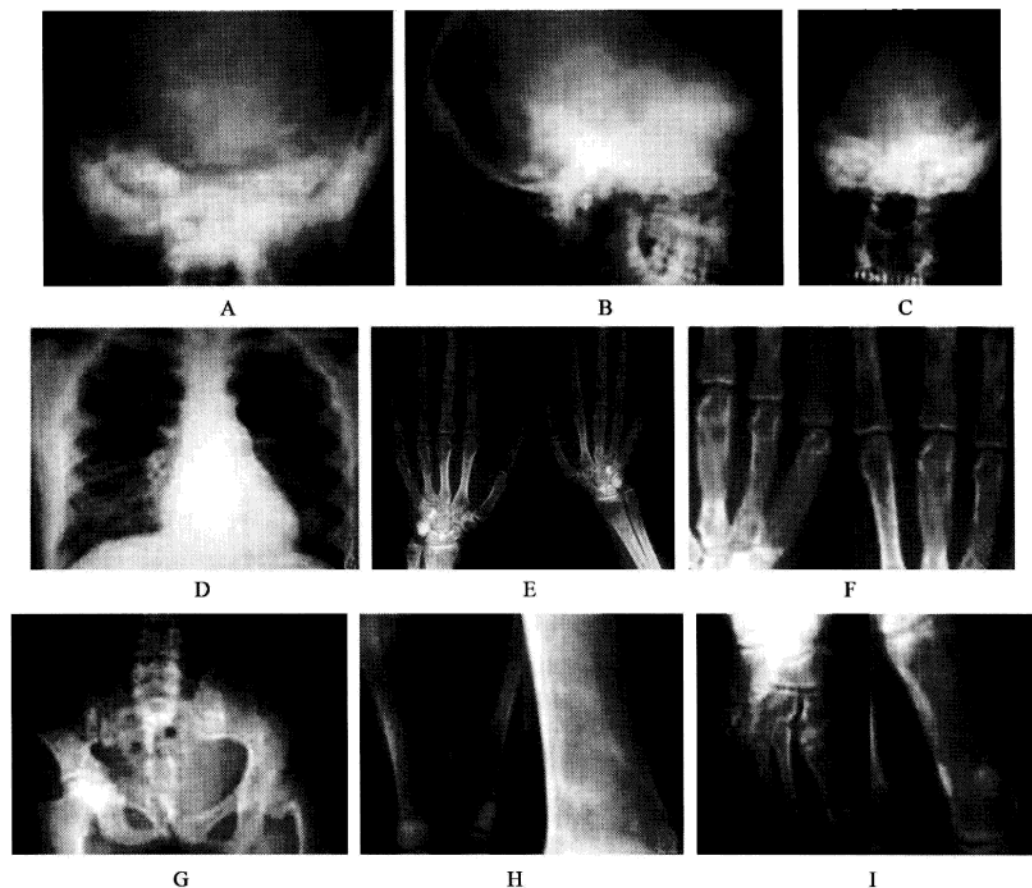


图 12-2 骨纤维异常增殖综合征(1)

### 影像所见

A. 蝶鞍正位平片; B、C. 头颅侧正位, 示颅骨增厚, 以枕骨及颅底骨明显, 枕骨粗隆区见多个小囊样改变, 周围有硬化, 颅底骨质改变则以骨质均匀增厚、硬化为主, 右侧上颌窦可见含气, 额窦及左侧上颌窦闭塞; D. 胸部正位片, 示肺野清晰, 纵隔肺门不宽, 右侧第 2、4 肋骨前端膨大, 呈囊样改变; E、F. 双手腕部正位片及局部放大片, 示短管状骨的干骺端和骨干髓腔内多个囊状透亮区, 病灶边缘硬化, 骨髓腔扩大, 骨皮质变薄, 呈“磨砂玻璃”样改变, 其内见粗糙的骨嵴分隔, 腕骨全部成型, 未见异常征象, 尺桡骨远端、掌指骨骨端骨骺核均已完全愈合, 提示骨龄已经达到成年; G. 骨盆正位片, 示骨盆变形, 右侧髋臼内陷, 骨盆入口变小、不规则, 髌骨、坐骨和耻骨骨小梁结构不清、模糊, 呈磨砂玻璃样改变, 髌骨可见多囊状改变和不规则增粗骨嵴, 呈泡沫样征象, 双侧股骨颈骨髓腔扩大, 骨皮质变薄, 左侧股骨颈弯曲变形, 颈干角变小呈



锐角,出现髓内翻,呈“牧羊人的手杖”畸形;H. 双侧股骨正位片及局部放大片,示双侧股骨髓腔扩大,骨皮质变薄,骨干弯曲变形、膨大,呈磨砂玻璃样改变,可见细沙砾样钙化,左股骨下段可见椭圆形囊状透亮区,骨骺核与干骺端已经完全愈合,未见受累,没有病理性骨折,没有骨膜新生骨;I. 右足正位片及第一跖骨正位片,示第1、4、5跖骨干骺端和骨干髓腔内,可见多个囊状透亮区及硬化边缘,骨髓腔扩大,骨皮质变薄,呈“磨砂玻璃”样改变,跖骨没有受累。

病例2:女孩,3岁;因家长发现肉眼血尿前来就诊(图12-3)。

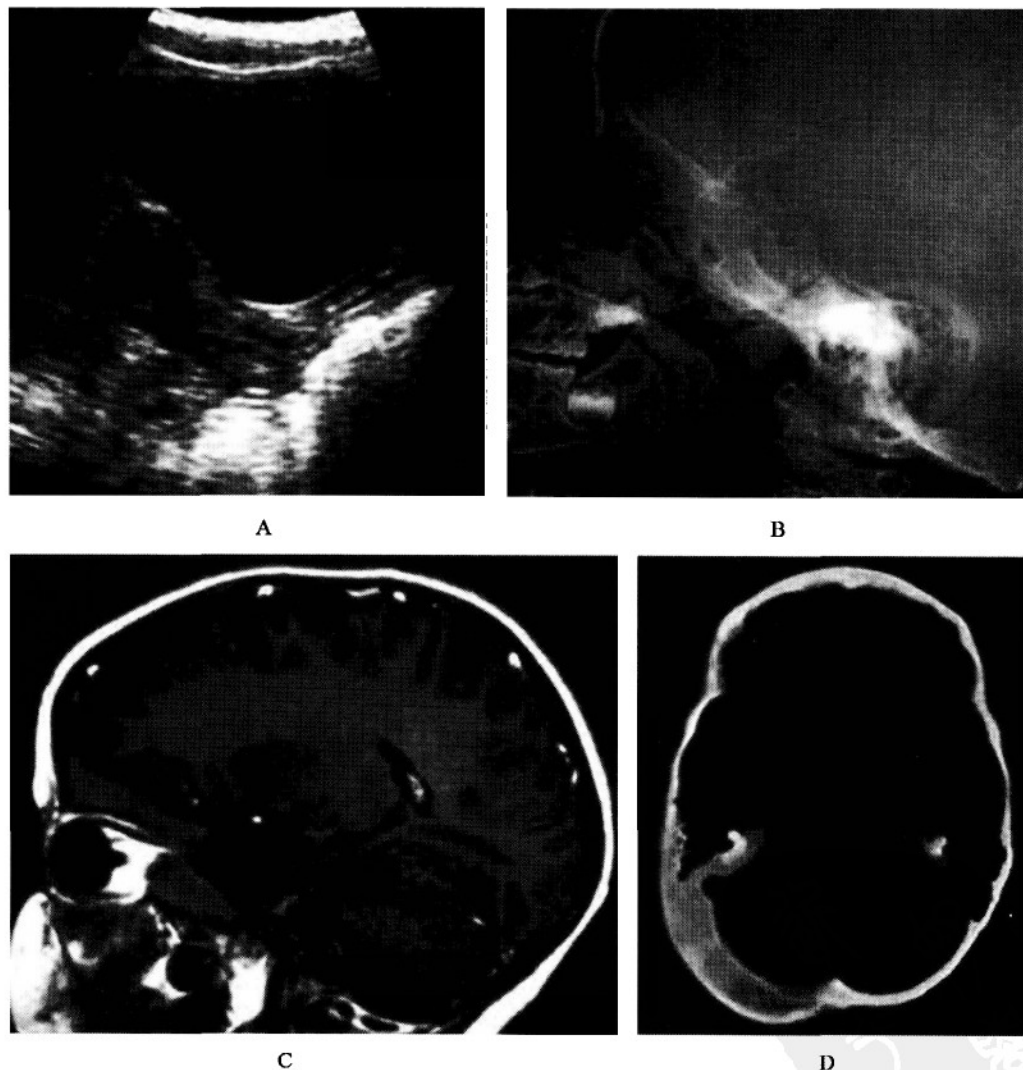


图12-3 骨纤维异常增殖综合征(2)

### 影像所见

A. 盆腔超声,示子宫增大;B. 颅底骨侧位平片,示蝶骨增厚和硬化、致密;C. 头部MRI矢状位扫描T<sub>1</sub>WI,示眶上壁和蝶骨板障增厚;D. 头部CT骨窗,示枕骨右侧及颞骨岩部骨质呈磨砂玻璃样均匀增白密度,与周围骨分界不清。

### 【影像与病理】

本综合征的骨病多见于四肢长骨、骨盆和颅骨，脊柱病变少见；具有一个肢体或一侧肢体节段性分布的倾向，如股骨受累，往往同侧胫骨、腓骨及跗跖骨也有病变；病变呈缓慢进行性过程，骨病的严重程度表现不尽相同；多发生在长管状骨的干骺端和骨干髓腔内。

病理变化为新生的纤维组织替代了正常的骨组织，尽管 X 线表现为囊性改变，但病变组织病理上仍然质地坚韧如橡皮，大体病理切面呈灰白色或红褐色组织，有沙砾感；骨皮质因扩张而变薄，没有骨膜反应。显微镜下显示纤维组织增生，含有胶原纤维，呈束形或旋涡状排列；其中有散在的新生骨，没有骨母细胞，偶有软骨岛；在出血灶附近可能见到含铁血黄素。

本病女性患儿的性早熟是由于卵巢囊肿分泌雌激素所致，卵巢囊肿的大小变化有数周到数周的周期性，可以用超声或 MR 监测或测量，囊肿偶尔可以大到 50ml 的容积。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 见图 12-2, 图 12-3B。

(1) X 线表现为全身多骨出现单个或多个囊状透亮区(以纤维组织为主或有出血)或“磨砂玻璃”样改变，伴沙砾样钙化，可见粗糙的骨嵴分隔呈丝瓜瓤状。

(2) 患儿多有疼痛、跛行、肢体短缩及弓状畸形，常发生病理性骨折。

(3) 常于病变骨骼的相应皮肤区域或相应神经节段分布区域有牛奶咖啡样色素沉着。

(4) 常伴有各种内分泌异常，如：性早熟、甲状腺功能亢进、巨人症或肢端肥大症、甲状旁腺功能亢进、库欣综合征、抗 D 佝偻病等。

2. CT 表现 骨质硬化区密度较高，CT 值可达 70~130Hu；CT 可以清晰显示颅面部的病变范围。

3. MRI 表现 由于内部成分不同，MRI 信号各异。增生的纤维组织在  $T_1$  WI 和  $T_2$  WI 均呈低信号；囊变区  $T_1$  WI 呈低信号， $T_2$  WI 呈高信号；病灶内的钙化和硬化边， $T_1$  WI 及  $T_2$  WI 呈极低信号。增强扫描病变可有强化。

4. 比较影像学 典型的 X 线表现结合临床可以确诊本综合征。CT 可以较为准确的判断骨骼病变区域的密度差异(图 12-3D)，有无小钙化灶；尤其在颅底部及面部骨骼病变的范围和密度变化的判断明显优于普通 X 线片。MRI 对颅底结构的显示也非常有价值(图 12-3C)。而且 MRI 和超声(图 12-3A)在判断和监测内生殖器的发育尤其在卵巢囊肿的大小和周期性变化方面有优势。

### 【影像与临床】

1. 多骨性骨纤维异常增殖症 患儿多有软组织肿胀、疼痛。发生于四肢骨者可出现跛行、肢体短缩及弓状畸形，常发生病理性骨折。发生病理性骨折后症状可能突然加重。发生于颅面骨者临床可见颅面部畸形，呈“骨性狮面”，眼距增宽、眼球突出，鼻塞和头痛。可出现脑神经压迫症状。发生于椎体者可产生脊髓压迫的严重并发症。

2. 内分泌异常

(1) 性早熟：假性性早熟多见，源于卵巢囊肿分泌雌激素所致。多表现为发育顺序改变，85% 的患儿最早在 2 岁以内出现阴道出血的症状，然后逐渐出现其他第二性征。伴随卵巢囊肿的生长常常出现经血和乳腺的发育。尽管卵巢囊肿和不规则的经血可以延续到青春期和成年人，但多数患儿成年后可以正常生育。

(2) 甲状腺肿大和甲状腺功能亢进：为本综合征第 2 常见病，1/3 的患儿有甲状腺肿大，大多数患儿有甲状腺功能亢进。组织学上表现为多发性甲状腺结节样增生或胶样甲状腺肿。血

清中 TSH 呈低水平,对 TRH 激发试验,TSH 常呈抑制性反应。

(3)巨人症或肢端肥大症:常不典型,主要原因为骨骼生长加速在性早熟时即可出现,同时因下肢骨病变引起弯曲变形而影响身高,也可以因为性早熟加速了骨骺的愈合速度,导致骨骼提前融合;所以,10 多岁时即出现肢端肥大症。

(4)低磷血症性维生素 D 缺乏病:本综合征可伴有维生素 D 缺乏病、低磷血症,碱性磷酸酶增高。可能与肾脏对甲状旁腺素异常敏感而导致尿磷排泄增加有关。

3. 皮肤色素沉着 表现为牛奶咖啡斑(caf-au-lait spots),为本综合征的三大特点之一。肉眼观察呈黄褐色或黑褐色、边缘不规则。色素沉着出现的时间,可以在其他特征性症状出现之后产生,少数患儿可能没有色素斑出现。色素沉着出现的部位多在骨骼病变侧,常于病变骨骼的相应皮肤区域,或按神经节段水平分布。

4. 预后 一般预后良好,20 岁以后有自发缓解的可能;极少数病例病变处如果迅速增大,可能恶变为纤维肉瘤、骨肉瘤或软骨肉瘤。有学者认为本病不宜放射治疗,有引起恶变的可能。

#### 【鉴别诊断】

1. 功能性卵巢肿瘤合并性早熟 功能性卵巢肿瘤来源于卵巢特异性性索间质,约占卵巢原发肿瘤的 5%,常有内分泌功能,包括颗粒细胞瘤、卵泡膜细胞瘤等;能导致患儿性早熟。颗粒细胞瘤、卵泡膜细胞瘤的影像学表现为囊实性肿块,与 McCune-Albright 综合征的卵巢囊肿大小可呈周期性变化不同。此外,功能性卵巢肿瘤 X 线表现骨骼除了发育提前外,没有多囊样或磨砂玻璃样改变。

2. 多发性内生软骨瘤 骨骼改变与 McCune-Albright 综合征有相似之处,但不伴有性早熟和皮肤牛奶咖啡斑样色素沉着。

3. 朗格汉斯组织细胞增生症 多骨型无偏重一侧倾向,骨骼囊状破坏,增生轻,无钙化,可伴有骨膜新生骨。颅骨骨质破坏呈地图样破坏,没有颅板增厚或致密。

### 第三节 马-史综合征

马-史综合征(Marshall-smith syndrome)简称 MS 综合征,由 Marshall 等于 1971 年首先报道,以生长及成熟过速、眼眶浅、指骨中节宽,生长发育停滞,早死等为特征。

#### 【典型病例】

女性,怀孕 42 周出生。出生体重 3.71kg(第 75 百分位),身长 53cm(第 75 百分位),头围 36.5cm(第 98 百分位)。脸呈三角形,眼距宽,鼻小而尖;下颌骨小且后缩;耳郭呈不规则的皱褶,外耳道狭窄。到 2 岁 6 个月时方可立站,但不能行走和说话;到 2 岁 7 个月时,其体重降到第 3 个百分位,身长降到第 50 百分位。出牙正常。3 岁时突然死亡,未行尸解,但查染色体未见异常(图 12-4)。

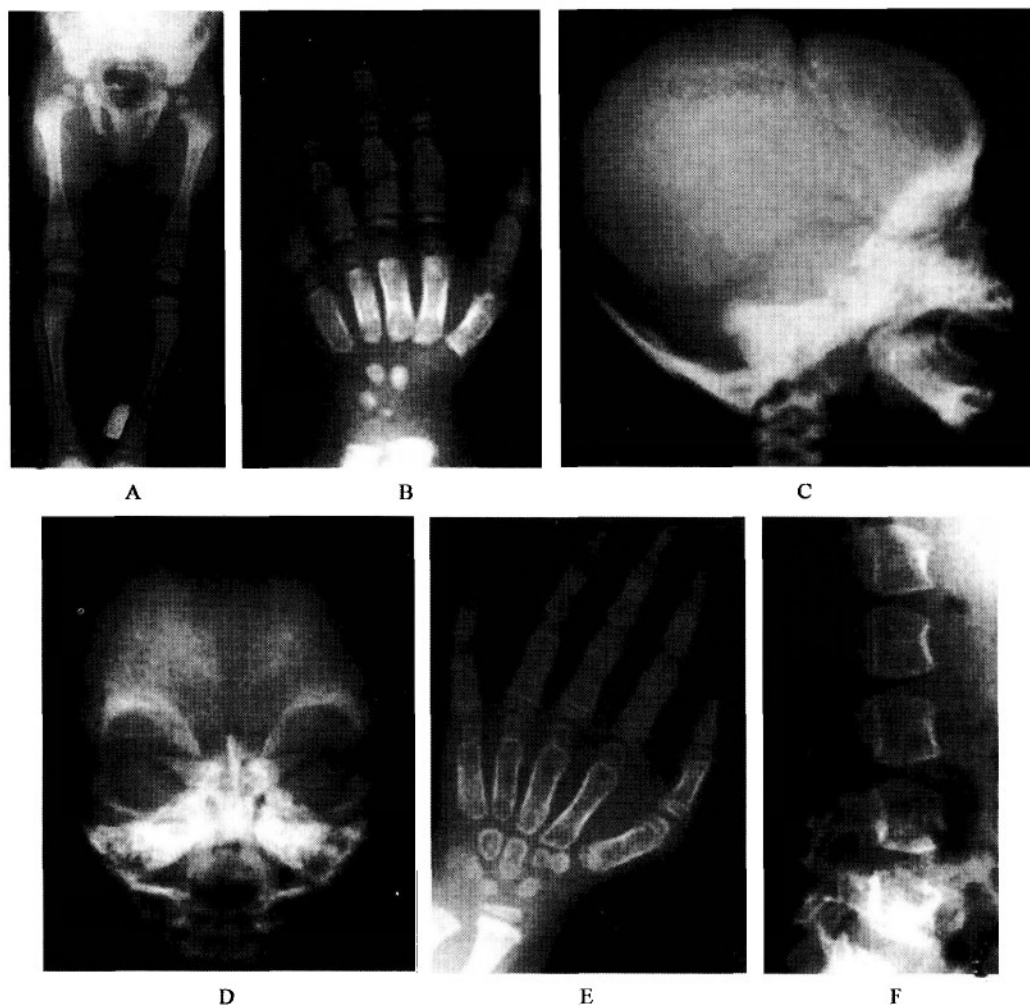


图 12-4 马-史综合征

### 影像所见

A. 生后 7d 骨盆及下肢正位, 显示股骨头过早骨化, 双膝和双踝可见较大骨化中心, 多个大的尾骨骨化中心, 髂骨翼较窄, 其基底处很窄, 骨干中份狭窄, 而干骺端相对增宽, 膝关节内翻, 轻度“O”形腿; B. 生后 11d 左手腕部正位片, 示腕骨提前出现 4~5 个骨化中心, 掌指骨骨骺核大部分提前出现, 第 1 掌骨远端出现假性骨骺核, 近节指骨和中节指骨骨干增宽, 远端变尖, 估计其骨龄月相当于 1.5 岁, 较年龄明显提前; C、D. 生后 11d 头部正侧位片, 示颅缝和前后凶明显增宽, 眼眶小、眶距增宽, 面骨发育不全, 下颌支短, 且下颌角呈钝角, 鸡冠过早的骨化, 在枕骨大孔和寰椎后弓的后方枕骨明显突出; E. 生后 1 岁 3 个月左手腕部正位片, 示腕骨提前出现 7 个较大的骨化中心, 掌指骨骨骺核全部提前出现, 骨骺核较大, 但仍较相应干骺端稍窄, 第 1 掌骨远端假性骨骺核较大, 尺骨远端骨骺核未见出现, 但见桡骨骨骺核较大, 且出现了关节面致密线, 估计其骨龄约相当于 6.0 岁, 较年龄明显提前; F. 2 岁时腰段脊柱侧位片, 示

椎体前后径变短,前后缘呈扇贝壳样征象,椎体终板呈凸形,边缘呈锐角。

### 【影像与病理】

显微镜下可以见到干骺端软骨生长带发育障碍的表现,锁骨和肋骨干骺端生长板附近可以见到大的软骨岛。胎儿期骨骼生长加速,导致出生时的过度肥大。MS综合征患者的发病是散发的;病因可能是常染色体显性突变。全身性的骨骼发育异常支持1971年由Marshall等提出的该假说。MS综合征骨化中心的过早钙化,反映了骨组织缺乏间充质细胞,导致了骨骼发育不良。这一过程并不像真正的内分泌疾病一样引起骨骼的成熟加速。该假说也可以解释MS综合征中牙齿发育的影响相对不大的原因。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X线平片 见图12-4。

(1)骨化中心过早骨化:MS综合征最显著的异常是所有新生儿病例都有多部位骨化中心的过早骨化,表现为相对较大的手和脚,还包括四肢的其余部位和中轴骨。

①刚出生的婴儿手腕部平片最常见即有3颗腕骨(头状骨、钩骨和三角骨)的骨化,部分婴儿可见月骨和小多角骨骨化。有报道胎龄即使最小的患儿也均可见第2~4掌骨和第2~5近节指骨骨骺核的钙化;肱骨近端、股骨及胫骨两端骨骺核已经骨化。此外,偶见骨化的骨骺核有:肩胛骨喙突、肱骨小头、桡骨远端、腓骨两端的骨骺核。中轴骨中寰椎前弓骨化中心、胸骨的全部骨化中心、3~4个尾骨骨化中心在MS综合征的新生儿中均可见到提前骨化。

②15个月手腕部复诊,X线片显示除了豆状骨和尺骨远端骨骺核外,所有的腕骨骨化中心、桡骨远端及掌指骨骨骺核均已提前骨化。

③在2岁左右可以见到豆状骨和尺骨远端骨骺核的骨化。

(2)牙齿的发育:观测下颌颊牙的发育是临床估计骨骼成熟程度的方法之一;而MS综合征患儿牙齿发育的程度与正常同龄儿基本一致。MS综合征新生儿第一、第二乳磨牙牙冠骨化,第一恒磨牙牙囊已经形成。这些征象与一个足月新生儿牙齿发育特点相符合;牙冠的骨化和第一恒磨牙的骨化一般在2岁左右。

(3)骨骼的大小、形态及其结构的变化:常伴随着多数骨化中心的过早骨化,没有骨密度的异常。MS综合征的主要影像学表现均可在手部X线片显示,近节指骨和中节指骨骨干增宽,远端变尖呈弹头样改变;远节指骨较小,掌骨稍增宽;患儿15~24个月大时,其掌骨、近节指骨和中节指骨的形态异常表现为更轻。手足较大,与肢体其余部分不协调。四肢长骨骨干中份狭窄,干骺端相对增宽;主要表现在肱骨近端、股骨两端和胫骨近端。

(4)胸部X线平片显示肋骨长度未见异常;锁骨可见增厚并弯曲;肩胛骨无明显异常,偶见漏斗胸;心脏和肺部一般未见异常。

(5)颅颈移行部异常:在枕骨大孔及寰椎后弓的后方枕骨突出,可能导致颅颈移行部的不稳定,通过颈椎屈伸位X线平片可以显示为寰枢椎半脱位。

2. 比较影像学 传统的X线平片可以显示骨化中心的提前骨化,观察到骨骼的大小、形态及其结构的变化,观测到牙齿发育正常。CT和MRI对骨关节系统诊断价值有限,但可以发现脑室的扩大及梗阻性脑积水。新生儿期行MRI检查可以显示寰椎后弓及齿状突水平椎管明显狭窄,脊髓扭折或受压迫。

### 【影像与临床】

1. 出生前在胎儿期骨化中心即已过早出现。
2. 出生后生长发育停滞和精神运动性发育阻滞。

(1) 新生儿典型的头面部特征: 颅缝和前后囟明显增宽, 头围过大; 面骨发育不全, 前额突出, 脸呈三角形, 眼眶小、眼距宽, 鼻小而尖; 下颌支的发育不全, 短小且后缩, 下颌角呈钝角; 鸡冠过早骨化; 耳郭呈不规则的皱褶, 外耳道狭窄。

(2) 出生时管状骨相对肥大, 主要表现为全身长骨变细, 身长超长; 近节指骨和中节指骨骨干增宽、远端变尖等; 早期死亡是 MS 综合征的典型特征。

(3) 在枕骨大孔和寰椎后弓的后方枕骨明显突出。新生儿期胸腰段脊柱侧位片显示椎体呈楔形, 前后径变短, 椎弓根间距未见狭窄; 前后缘呈扇贝壳样征象, 椎体终板可呈凸形。

#### 【鉴别诊断】

韦弗综合征(Weaver syndrome)也表现为巨体、骨骼成熟过速、屈曲指、面孔特殊。但临床没有生长发育停滞、早死等表现, 也没有骨骼大小、形态和结构的改变随着年龄增长减轻的特点。

## 第四节 窒息性胸廓发育不良

窒息性胸廓发育不良(asphyxiating thoracic dysplasia, ATD) 为常染色体隐性遗传性疾病, 有家族史, 统计显示同胞兄弟姐妹发病率为 25%; 由 Jeune 于 1954 年首次报道, 故又称 Jeune Syndrome、Jeune 病、Jeune 型侏儒、Jeune 窒息性胸廓发育不良, 它以小胸廓、骨盆畸形及不同程度的肢体短缩、多指(趾)为特征, 又有“胸廓-骨盆-指(趾)发育不良”之称。

#### 【典型病例】

病例 1: 女性新生儿, 2 周。临床确诊为窒息性胸廓发育不良的新生儿(图 12-5)。

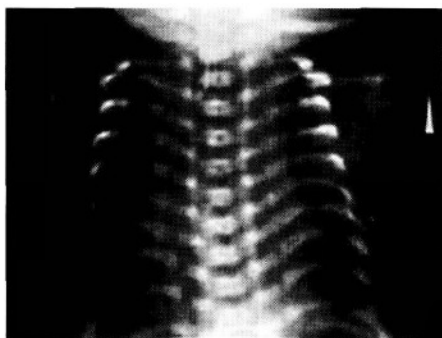


图 12-5 窒息性胸廓发育不良(1)

#### 影像所见

胸部正位片, 示胸廓狭长, 肋骨短而呈水平状; 同时可见肩胛骨喙突和肱骨近端骨骺核提前骨化。

病例 2: 男性新生儿, 3 周。临床确诊为窒息性胸廓发育不良的新生儿(图 12-6)。

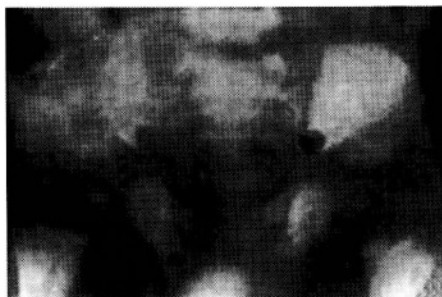


图 12-6 窒息性胸廓发育不良(2)

**影像所见**

骨盆正位 X 线片,示髌骨变短,髌骨翼增宽,呈方形;坐骨大切迹狭窄呈鱼嘴状;髌白缘不规则,内外唇呈尖刺状,中份亦见唇样突起,称之为“三齿鱼叉状”髌白;股骨头骨骺核已经提前骨化。

病例 3:男孩,2岁。临床确诊为窒息性胸廓发育不良的新生儿(图 12-7)。

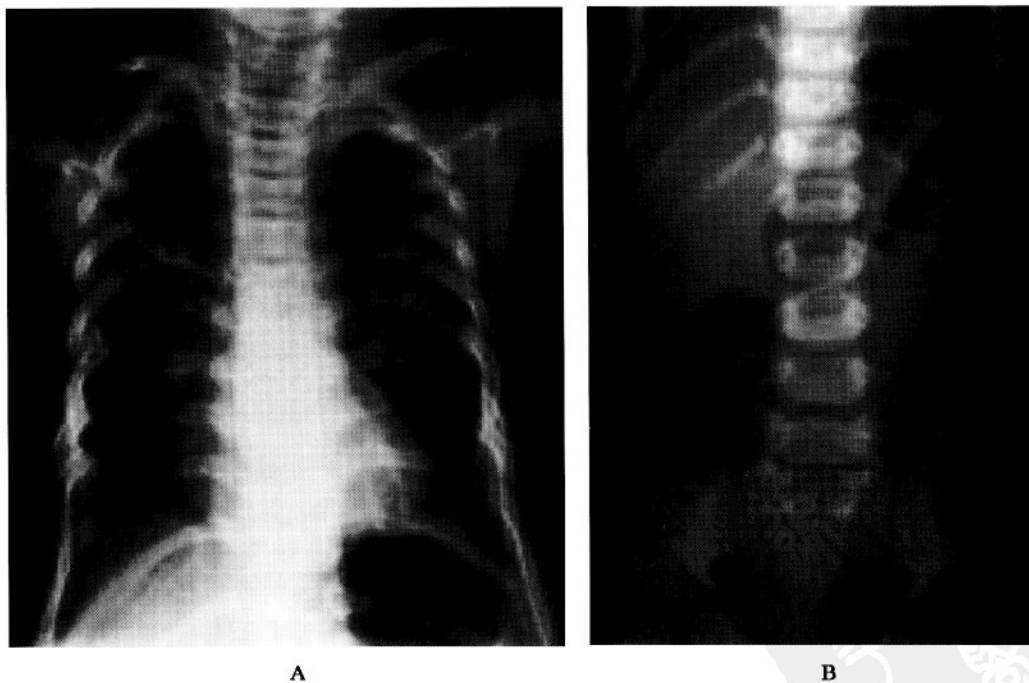


图 12-7 窒息性胸廓发育不良(3)

**影像所见**

A. 胸部后前位 X 线平片,示肋骨短而平,前端稍膨大,胸廓狭窄,心胸比例增大,约 0.67,肱骨近端骨骺核较正常同龄儿要大;B. 腹盆部前后位平片,示脊柱未见确切异常,仅见  $S_{1,2}$  椎体水平骺板尚未完全骨化,表现为隐性脊柱裂,髌骨变短增宽,呈方形髌骨,坐骨大切迹狭窄,

髌骨体内下缘呈小骨刺状突起,股骨头骨骺核较正常同龄儿要大。

### 【影像与病理】

根据长骨干骺端的形态,将 ATD 分为两型: I 型,干骺端形态不规则,系骺板的骨化不均匀而呈灶状分布,非骨化区呈“岛状”分布所致; II 型,表现为干骺端光整,系骺板的骨干侧骨化结构的破坏均匀一致所致,显微镜下干骺端呈网格状。

Silengo 等学者依据呼吸道症状,将 ATD 的临床表现分为致死型、严重型、轻型和隐性型。由于 ATD 常伴胸廓、骨盆和手足畸形,因此影像检查对诊断本病相当重要。对于轻型和隐性型 ATD,如果不做影像学检查,可能不被认识。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

X 线平片检查对诊断本病具有重要价值。结合临床有严重的呼吸困难和反复呼吸道感染,以及肾脏的合并症即肾消耗病的进行性加重,一般不难诊断,无需 CT 或 MRI 检查。

1. 胸部 X 线平片(图 12-5,图 12-7A) ①在婴幼儿由于肋骨短呈水平伸直,胸廓前后径及横径减小,使肺向前后左右膨胀受限制,心肺功能可因此受影响,只有向下膨胀以缓解横向膨胀不足,造成胸廓上下径长,加之腹部膨隆,膈肌低平,形成“钟形”胸廓。②由于肋骨短、胸廓小,心脏相对增大,将胸骨下部向前推移,形成了肋骨与肋软骨交界处相对后移并向两侧向内凹陷以及胸廓中下部向前膨出,即横断面的“三叶草样”胸廓,且心脏位于“前叶”内。③随年龄增长,这种“钟形”胸廓可以改变逐渐减轻,成为“桶形”胸廓。

2. 骨盆 X 线平片(图 12-6,图 12-7B) 婴儿期骨盆短,髌骨呈方形,坐骨切迹小而深,髌骨翼边缘欠光滑;坐耻骨亦短;髌臼浅平,髌臼内缘和外缘可有骨刺样突出,还可见髌臼中部亦有骨性突出,使整个髌臼呈特征性的“三齿鱼叉状”改变,在婴儿期 ATD 中具有特征性。骨盆畸形随年龄增长可以逐渐减轻。骨盆异常是本病较为重要的组成部分,若发现婴幼儿同时具有胸廓典型的畸形改变,即意味着确立本病的诊断依据相当可靠。

3. 四肢骨不成比例缩短 长管状骨骨骺核过早骨化,近侧长骨缩短明显,干骺端增宽,骨干中部变细。掌指(趾)骨短,以中远节指(趾)骨更明显。指(趾)骨近端的锥形骨骺为 ATD 典型表现,锥状骨骺可以导致骨骺核提前愈合,管状骨变短。可伴发多指(趾)畸形。

4. 其他 ATD 还表现有肱骨头和股骨头等长管状骨骨化中心均过早成熟。脊柱和颅骨一般无异常改变。

### 【影像与临床】

ATD 的临床表现有较多变异。

1. 婴儿期因胸廓狭窄致呼吸困难,反复呼吸道感染,而致呼吸衰竭,不易存活。
2. 儿童期胸廓、骨盆畸形及功能随年龄增长可减轻,因此患儿年龄越大存活率越高甚至病情可完全自愈;但由于伴发多囊肾、肾小管萎缩、间质纤维化等肾脏疾病,最终儿童期可因肾脏疾病、肾衰竭死亡。因此 ATD 患儿应长时间做肾功能的随访。
3. 四肢及手足均短小,可有多趾(指)畸形。
4. ATD 儿童成年身高低于正常值 3 个百分点。
5. 本病的预后取决于胸廓畸形的程度。

### 【鉴别诊断】

1. 软骨外胚层发育不良 又称艾-范综合征(Ellis-Van Creveld 综合征, EVC)。亦为常染色体隐性遗传病,易与 ATD 混淆。本病临床三大表现:侏儒、多指(趾)及外胚层发育不良表现,可以同 ATD 相鉴别。



2. 短肋-多指(趾)综合征(short rib polydactyly syndrome, SRP) I、II型都是肋骨短,喉部狭窄,发育异常及肺发育不全而致呼吸困难,且多指(趾)常见。SRP I型多有泄殖腔畸形,如肛门闭锁等。SRP-II型多有唇腭裂和多种体内畸形,包括会厌发育不全、先心病等,可以鉴别。

## 第五节 艾-范综合征

艾-范综合征(Ellis-Van Creveld syndrome)又称软骨外胚层发育不良(chondroectodermal dysplasia),掌指骨和跖趾骨可见多骨型锥状骨骺,造成骨骺核提前愈合,掌指骨和跖趾骨变短。在一定程度上导致骨龄提前,故可将该病归类与此。本病具有特征性的短肢性侏儒、先天性心脏病、多指(趾)畸形和外胚层发育不良等。出生时即可发现异常,并且随着年龄增长而进行性加重。病理、影像诊断及临床表现详见第4章第一节。

### 【典型病例】

男孩,6岁3个月,生长缓慢,身高98cm,双手对称性多指畸形(图12-8)。



图 12-8 软骨外胚层发育异常

### 影像所见

左手腕正位 X 线平片,示六指畸形,6 颗节骨;第 2~5 指骨有近节、中节和远节指骨,拇指和第 6 指仅见近、远两节指骨;第 2~5 指中节指骨骨骺核呈“锥状骨骺”,可见提前愈合征象;末节指骨短小,部分远节指骨骨骺核未见出现。腕骨中的头状骨和钩骨融合呈大块状,余各三角骨、月骨、舟骨、大小多角骨骨骺核均已骨化。桡骨远端骨骺核较骨端稍窄,可见关节面出现,尺骨远端骨骺核未见出现。

## 第六节 小儿卵巢颗粒细胞瘤

卵巢颗粒细胞瘤(granular cell tumor, GCT)肿瘤组织来源于性腺间质,属于性索间质肿瘤,在正常情况下,性腺间质向上皮组织分化时可形成颗粒细胞,向间质组织分化时形成卵泡膜细胞,向上述两方面分化时则形成两种细胞。当卵巢功能减退,垂体功能亢进,不断产生卵泡刺激激素(FSH),激活了卵巢内残留的颗粒细胞,从而形成肿瘤。颗粒细胞瘤任何年龄皆可发病,以育龄期妇女多见。发病率为(0.05~1.70)/100 000,可以呈交界性或恶性,占卵巢恶性肿瘤的2%~5%。

### 【典型病例】

女孩,2岁半;因发现阴道出血、下腹部包块3d就诊。查体见双侧乳房增大,直径4.5cm,乳晕着色;会阴部有阴毛出现,阴道口有血迹,小阴唇肥厚。血清中雌激素水平123.7 pmol/L。术后病理诊断:颗粒细胞瘤。术后2个月血清中雌激素水平<36.7 pmol/L,第二性征逐渐消失(图12-9)。

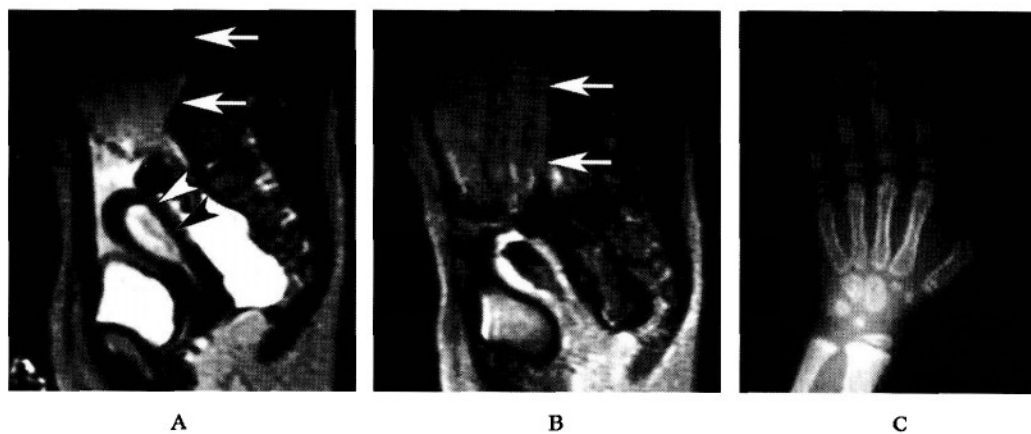


图 12-9 小儿卵巢颗粒细胞瘤

### 影像所见

A. MRI矢状面T<sub>2</sub>WI,示下腹部巨大高信号实性肿块,子宫增大,子宫内膜增厚,少量腹水。B. MRI矢状面T<sub>1</sub>WI增强扫描,示肿块均匀强化。C. 左手腕正位平片,示提前出现6颗腕骨(头状骨、钩骨、三角骨、月骨及大小多角骨);桡骨及掌指骨骨骺核均已提前出现,较相应于骺端稍窄,尺骨骨骺核未见出现,测定TW<sub>2</sub>骨龄相当于5.2岁,较年龄提前2.7岁,提示有性早熟。

### 【影像与病理】

病理上GCT分为成人型GCT和幼年型GCT。成人型GCT占卵巢肿瘤的1.5%,占GCT的95%,其中约5%发生在月经初潮前,33%发生在育龄期,62%发生在绝经后;95%为单侧,镜下呈卵泡样,具有典型的核纵沟,胞质少,核分裂相少,含菊形团样结构(Call-Exner小体),细胞异型性小。幼年型GCT仅占GCT的5%,其中45%发生在10岁以下,32%发生在

10~20岁,20%发生在20~30岁,3%发生在30岁以后。98%为单侧,镜下呈卵泡样,缺乏核纵沟,胞质丰富,核分裂更活跃,极少含Call-Exner小体,1%~10%呈重度异型性。两者免疫组织化学染色:波形蛋白(vimentin)和角蛋白(cytokeratin)均表达阳性,可与卵巢上皮性癌相鉴别。由于GCT肿瘤细胞能分泌雌激素,临床表现有不规则阴道出血、闭经、不育、子宫内膜病变、假性早熟和腹痛或腹胀。

肿块大多呈囊实性肿块,以实性成分为主,也可以为实性肿块。骨骼发育提前,第二性征提前出现,若不及时手术治疗,将出现骨骺核提前愈合,导致最终身高降低。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 骨骼平片可以显示骨化中心提前出现(图12-9C),骨骺核较大或提前愈合征象。

2. 其他影像学检查 影像学检查发现附件有肿块和子宫内膜增厚,加之患儿有异常的阴道出血,可以确诊。

B超、CT及MRI均可发现大小不等、非特异性的、一侧的附件肿块以及子宫增大和子宫内膜增厚(图12-9A、B);肿块呈实性、囊性或以实性成分为主的囊实性肿块;双侧发病者不到5%。MRI显示子宫的解剖层次及内膜的改变要优于CT和B超。

#### 【影像与临床】

临床表现为异常的阴道出血、子宫内膜增殖及盆腔包块。成年型阴道异常出血表现为月经紊乱或绝经后阴道出血,大多数幼年型表现为儿童阴道出血,乳房提前增大,乳晕着色,阴毛或腋毛提前出现,内外生殖器增大,可以查见子宫增大,但卵巢一般不大。

临床体检可有盆腹腔包块或胸腔积液、腹水,故能早期发现。但由于GCT的诊断主要依据病理学检查,而其他性索间质肿瘤与它同源,形态上有时难以鉴别;其次,各种低分化的肿瘤结构异型性明显,正常解剖结构很少,故容易造成误诊。虽然多数GCT的预后相对较好,但是也有一些具有侵袭性或倾向于术后多年复发的肿瘤,故明确诊断和预测预后对有效治疗十分重要。

#### 【鉴别诊断】

上皮来源的卵巢肿瘤;少数上皮来源的卵巢肿瘤病例,尤其是黏液性囊腺瘤患者,可因含有少量功能性间质也能分泌雌激素或雄激素,表现为月经紊乱或男性化等异常。但上皮来源的卵巢肿瘤多为囊性占位或以囊性为主的囊实性占位。

## 第七节 先天性脊柱骨骺发育不良

先天性脊柱骨骺发育不良(spondyloepiphyseal dysplasia congenital, SED)是一种以短躯干侏儒为特征的常染色体显性遗传性疾病(详见第4章第一、二节)。新生儿期或婴儿期即可出现症状,主要表现为脊柱、四肢及骨盆的骨化延迟;患者成年身高较低,一般在84~128cm。

#### 【典型病例】

男孩,出生时因身长较短、面容丑就诊。因身高不增,2岁时复查(图12-10)。

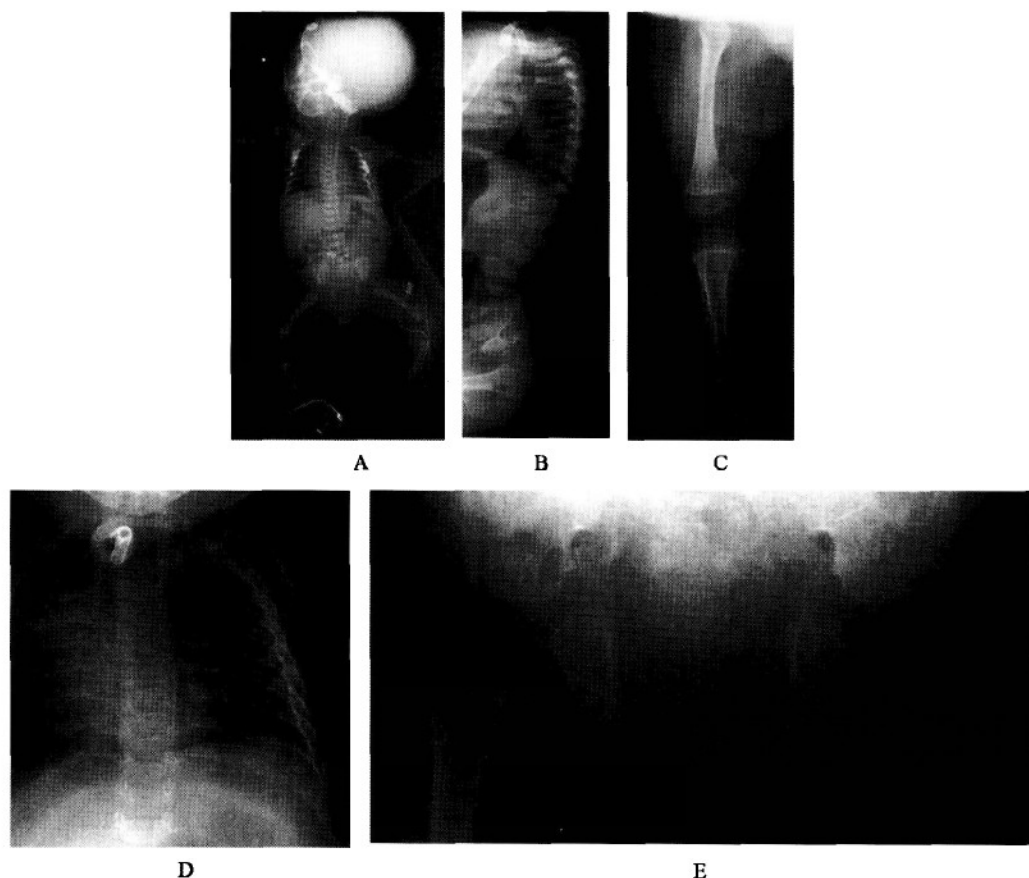


图 12-10 先天性脊柱骨骺发育不良

**影像所见**

A. 新生儿全身骨骼平片,示肱骨、股骨短缩,耻骨骨化延迟,双膝关节骨骺核未出现,全身骨骼发育延迟,胸部和脊柱的改变不显著;B. 2岁后复查胸腰段脊柱侧位片,示脊柱以 $T_{12}$ 、 $L_1$ 为中心明显后突, $T_{12}$ 、 $L_1$ 椎体略变扁, $L_1$ 椎体呈弹头状;C—E. 2岁后复查肱骨近端、股骨近端骨骺核未见骨化征象,骨干短,形状未见异常,股骨远端及胫骨近端骨骺核较小,髌骨变方,髌臼唇方、平,耻骨下支尚未骨化。

**【影像与病理】**

病理主要表现为脊柱、四肢及骨盆的骨化延迟。

脊柱骨骺迟缓性发育不良是 SED 的一种变型,发生于年龄稍大一些的小孩;伴有手和关节的僵硬,常在风湿病门诊诊断为青少年慢性关节炎。影像学表现为轻度的扁平椎,关节僵硬,以及增大的不规则的骨骺核。患儿的成年身高较矮。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

一般 X 线平片可以明确诊断(图 12-10),无需 CT 或 MRI 进一步检查。

1. 骨化延迟,骨龄落后。
2. 管状骨。股骨头骨骺核小,可到成年后才会骨化;股骨颈短小,远端基本正常;手足等短管状骨形态基本正常,但所有骨骺核普遍性骨化延迟,并伴有不规则的骨化。
3. 骨盆。耻骨延迟骨化,股骨头发育落后,骨化明显延迟;髌骨体增宽,髌臼平,几乎所有

患儿均有髌内翻畸形。

4. 胸廓。肋骨进行性变短、胸廓小。胸骨骨化中心常不骨化；肩胛骨变短，下角方形。

5. 脊柱。齿状突发育不全，可未骨化、部分骨化或与枢椎不融合，可能导致寰枢椎的不稳定；新生儿期脊柱可以无明显异常，椎体呈进行性变短、后凸；椎体前缘不规则，部分可见上下缘骨质缺损，短小或呈弹头状，脊柱侧弯或后凸较为常见。

#### 【影像与临床】

表现为不对称性侏儒，脸部扁平、颈短、眼距宽等；常常合并腭裂、近视、视网膜剥离，偶尔可见耳聋。进行性脊柱变短、后凸；牙齿发育不良，可能缺失。

#### 【鉴别诊断】

1. 黏多糖病Ⅳ型 同为短躯干型侏儒，椎体扁平；但椎体前缘变尖、突出；髌骨基部窄而尖；髌关节呈外翻畸形而不是髌内翻；尿中可以查见多量硫酸角质素。

2. 先天性软骨发育不全 呈肢短型侏儒，躯干相对正常；骨骺核骨化一般不延迟，干骺端不规则增宽；腰椎椎弓根间距自上而小逐渐变下或基本一致。

## 第八节 先天性卵巢发育不全

先天性卵巢发育不全，又称性腺发育不全(gonadal dysgenesis)，因性染色体畸变而导致骨发育不良及性幼稚，是少见的女性性腺发育不全的一个类型；因1938年由Turner首先报道而又称杜纳综合征或Turner综合征(Turner Syndrome, TS)。本病的发病率约占活产女婴的1/(3 000~10 000)。

#### 【典型病例】

病例1:女,12.8岁,身材矮小,第二性征未出现(图12-11)。



图12-11 先天性卵巢发育不全(1)

影像所见

A. 双手腕正位片,示骨龄落后,相当于9.8岁,第4、5掌骨短,掌骨征阳性,腕骨角变小,为 $115^{\circ}$ ,指骨优势;B. 双侧前臂正位平片,示骨质疏松改变,肘外翻畸形。

病例2:女,12.5岁,身材矮小(图12-12)。

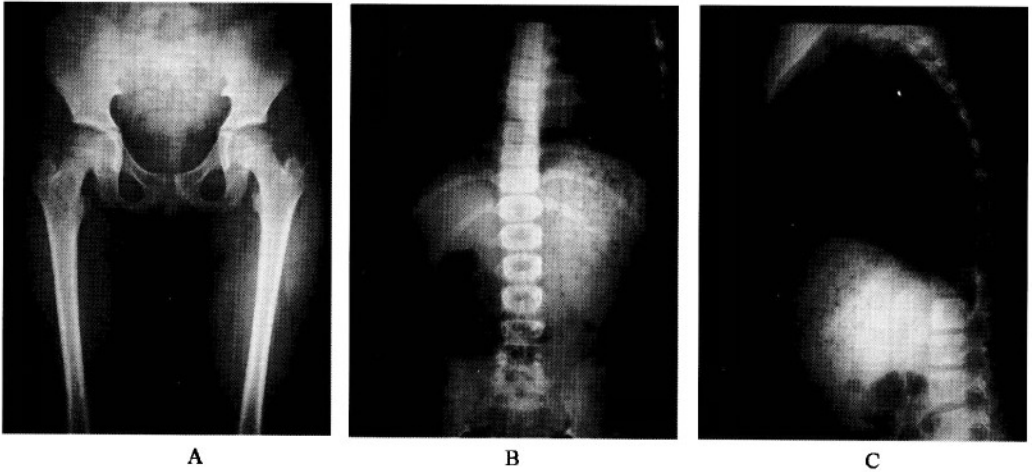


图 12-12 先天性卵巢发育不全(2)

影像所见

A. 骨盆正位片,示骨质疏松,骨盆小,呈男性骨盆型;B、C. 脊柱正侧位片,示脊柱发育不良,腰椎呈方形。

病例3:女孩,18岁9个月,因原发性闭经,身材矮小前来就诊。查体身高144.8cm,体重35.4kg,第二性征未见出现;染色体核型分析20个细胞G显带分析结果为:45X/46X+m/46X+r(11/7/2)(图12-13)。

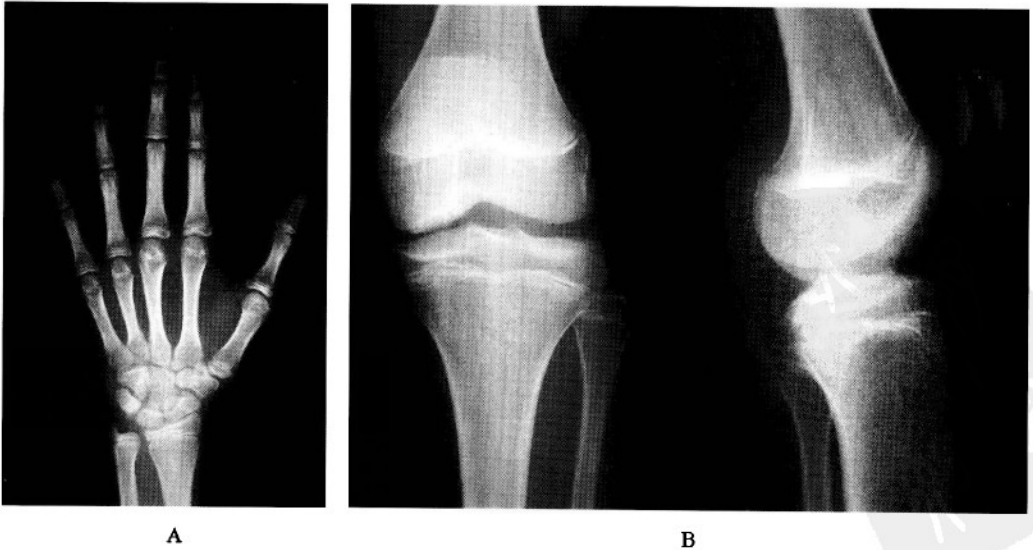


图 12-13 先天性卵巢发育不全(3)

### 影像所见

A. 左腕部正侧位平片,示第4、5掌骨短,掌骨征“+”,有指骨优势,尺桡骨远端和掌指骨骨骺核完整,均未见愈合征象,长骨骨龄相当于11.7岁,明显落后于生理年龄(约落后7.0岁);B. 左膝关节正侧位平片显示股骨远端、胫腓骨近端骨骺核均未见愈合征象。胫骨近侧骨骺内侧扁平。

病例4:女性,25岁,因原发性闭经,身材矮小前来就诊。查体身高143cm,第二性征未见出现;染色体核型为45X(图12-14)。

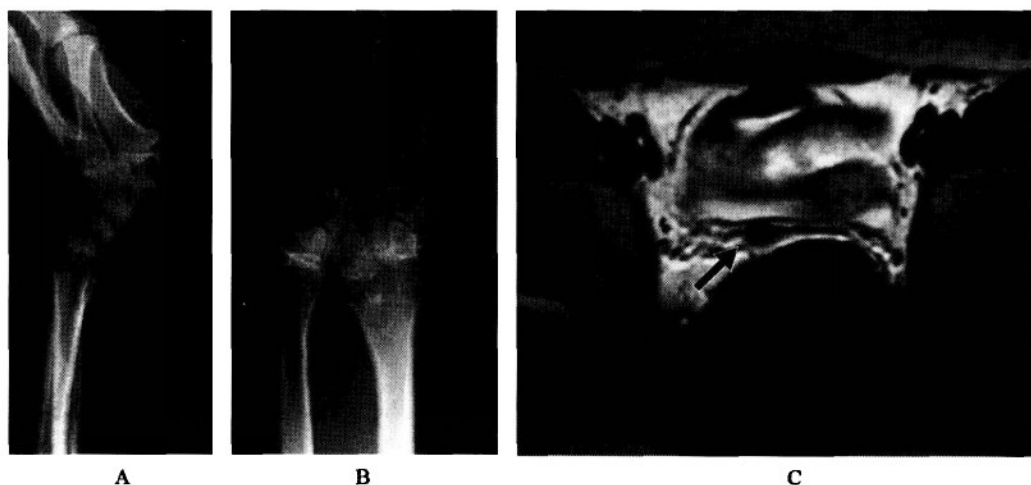


图12-14 先天性卵巢发育不全(4)

### 影像所见

A、B. 左腕部正侧位平片示典型的腕部外形,第4、5掌骨短、骨质疏松、腕骨角变小,尺骨远端向背侧半脱位,伴有远侧尺桡关节半脱位、桡骨远端与月骨之间的桡腕关节半脱位;C. 骨盆MRI横断扫描T<sub>2</sub>WI像,示膀胱与直肠之间小的痕迹子宫,卵巢未见显示。

### 【影像与病理】

先天性卵巢发育不全(TS)病因是性染色体畸变,患者核型缺少一条染色体,以45XO核型最常见,占60%以上,其他为嵌合型、X染色体结构异常。染色体长臂或短臂缺失引起性腺不发育,卵巢组织被条索状纤维所取代,引起雌激素不足,导致第二性征不发育和原发性闭经,使细胞不能正常分化和形成骨基质,从而造成骨质疏松和骨龄延迟。

TS骨骼畸形与染色体核型有关,45X单体骨骼畸形最明显,而嵌合型畸形较少。

1. 骨质疏松 骨质疏松是TS患者之共同特点,骨折发生率较正常儿童有所增加。TS女孩成骨细胞功能减退,而破骨细胞功能未受影响,此外,TS女孩肾脏的维生素D代谢功能受损及血中IGF-I水平低下等均可能与骨质疏松形成有关,而接受r-hGH或E<sub>2</sub>治疗的TS青少年骨密度正常。有人推断TS青少年骨质疏松表现为非进行性的骨丢失。

2. 骨骼发育落后 由于骨发育不良,绝大多数TS女孩骨龄落后于实际年龄,尤其在8~9岁之后落后明显,当年龄≥12岁,骨龄≥11岁,骨龄增速减慢。当骨龄达到成人即长骨骺板完全骨化后,身高的增长即基本停止。这表现为儿童期进行性身高增速降低及没有青春前期

的生长突增期。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X线平片

(1) 骨骼改变是诊断卵巢发育不全的重要依据(图 12-12, 图 12-13, 图 12-14)。

#### (2) 骨骼畸形

① 掌骨征阳性: 正常第 3、4、5 掌骨远端在一条直线上, TS 因第 4 掌骨变短, 第 4、5 掌骨远端切线与第 3 掌骨相交。

② 指骨优势, 正常人第 4 掌骨的长度与第 4 掌骨近节与远节指骨的长度之和相等, 本病此两节指骨的长度超过第 4 掌骨的长度 3mm 以上, 此征象称为指骨优势。

③ 腕骨角变小, 腕骨角是舟月骨近端切线和月三角骨近端切线的交角, 正常  $131.5^\circ$ , 本病  $\leq 117^\circ$ 。

④ 此外还有胫骨近侧骨骺内侧及桡骨远端骨骺尺侧扁平; 肘外翻, 提携角加大; 锁骨外端与髁骨翼发育不良; 脊柱发育不良, 扁平椎; 骨盆小, 呈男性骨盆型。

(3) 骨质疏松是 TS 患者之共同特点, 尤以手、足、脊柱骨为明显, 14 岁以上更明显。骨折发生率较正常儿童有所增加。

(4) 骨骼发育落后: TS 女孩一般体格和骨骼发育在 9 岁以前与正常女童差距不大明显, 但其后明显落后同龄女童。骨骺愈合晚, 骨龄与年龄相差 3~8 岁, 年龄越大相差越远。

2. 其他影像检查方法 超声和 MR 可能显示小的卵巢及痕迹子宫(图 12-14C); 也常用于发现附件有无异常增大, 或排除附件肿瘤。盆腔超声属于非侵袭性的检查, 能准确地探测卵巢是否存在, 评估与年龄相关的卵巢大小以及卵巢和滤泡形态变化。TS 女孩的卵巢可以表现为非常小的、索状软组织影称之为条索状卵巢; 也可以表现为非条索状卵巢。小者呈小卵巢伴有微小滤泡, 大者甚至不能与正常卵巢相区别。如果超声不能诊断, MRI 的  $T_2$  WI 像能够发现低信号的、非常小的、线状的或卵圆形的附件结构。

超声和 MR 还用来了解心血管有无异常, 有无主动脉瓣狭窄或关闭不全, 有无主动脉扩张或动脉瘤; 马蹄肾、发育不良的肾脏和肾囊肿。

3. 比较影像学 X 线平片是诊断本病的主要检查方法, 但其表现是非特异性的, 主要是显示骨骼畸形、骨质疏松及骨龄落后。B 超可显示卵巢及子宫的发育情况, 了解心血管畸形情况。MRI 检查可了解心血管系统畸形情况。CT 有辐射风险, 一般不用于儿童生殖系统的检查。

### 【影像与临床】

性染色体 X 短臂上的遗传物质缺失可造成患儿身材矮小和各种先天性畸形。TS 女童由于遗传物质丢失的量不同, 临床症状和体征也不尽相同, 尤其是嵌合体型 TS 的临床症状和体征可不典型。

1. 典型表现为身材矮小、面容呆板、皮肤有色素痣、后发迹低、蹠颈、肘外翻; 原发性闭经、卵巢萎缩、子宫小、外生殖器不发育、保持幼年状态; 阴毛腋毛稀少甚至缺如、乳腺不发育等异常。

2. 此外, 还常合并内分泌功能异常、骨骼畸形、骨质疏松、主动脉狭窄、智力低下以及心脏和肾脏的异常等。

(1) 内分泌功能异常: TS 女孩除了有生殖内分泌功能异常之外, 还常出现甲状腺功能异常; 有报道 45%~55% 的 TS 女孩查见抗甲状腺抗体, 生化学改变为桥本病, 但多数不伴有甲



状腺肿大,可导致甲状腺功能亢进,也可导致甲状腺功能低下。因此 TS 女孩应检测甲状腺功能,若小儿期未见异常,应注意直至成人期的长期追踪。

(2)骨骼系统特征性改变:掌骨征、腕骨征阳性及指骨优势等骨骼畸形;骨质疏松;骨骼发育落后。因而大多数 TS 人群需长期监测骨密度。测定骨龄并据骨龄预测成年身高是判断促生长治疗效果及监测其不良反应的重要手段。未经治疗的 TS 女孩平均骨龄年增长速度为 0.8 岁/年。治疗后平均骨龄增长速率同开始治疗的年龄及骨龄呈显著性负相关。

(3)心血管畸形:TS 女孩的心血管畸形发生率比较高,二叶式主动脉瓣的发生率高达 50%;动脉狭窄的发生率低于 20%。二叶式主动脉瓣主要的风险在于其进行性扭曲、钙化,导致主动脉瓣狭窄及关闭不全,主动脉根部局限性扩张,直径超过 5.0cm,将显著增加动脉瘤的危险。心血管畸形是 TS 女孩死亡率增加的重要原因。

3. 尿中有大量促性腺激素。

4. 明确诊断依赖于细胞遗传学检查。染色体检查表现为性染色体异常,即 XX 染色体有一个缺失或发生其他异常。

#### 【鉴别诊断】

1. 生长激素缺乏症 男女性均可患病,身材矮小、生长缓慢、骨龄落后,生长激素刺激试验提示生长激素部分或完全缺乏。如果再结合染色体核型分析,不难鉴别。

2. 青春期发育迟缓 青春期开始发育的时间比正常儿童延迟 3~5 年,青春期前生长缓慢,骨龄也相对落后,但骨骼发育与体格发育基本相当。青春期发育后身高正常。常有家族史。

(宁刚 何玲 范森)



## 第一节 白血病

白血病(leukemia)是以造血器官中原始或幼稚白血细胞异常增生为特征的血液系统恶性肿瘤,居小儿恶性肿瘤首位。男性多见,男女之比约为 2:1。儿童以急性白血病为主,占 95%~97%,其中以急性淋巴细胞白血病多见,占 60%~70%;其次为急性粒细胞性白血病。

白血病以侵及造血系统为主,且可同时广泛累及全身各个系统。一般急性白血病浸润较集中,常形成肿块,对组织的破坏较为严重。病变进展迅速,累及多系统。而慢性白血病对组织的浸润较弥散,损害较缓和。

## 【典型病例】

病例 1:女,2 岁 6 个月,食欲缺乏,面色苍黄 1 月余(图 13-1)。

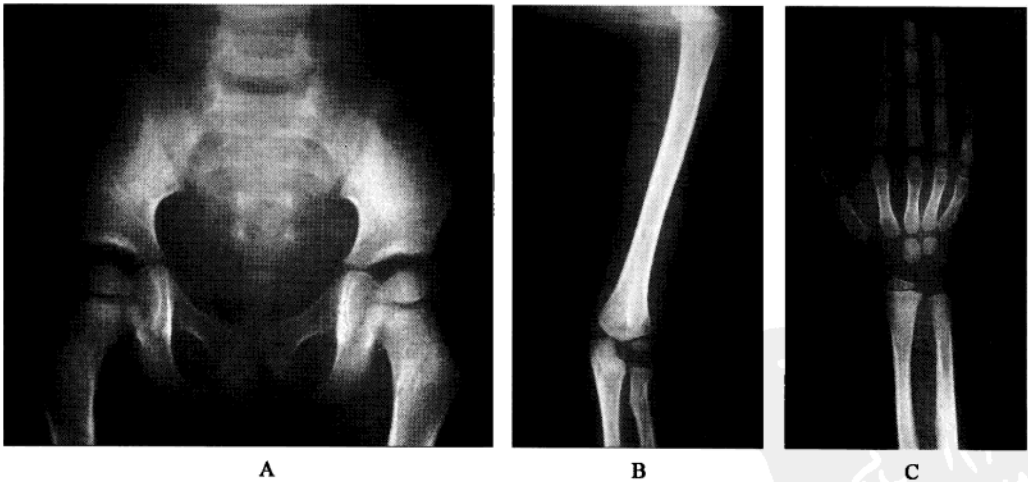


图 13-1 白血病(1)

影像所见

双髌骨、双股骨近端、左肱骨近端、左尺桡骨近端及右掌指骨均可见多发小的虫蚀状骨质破坏,右桡骨远端干骺端见横行透亮带。

病例 2:女,3 岁。发热,全身关节痛 1 个月(图 13-2)。

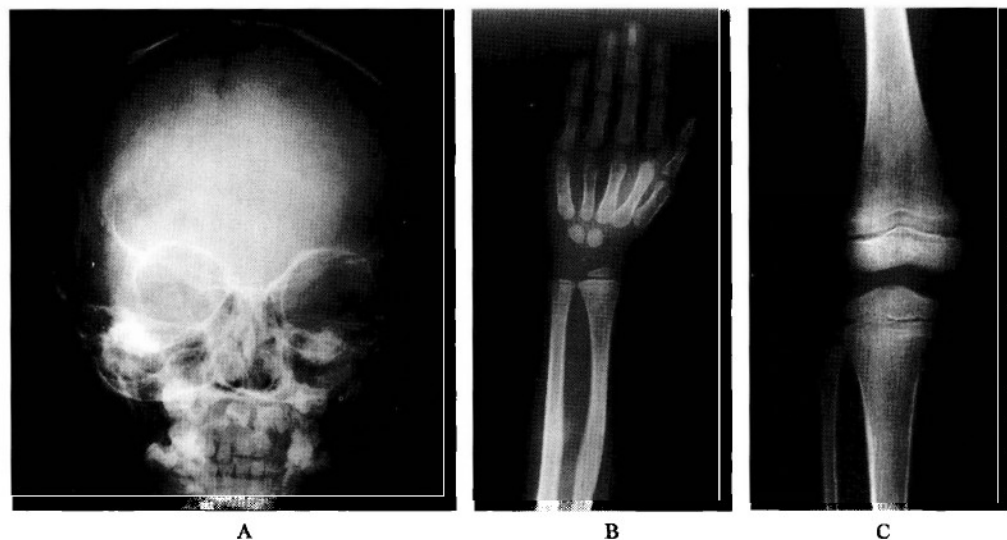


图 13-2 白血病(2)

影像所见

颅骨见多发针点状低密度影,左尺桡骨远端、右股骨远端见横行低密度带,余骨质未见明确虫蚀状破坏。

病例 3:男,8 岁。关节疼痛 1 个月,发热 40d(图 13-3)。



B

A

PDG

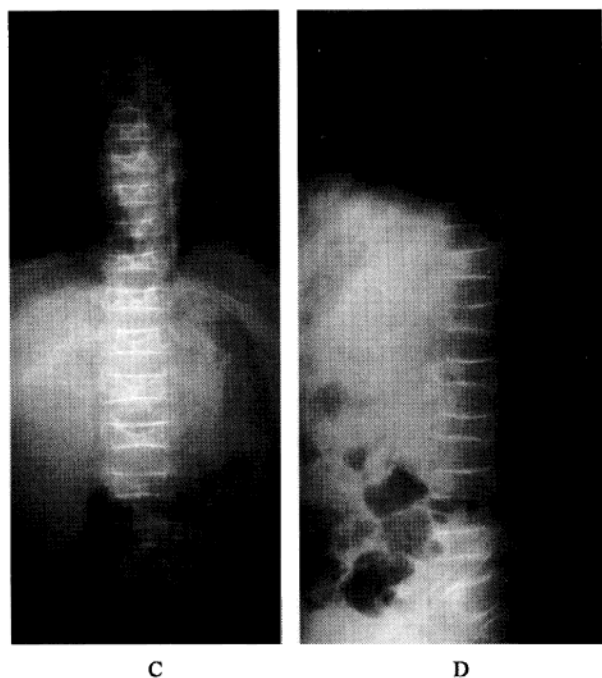


图 13-3 白血病(3)

### 影像所见

A、B. 双膝关节正侧位 X 线片, 示双侧股骨干骺端与骺板平行的横行透亮带(即“白血病线”), 位于先期钙化带下, 边缘较模糊; C、D. 胸腰椎正侧位平片, 示胸腰椎椎体骨质疏松, 皮质变薄, 楔状变形及双凹陷似鱼椎骨; 椎体面呈硬化增白的线条影。

### 【影像与病理】

目前认为白血病的致病原因决非单一因素, 已公认的因素有化学、电离辐射、药物、免疫抑制、遗传、病毒等因素。白血病在各系统的病理改变如下。

1. 造血系统 主要是骨髓、淋巴组织、脾内白血病细胞的增生、浸润和间变。

2. 骨骼系统 改变主要在干骺区, 淋巴细胞型多于粒细胞型。白血病细胞在骨松质的增生浸润, 主要表现为骨小梁吸收变薄和骨细胞萎缩, 有时亦可见骨内膜下新骨形成及骨硬化或出现骨膜反应。关节改变主要表现为滑膜组织的白血病细胞浸润, 滑膜水肿和结节状增厚或出现出血点。

3. 其他系统 可侵犯神经系统、循环系统、呼吸系统、消化系统、泌尿生殖系统以及皮肤等均可受累。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

因白血病细胞广泛累及全身各系统, 影像表现各不相同, 但以骨骼改变最具有诊断意义, 本节予以重点介绍。

1. X 线平片 全身骨骼均可受累, 以红骨髓丰富的扁骨和长管状骨干骺端改变最为明显,

表现为骨质疏松、脱钙,骨质破坏和骨膜新生骨;偶有普遍性的骨质增生硬化,多见于慢性白血病。急性白血病早期常在双肱骨及胫骨近侧干骺端内侧出现骨皮质侵蚀,此征象可在血象变化前出现,具提示意义。病情进一步发展,在长管状骨干骺端或骺板下常出现与骺板平行的横行透亮带(即“白血病线”)。透亮带位于先期钙化带下,边缘较模糊,最常见于胫骨近端及桡骨远端,次为股骨及胫骨的远端(图13-2)。一般透亮带在骨关节疼痛1个月后即可出现,同时伴有弥漫性点状骨质吸收或虫噬状骨质破坏。随着病变发展,骨破坏向骨干方向发展,表现为圆形、椭圆形或分叶状破坏,边缘清晰锐利,常呈穿凿性,邻近骨膜层状增生。受累椎体出现骨质疏松,皮质变薄及破坏,楔状变形或双凹陷似鱼椎骨。少数患儿可出现与椎体骺板相平行的透亮带,宽2~3mm。在白血病缓解后1个月左右透亮带多可消失,表现为在原透亮带的两边遗留硬化增白的线条影,犹如干骺端的骨发育障碍线。关节改变主要为滑膜增厚和关节肿胀,表现为关节间隙增宽、模糊,以至关节面糜烂等。

2. CT表现 与X线平片大致相仿,可见各骨近干骺端的不规则溶骨性骨质破坏及层状骨膜新生骨。有时骨小梁增粗和骨质增生硬化。

3. MRI表现 白血病浸润时,骨髓内正常的脂肪组织被肿瘤所取代,表现为髓腔内不规则的 $T_1WI$ 低信号、 $T_2WI$ 高信号区,弥漫性分布,脂肪抑制序列仍呈高信号。经化疗后疾病缓解,则异常信号重新趋向于原取代组织的信号。

如同时并发肿瘤,如绿色瘤、淋巴肉瘤等。绿色瘤(chloroma)为急性或亚急性髓细胞型白血病的一种特殊类型,常见于学龄儿童,因肿瘤间质内有均匀的绿色色素附着而得名。绿色瘤常累及眶周组织,肋骨前端、长骨骨髓腔及头颅,可见骨破坏及增生,常伴软组织包块,CT、MRI可明确肿块形态、范围。

4. 比较影像学 白血病骨关节X线平片表现有诊断意义。CT显示征象更细微。MRI可显示骨髓浸润的情况以及监测化疗效果。

#### 【影像与临床】

急性白血病起病急,发展快,病程短;慢性白血病则起病缓慢,临床症状多在发病半年至1年后出现。

常见临床症状除了由于白血病细胞浸润破坏骨皮质和骨膜而引起的骨关节疼痛外,还包括发热;进行性加重的贫血;约有50%以上的患儿伴有不同程度的出血;肝脾增大、淋巴结肿大等。

实验室检查:白细胞显著升高,大多数在 $10\text{万}\sim 30\text{万}/\text{mm}^3$ ,甚至可高达 $100\text{万}/\text{mm}^3$ 。一般以中性中幼和晚幼粒细胞增加为主,原始及早幼粒细胞一般低于10%。红细胞减少及形态异常,血小板正常或增多,亦有减少者。骨髓象增生明显或活跃,以粒细胞增生为主,可见各期粒细胞。

#### 【鉴别诊断】

1. 骨转移瘤 儿童神经母细胞瘤和横纹肌肉瘤骨转移常表现为双侧对称性分布,广泛骨斑片状破坏与增生需与白血病骨改变鉴别。白血病弥漫性骨破坏时增生较轻,常伴骨质疏松,且干骺端常见白血病线。而转移瘤罕见肘、膝关节以远的外周性骨破坏,且转移瘤常有原发瘤存在,不同于白血病。

2. 朗格汉斯组织细胞增生症 可有全身骨质疏松及头颅多发溶骨性破坏病灶,但长骨多以囊状破坏为主,增生不明显,分布不对称,结合临床不难与白血病区别。

3. 营养不良性疾病 单纯的白血病线与营养不良性疾病不易区分,结合临床、实验室检

查可区别。

4. 婴儿骨皮质增生症 见于1岁以下小儿,在桡骨远端和股骨干有平行骨膜改变即“生理性骨膜增生”,结合临床症状、体征可区别。

## 第二节 地中海贫血

地中海贫血(thalassernia)因红细胞中血红蛋白的合成发生障碍而引起的慢性溶血性贫血,也称之为成红细胞贫血(erythroblastic anemia)即珠蛋白生成障碍性贫血。1925年由Cooley首先报道,故又称Cooley贫血。本病为常染色体显性遗传,有明显的家族史和种族性,多见于2岁以下婴幼儿。

### 【典型病例】

病例1:男,7岁6个月,全身水肿,尿少3d。3年前有地中海贫血史(图13-4)。

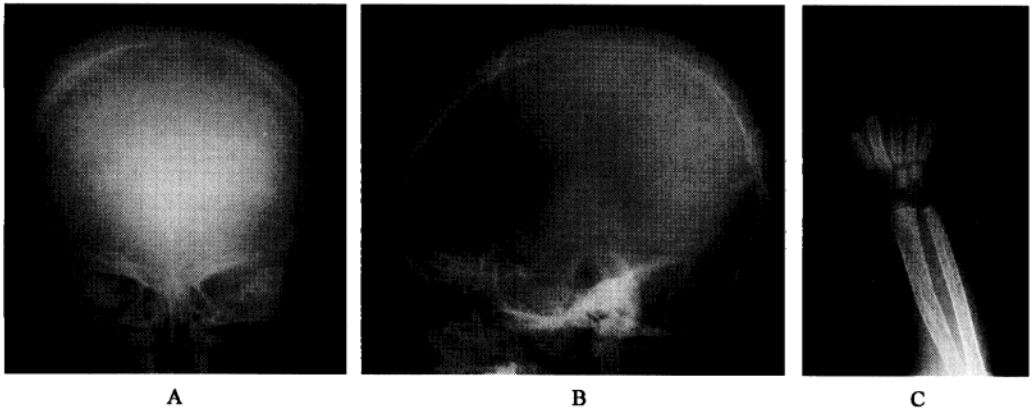


图 13-4 地中海贫血(1)

### 影像所见

A、B. 头颅正侧位 X 线片,示颅骨板障增宽,板障内骨小梁呈日光放射状排列;C. 右尺桡骨及右手诸骨骨质普遍明显疏松,骨小梁粗糙呈网状,骨皮质菲薄。

病例2:男,4岁,贫血、黄疸、肝脾增大2年(图13-5)。

新  
学  
社  
PDG

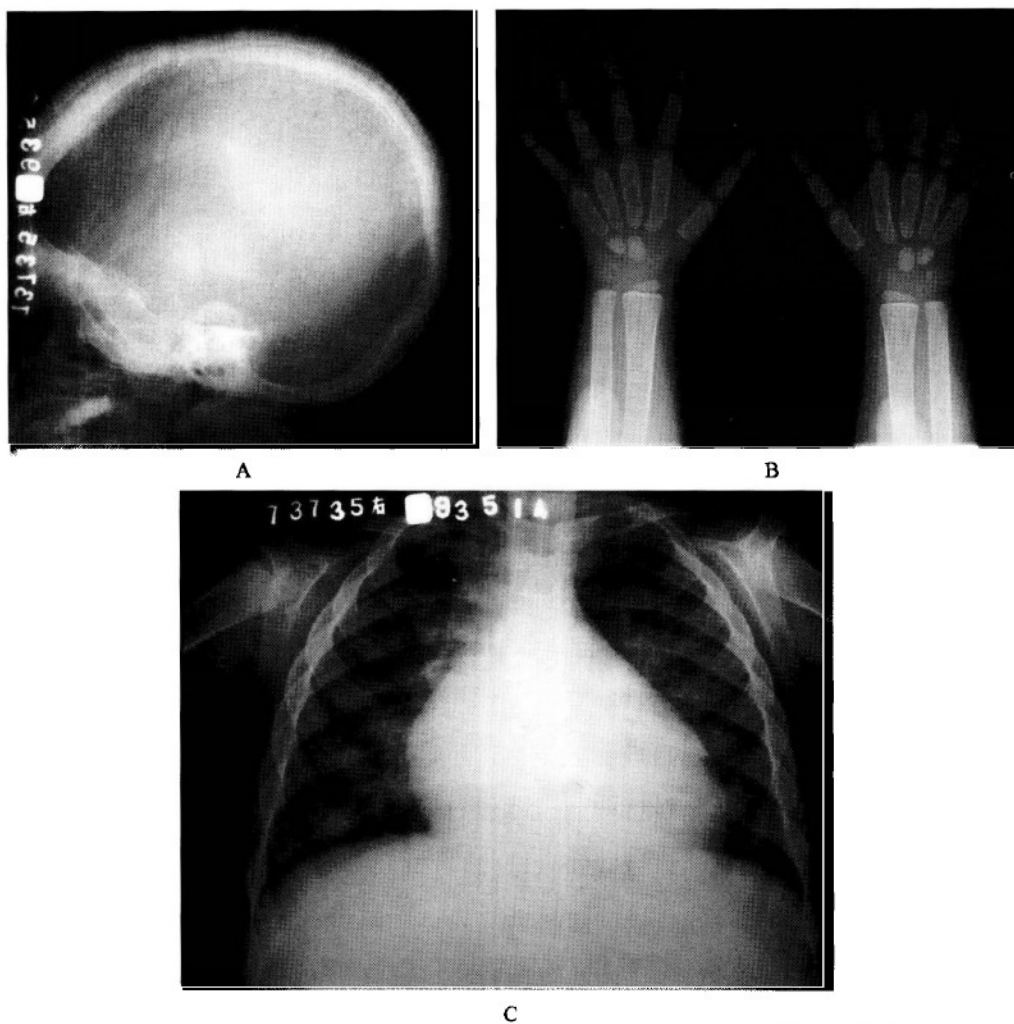


图 13-5 地中海贫血(2)

#### 影像所见

A. 头颅侧位 X 线片, 示颅骨板障增宽, 板障内骨小梁呈日光放射状排列, 乳突致密; B. 双手诸骨及双侧尺桡骨骨质普遍疏松, 骨小梁粗糙呈网状, 骨皮质菲薄; C. 胸部肋骨增宽, 心影增大。

病例 3: 男, 15 岁。有地中海贫血病史, 近来发热, 右膝关节肿胀(图 13-6)。

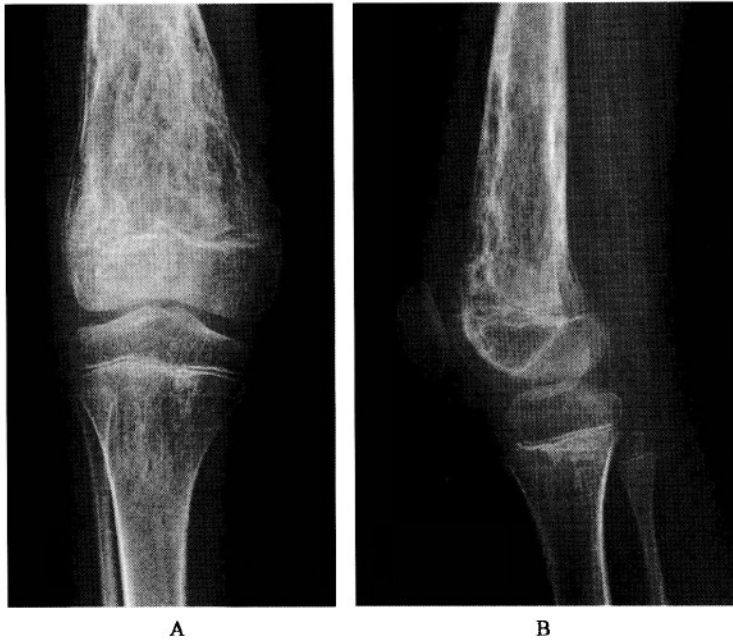


图 13-6 地中海贫血(3)

### 影像所见

右膝关节正侧位 X 线片, 示右股骨下段骨质疏松, 髓腔扩大, 皮质变薄, 呈“荡桨”状。

### 【影像与病理】

本病主要集中发病于地中海沿岸国家如希腊、埃及、意大利及叙利亚等土著族, 故称之为地中海贫血。在我国多见于华南、西南(两广、四川)等地。

地中海贫血常分为  $\alpha$  型或  $\beta$  型地中海贫血两大类, 是一种常染色体基因突变, 影响血红蛋白  $\alpha$  链或  $\beta$  链的产生, 引起红细胞结构缺陷, 导致大量有核红细胞在未成熟前即被网状内皮系统所破坏, 造血组织呈代偿性增生, 从而形成慢性进行性溶血性贫血。

其骨骼改变主要是骨髓造血组织旺盛的再生和增殖, 表现为骨髓腔扩大、增宽, 皮质变薄, 骨小梁吸收, 或产生继发纤维组织的增生和硬化。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X 线平片 骨骼系统改变的患儿多在 1 岁以后逐渐明显。早期骨改变, 首先开始于长管骨干骺端和短管骨, 颅骨最具特征性改变。

(1) 颅骨: 改变最常见且最显著, 但与其他骨骼改变及贫血程度并无平行关系。早期颅骨骨质疏松, 板障轻度增宽; 进展期板障明显增宽, 内外板变薄, 见毛发样垂直条纹贯穿内、外板之间; 晚期颅顶、额部骨板增厚致密, 见条纹状骨增生如放射状骨针(图 13-4A、B, 图 13-5A)。由于骨髓增生同时影响面骨发育, 表现为鼻旁窦、乳突气化差, 重者闭塞; 眶壁骨增厚, 上下颌骨膨胀, 牙齿咬合不良。

(2) 管状骨: 表现为骨质疏松, 髓腔扩大, 皮质变薄(图 13-4C, 图 13-5B), 骨干变方, 掌(跖)、指(趾)等短状骨呈双凸面状, 股骨、肱骨等长管状骨呈“荡桨”状(图 13-6), 随年龄增长



而加重,可发生病理性骨折。

(3)躯干骨:表现为骨质疏松,骨密度普遍减低,骨髓腔加大,骨皮质变薄等。脊椎骨可呈鱼椎状,并易发生病理骨折。肋骨增宽以中前段明显,可使肺野大部分被肋骨影遮掩。

(4)髓外造血:肝脾大、淋巴结肿大,重症地中海贫血可在肋骨前端和脊肋角处形成圆形或分叶状水样密度肿块影。椎管内增生可引起椎管完全阻塞。

(5)其他:二次骨化中心出现延迟,骨骺和干骺过早愈合等。

2. 其他影像检查方法 除骨骼改变外,部分患儿由于铁质在髓外造血系统和网状内皮系统的堆积可引起肝、脾及淋巴结等软组织肿块密度异常增高,CT显示密度增高,MRI呈低信号。少数患儿由于严重贫血,心影可普遍增大(图13-5C)。

### 【影像与临床】

临床上常根据症状及体征的轻重分为轻型、中间型和重型;而基因型又可分为纯合子型和杂合子型。一般重型肯定为纯合子,轻型肯定为杂合子,而中间型则包含着许多遗传基础不同的疾病,包括较轻的纯合子及较重的杂合子 $\beta$ 海洋性贫血、血红蛋白H病及 $\alpha$ 与 $\beta$ 海洋性贫血杂合子等。通常中重型地中海贫血出现骨骼改变,以纯合子状态的重型地中海贫血改变显著。①轻型,通常无任何症状,血象亦无变化,少数病例可表现为轻度贫血和脾大。②中间型,病情介于轻、重两型之间,可伴有骨骼改变。③重型,即所谓地中海贫血(为两个地中海贫血基因结合的纯合子),在出生后3~6个月发病,主要症状有严重贫血、黄疸、肝脾增大、骨关节疼痛、发育迟缓、颅面畸形等。一般预后较差,多在青春期死亡。

实验室检查:血象呈小细胞低色素性贫血,红细胞大小不均,可见异形,靶形红细胞(可有0~66%),网织红细胞增多。红细胞渗透脆性降低。血红蛋白分析可测得重型和中间型 $\beta$ 地中海贫血患者的HbF含量明显增高,达40%以上。轻型 $\beta$ 地中海贫血患儿的HbA<sub>2</sub>含量增高。HbH病或HB Bart胎儿水肿综合征患儿其HbH与Hb Bart的含量分别增高。

## 第三节 血友病

血友病(hemophilia)是一种由于缺乏某种凝血因子而引起凝血功能障碍的遗传性出血性疾病。多数患儿具有家族史,可因关节腔内反复出血而引发血友病性关节炎。

### 【典型病例】

病例1:男,14岁,右肘关节屈曲伴活动障碍1年,患儿既往有血友病病史(图13-7)。



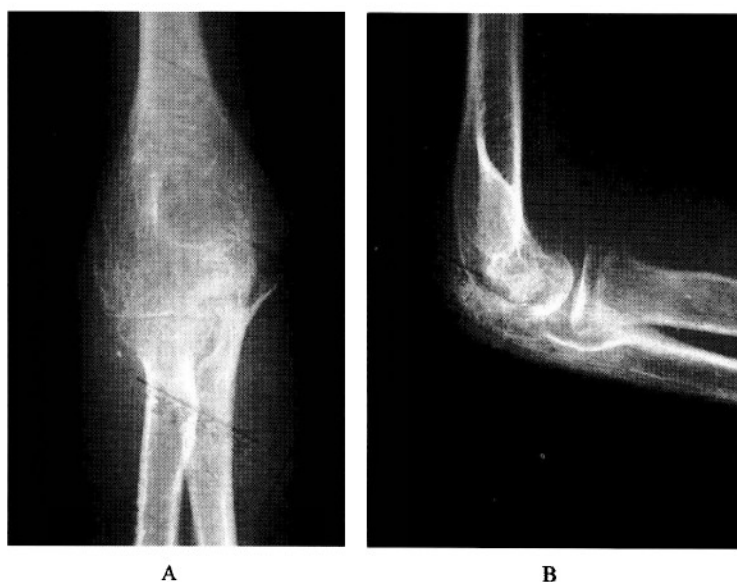


图 13-7 血友病(1)

**影像所见**

右肘关节正侧位 X 线片,示右肘关节面硬化,右尺桡骨及右肱骨关节缘骨质增生,以尺骨鹰嘴显著;右肘关节间隙变窄,呈纤维性强直。

病例 2:男,13 岁,有血友病病史,双膝疼痛 3 个月(图 13-8)。

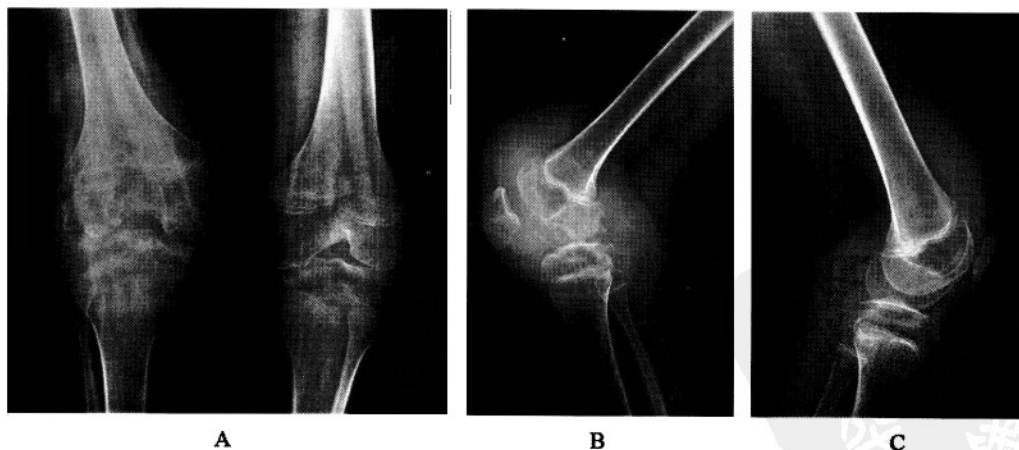


图 13-8 血友病(2)

**影像所见**

双膝关节正侧位 X 线平片,示膝关节骨骺体积变大,干骺端增大变形与骨干不成比例,关节骨面凹凸不平,关节间隙明显变窄,关节软组织肿胀,股骨髁间凹增宽加深。

病例 3:男,9 岁,确诊 B 型血友病 8 年,左踝关节肿痛 1 个月,局部可扪及 20cm×14cm 肿块,表皮部分坏死(图 13-9)。

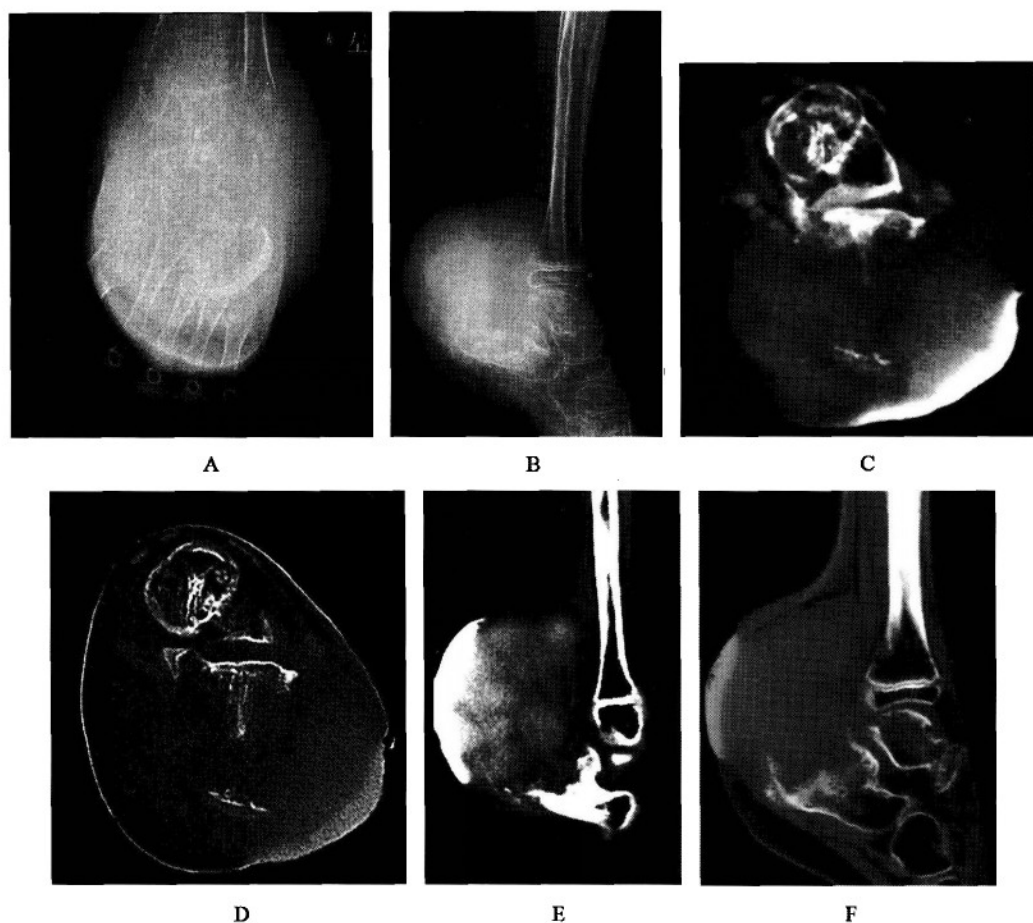


图 13-9 血友病假瘤

### 影像所见

左踝关节正侧位片及 CT 平扫, 示左跟骨多房性囊状骨质破坏, 形成明显的软组织肿块, 呈假性骨肿瘤征。

### 【影像与病理】

根据缺乏因子的不同分为 3 种类型: 血友病 A (缺乏凝血因子Ⅲ)、血友病 B (缺乏凝血因子Ⅸ) 和血友病 C (缺乏凝血因子Ⅺ)。血友病 A 和血友病 B 均属伴 X 染色体隐性遗传, 一般由女性传递, 男性发病。血友病 C 较少见, 为常染色体不完全隐性遗传, 男女均可发病。其中血友病 A 和 B 的特点为关节囊出血, 而血友病 C 极少发生骨骼改变。

1892 年国外学者 Konig 将本病的病理改变分为 3 期, 并沿用至今。①单纯关节积血期: 早期滑膜或滑膜下出血破入关节腔, 引起滑膜增厚、关节间隙增宽和关节囊肿胀。②全关节炎期: 关节内反复出血致含铁血黄素沉着, 引起滑膜绒毛状增殖和滑膜下纤维化, 继而侵蚀软骨发生坏死及破坏; 关节软骨面变为凹凸不平或缺损, 甚至破坏至软骨下, 骨组织呈囊状破坏缺损。③修复期: 关节内出血发作次数减少, 关节内积血吸收, 骨关节以增生为主, 关节活动受限, 局部肌肉萎缩。重者可遗留关节屈曲挛缩畸形。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

血友病性骨关节病最好发于膝、肘关节,其次为踝、髌关节;早期以关节积血为主,关节邻近软组织肿胀,病变进展可累及关节骨端,发展成为慢性骨关节炎。一般首选 X 线检查,由于 MRI 可清楚显示早期改变,区分急慢性出血、识别“假肿瘤”,亦可作为本病的主要检查手段。

1. 关节出血期 早期以关节囊软组织肿胀为主,密度均匀性增高,比一般关节滑膜炎渗出液的密度更高。随着病程的延长或多次反复出血,关节内纤维组织增生,关节囊及滑膜增厚,关节间隙变窄,显示为边界清晰、外形不规整的关节部软组织密度增高,部分患儿可见关节囊出血钙化斑块影,骨膜下或关节邻近软组织血肿钙化影。

2. 慢性骨关节炎 病变发展成为慢性骨关节炎时,关节软骨及骨端受侵,出现相应改变。包括以下几种。

(1) 关节软骨改变:关节软骨被破坏后,关节间隙不规则变窄,关节面凹凸不平、硬化和关节面下出现大小不等的囊变,关节缘骨质增生。这些改变常见于关节内出血史较长的患儿,常伴有关节周围软组织萎缩,关节发生纤维性强直(图 13-7)。

(2) 关节骨端变化(图 13-8):关节骨端增大变形与骨干不成比例,关节骨面凹凸不平,关节间隙明显变窄,关节骨端边缘区囊变破坏伴骨质增生,关节软组织肿胀。在膝关节可出现方形髌骨和股骨髁间凹增宽增深的特征性征象。

(3) 骨骺改变:常见于桡骨头部、股骨下端、胫骨近端,患侧骨骺因长期充血而发育加速,可表现为提早钙化,骨骺体积变大,骺板提前愈合等。

(4) 骨质改变:骨内出血较少见,常见于长骨骨骺及干骺端,表现为单发或多发大小不等囊状透亮影,边界锐利,有时可绕以硬化边。骨膜下出血亦少见,可引起骨干骨膜增生,重者可压迫邻近骨皮质变厚或吸收。

(5) 假性骨肿瘤征(图 13-9):为血友病一种罕见的继发性病变,好发于四肢长骨和盆骨,易发生病理骨折。表现为远离关节面的多房性囊状骨质破坏,常伴有三角状骨膜反应及关节周围软组织肿胀后的纤维化或钙化。MRI 显示为有纤维膜包裹的机化血肿, $T_1$ WI、 $T_2$ WI 均呈混杂信号。

### 【影像与临床】

临床最主要的表现是出血,如鼻出血、皮下出血、肌肉出血、牙龈出血及关节积血等,患儿出血前常有轻微外伤,出血部位广泛、严重,且不易止血,出血常持续数小时甚至数周。如果关节部位长期反复的出血晚期可出现程度不同的关节纤维性强直。

实验室检查显示凝血时间延长而出血时间正常;纠正试验可鉴别各类血友病。

### 【鉴别诊断】

1. 类风湿关节炎 全身症状明显,关节疼痛、肿胀、发热,伴肝脾大。以小关节受累为主,有对称性倾向,主要侵犯近侧指间关节和腕关节,也可累及大关节。关节囊膨胀不如血友病性关节炎显著。类风湿因子多数阳性,血沉加速,凝血时间正常。

2. 化脓性关节炎 起病急,临床有明显的全身中毒症状和局部体征,且白细胞计数升高。早期即有关节软骨和骨性关节面破坏,通过了解病史不难鉴别。

3. 其他 本病的早期改变以关节积血所呈现的关节肿胀与关节囊密度增高为主,需与外伤后的关节血肿以及急性浆液性或化脓性滑膜炎相鉴别。通过了解病史与临床资料,可以鉴别。

(刘鸿圣 范 森)

## 第一节 21-三体综合征

21-三体综合征(down syndrome)又称先天愚型,伸舌样痴呆,Down 综合征,是一种常见的常染色体异常性疾病,以 21-三体型最常见,染色体总数为 47、XY、+21 或 47、XX、+21,1866 年被 Down 首先发现。

## 【典型病例】

女孩,10 个月,临床确诊为 21-三体综合征(图 14-1)。

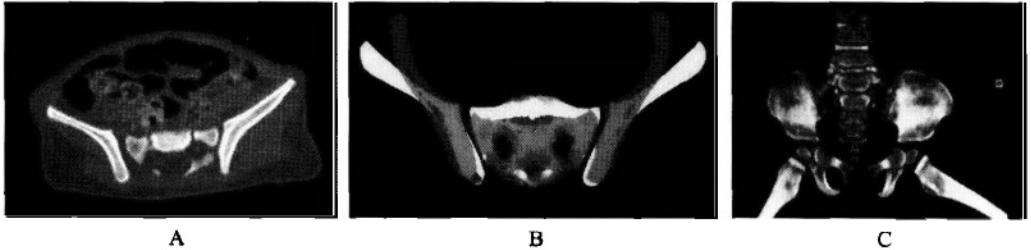


图 14-1 Down 综合征

## 影像所见

A、B:骨盆 CT 横断面扫描显示髂骨翼外展,髂骨角增大,约  $82^\circ$ ; B. 患儿和正常儿童髂骨翼外展程度的示意图(正常约  $75^\circ$ ); C. CT 三维重建图像显示髂骨翼平展,类似“米老鼠的耳朵”。

## 【影像与病理】

畸变发生于受精前,异常配子主要来源于母亲,常于母亲高龄致卵子老化有关。其临床和影像表现主要与多余的染色体有关。

## 【影像诊断要点及比较影像学】

X 线平片表现有一定的特征性。骨盆:髂翼伸展,平均髂骨角  $>82^\circ$ ,髌臼扁平,坐骨尖削。颅面骨:呈短头型,鼻骨、上颌窦及蝶窦发育不良,额窦不发育。颅缝晚闭,腭弓高,眼眶距离增宽。胸骨柄额外骨化中心;有些仅有 11 对肋骨。脊柱:腰椎显示高而窄,椎体前缘凹陷。小指发育不良:小指的中节及末节指骨多显发育不良,较正常短而宽,且向内弯曲。B 超检查:先天性心脏病,常并发房间隔缺损等先天性心脏病。

## 【影像与临床】

主要临床表现智力低下,有特殊面容:短小头型,眼球较突出,双眼向上斜,眼距宽,鼻梁低,口半开,舌伸出,流涎多;重度肌张力低下,四肢关节松弛。小指末端常向内弯。多并发先

天性心脏病,手足畸形及白血病。确诊有赖于染色体检查。平展的髌骨是由于其位置处于冠状面,在 Down 综合征很典型,髌骨角的大小可以估计其展开的程度。髌骨角和髌臼角总称髌骨指数(Iliac index),对早期诊断 Down 综合征很有用。

#### 【鉴别诊断】

本病一般临床即可作出诊断,影像学 X 线平片的骨盆有特征:髌翼伸展,髌臼扁平,坐骨削尖;其特殊面容需与呆小症鉴别,呆小症二次骨化中心较 21-三体综合征出现更晚,骨化中心呈斑点状,皂泡状改变,很少并发其他畸形。确诊依赖染色体分析和基础代谢测定。

## 第二节 特发性青少年骨质疏松症

特发性青少年骨质疏松症(idiopathic juvenile osteoporosis, IJO)为原发性骨质疏松中最罕见的骨代谢疾病,好发于青春期前 8~14 岁儿童,无明显的家族史、饮食史和性别差异。

#### 【典型病例】

男,12 岁,摔伤后腿部骨折 2 年(图 14-2)。

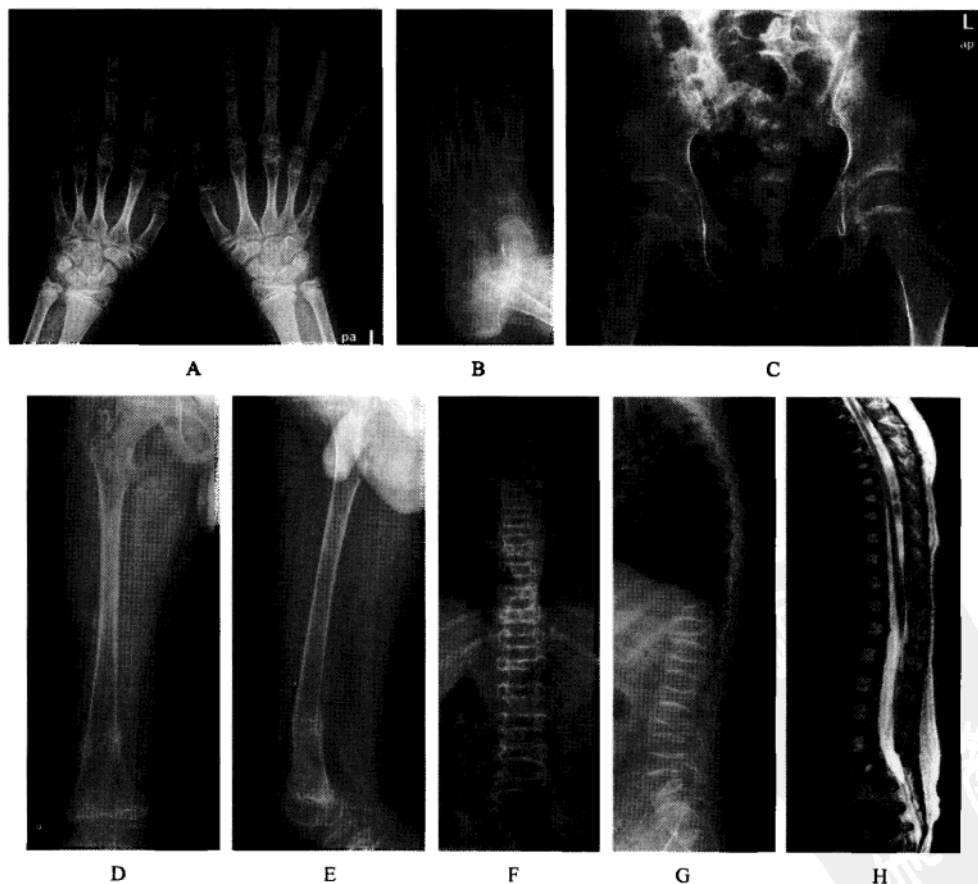


图 14-2 特发性青少年骨质疏松症

### 影像所见

A. 双手正位 X 线片; B. 左足斜位 X 线片; C. 骨盆正位 X 线片; D、E. 右股骨正侧位 X 线片; F、G. 胸腰椎正侧位 X 线片; H. 脊柱 T<sub>2</sub>WI, 示全身性骨质疏松, 骨密度减低, 骨小梁稀少变细, 骨皮质变薄, 椎体压缩变扁, 其中右股骨下段病理性骨折。

### 【影像与病理】

本病病因不明, 可能因素包括: 破骨细胞的活性过强, 导致骨吸收过度及骨形成不足; 或某些骨代谢调节因素失常, 如 1,25(OH)<sub>2</sub>D<sub>3</sub>、降钙素等降低。大部分患儿的生理异常是可逆的, 在青春期后期可自行缓解。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

全身性骨质疏松, 骨密度减低, 骨小梁稀少变细, 骨皮质变薄, 椎体压缩变扁(图 14-2)。长骨骨折多发生在干骺端处, 其特点是干骺部的新骨形成也呈疏松状, 称为新骨疏松(neo-osseous osteoporosis)。颅骨多正常或呈轻度毛玻璃状改变。

### 【影像与临床】

临床表现为轻微损伤即可引起骨疼痛甚至骨折, 腰椎多有压缩性骨折。典型者以背部、髋部和肢体的隐痛开始, 渐渐出现行走困难, 常发生膝关节和踝关节的疼痛和下肢的骨折。重者可引起骨折愈合后肢体畸形; 脊柱压缩骨折易致身材矮小, 持续 1~4 年后可自然修复, 临床症状消失。体格检查可表现正常, 亦可出现胸腰段的脊柱侧后凸、鸡胸、长骨畸形和跛行等。部分患儿可因胸廓变形而影响心脏和呼吸功能。

### 【鉴别诊断】

本病需与成骨不全, 蛋白质或维生素 D 缺乏症, 甲状旁腺功能亢进, 肝豆状核变性, 长期卧床小儿, Still 病, 激素治疗医源性骨质疏松等鉴别。结合上述各疾病的病因, 临床表现, 实验室检查及骨质其他影像表现可资鉴别。

## 第三节 婴儿骨皮质增生症

婴儿骨皮质增生症(infantile cortical hyperostosis)又称 Caffey 病, 为一种侵犯骨骼、肌肉和筋膜的疾病。

### 【典型病例】

病例 1: 男, 出生后 20d。生后患儿四肢肿胀伴不愿活动(图 14-3)。



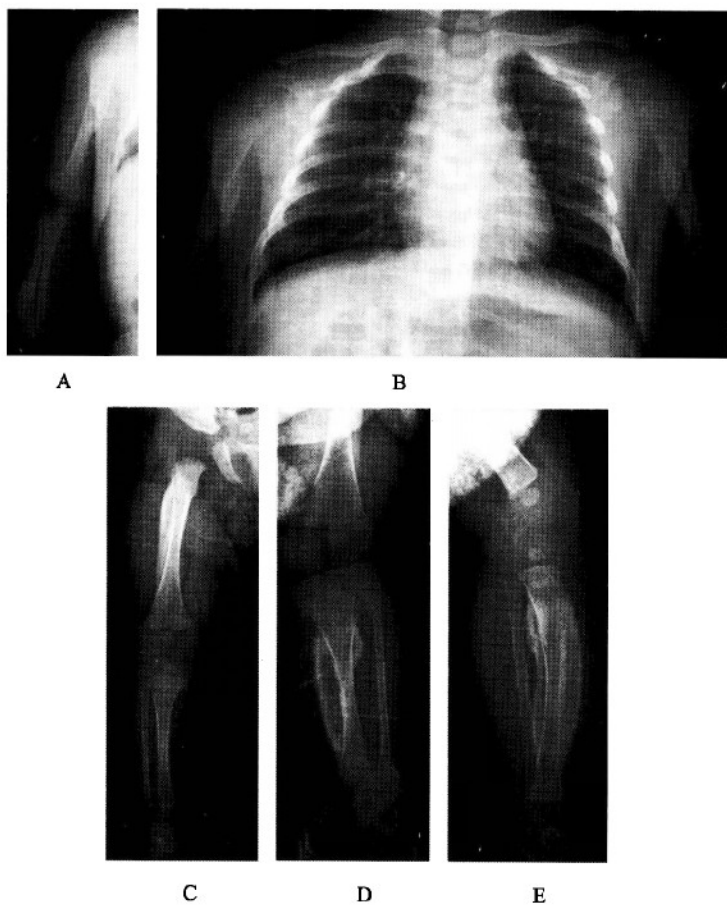


图 14-3 婴儿骨皮质增生症(1)

影像所见

双肱骨、尺骨、锁骨、股骨及胫骨局限性大块状骨皮质明显增厚。

病例 2:男,出生后 28d,生后发现胫腓骨畸形(图 14-4)。





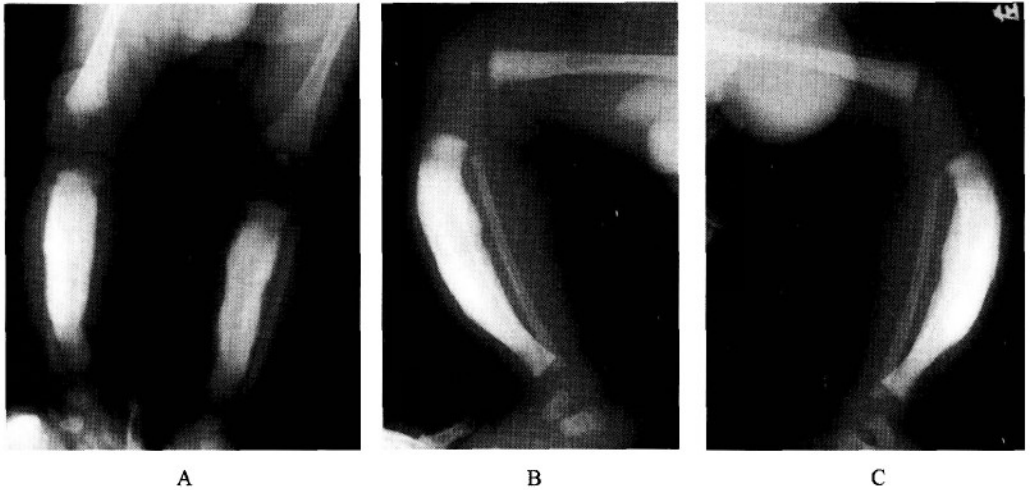


图 14-4 婴儿骨皮质增生症(2)

### 影像所见

双胫腓骨骨膜明显呈层状增生,骨皮质增厚似“套管状”,髓腔狭窄。

### 【影像与病理】

病因不明,可能与病毒感染有关,部分有家族发病因素,为常染色体的显性遗传。多于出生后10周内发病,出生后5个月以后发病者甚少见,男女发病率之比约3:1。病理改变早期主要是骨膜病变,细胞呈多数核分裂状态,伴有黏液水肿,骨膜外层纤维组织消失,并与毗邻的筋膜、肌肉、肌腔相粘连。进展期骨膜外层重新出现纤维组织,形成骨膜下新骨,骨皮质增厚,骨髓呈典型的纤维化改变。恢复期增生的骨膜下新骨逐渐消失,增厚的骨皮质由内向外逐渐吸收变薄,骨髓腔扩大,最后塑形,恢复正常。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

X线检查对本病的诊断具有决定性意义(图14-3,图14-4),典型表现为受累骨明显呈层状骨膜增生和皮质增厚似“套管状”,或大块状骨皮质增厚,骨髓腔狭窄或因新生骨质的硬化而显示不清,患处软组织肿胀、增厚、致密。全身骨骼除指、趾骨极少受累外,其余骨均可受累,最常见为下颌骨,其次为肋骨、锁骨、尺骨、桡骨、肩胛骨、胫骨及腓骨,具有多发性和对称性的特点。病变限于骨干,骨骺、干骺及关节一般不受累。肋骨受累时常合并胸膜炎,胫骨受累时新骨主要沉着于其前面而发生前弯畸形。个别病例扁平骨新骨形成过多时,可被误诊为恶性肿瘤。

### 【影像与临床】

临床上患儿常以烦躁不安和发热为首发症状,继而出现四肢、躯干和颜面部肿胀伴疼痛,肿胀为弥漫性,呈褐色,不红不热,压之较硬无凹陷,邻近淋巴结无肿大。约75%患儿下颌部肿胀。若累及长骨可有疼痛性四肢假性瘫痪。部分患儿有贫血,白细胞增高,血沉加快,血清碱性磷酸酶活力增加及胸膜炎等现象。本病是一种自限性疾病,对患儿生长和发育无影响,预后较好,数月内常可自愈。少数病人可迁延至数年,称之为慢性婴儿骨皮质增生症,可以遗留肢体畸形,运动障碍。

### 【鉴别诊断】

1. 婴儿骨髓炎 起病急骤,局部软组织有红、肿、热、痛的炎症表现,X线可见广泛的骨质增生和破坏,并有死骨形成,随访观察不难鉴别。

2. 维生素A中毒 本病的一些症状和X线征象与婴儿骨皮质增生症有相似之处,但前者有长期服用过量维生素A。

3. 坏血病 多见于人工喂养的婴幼儿(大于3个月以上小儿),X线表现骨膜下血肿钙化,包围整个骨干及干骺端呈包壳状,与本病相似但同时可见骨质稀疏,干骺端特有的坏血病征,骨骺“指环征”。

4. 外伤 婴儿多见于产伤,由于肌肉损伤出血、肿胀,2~3周后逐渐钙化及骨化。常为单骨受累,X线表现为局限性软组织肿胀,继而钙化,邻近骨干出现层状骨膜新生骨。

(刘鸿圣 何玲 宁刚 范森)



# 第 15 章 | 软组织病变

## 第一节 软组织钙化与骨化

骨化性肌炎(myositis ossificans)指于肌腱、韧带腱膜及骨骼肌的胶原性支持组织内发生异常骨化的病变,根据发病机制可分为两种类型,局限性骨化性肌炎和进行性骨化性肌炎。

### 一、局限性骨化性肌炎

局限性骨化性肌炎(localized myositis ossificans)多见于外伤后,占60%~75%;感染或神经系统病变后亦可发生,少数无明显诱因。

#### 【典型病例】

女,11个月龄,左大腿肿胀4个月(图15-1)。



图 15-1 局限性骨化性肌炎



### 影像所见

左股骨正侧位片显示左大腿软组织肿胀,未见明确软组织肿块。左股骨中上段及下端皮质旁见大片骨赘形成,与股骨皮质不相连续,部分与股骨皮质间可见线状透亮影。

### 【影像与病理】

1. 病变主要位于横纹肌,也可涉及筋膜、肌腱及骨膜等,多见于四肢、肩及臀部深部软组织,基本病变为未分化间叶细胞增生及基质变性。

2. 早期主要为肌肉间水肿、出血及慢性炎症细胞浸润,灶内肌纤维变性坏死。

3. 2~4周后,形成肉芽组织结构,继而开始出现钙化和骨化,骨化过程从病灶的外围向中央发展,病灶中央为正被吸收的变性坏死肌纤维及增生的纤维组织;外带为增生的纤维组织,可见软骨样及骨样基质形成;最外带为较致密成熟的纤维组织及骨组织。

4. 最后整个病灶都可以骨化形成异位骨。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X线平片

(1) 典型征象为钙化及骨化肿块(图 15-1)。

(2) 早期仅见局限性软组织肿块,数周后(3~4周)肿块内见边缘毛糙的稍高密度影,邻近骨可伴有骨膜增生。6~8周后,肿块影不均匀钙化呈网眼状分布;或肿块边缘被致密的骨质包绕呈蛋壳样囊肿。5~6个月后,肿块内形成条片状或团块状骨块。

(3) 骨化易出现于邻近长骨的骨干部分,很少延伸至骨端及关节。

(4) 邻近骨骼可显示骨膜新生骨,且可与骨化的一处或数处相连。

(5) 肿块影大部分与邻近骨皮质或骨膜新生骨之间显示有透亮间隙。

2. CT表现 清晰显示异常骨化,骨化边界清楚,有的可见骨化周围的硬化环,其内有少量骨纹结构;骨化周围无软组织肿物,借此可与肿瘤鉴别。

#### 3. MRI表现

(1) 早、中期主要显示为边界清楚,信号不均匀的软组织肿块,其内可见线状或不规则的低信号钙化区。

(2) 8周内病灶周围可见高信号的水肿区,少数病灶由于出血,可见液-液平面。

(3) Gd-DTPA增强后病灶呈不均匀强化。

(4) 晚期病灶信号不均匀,病灶周边及内部均可见低信号区,表示骨化、钙化或含铁血黄素沉着。

4. 比较影像学 X线平片可以显示出现钙化与骨化的病变,CT较平片更易于发现软组织出血、早期钙化与骨化,以及显示病变的细节。MRI对于肿块内的钙化与骨化不敏感,其表现无特异性。

### 【影像与临床】

患者多有外伤史,早期局部肿胀、疼痛,伴邻近关节活动受限,肿块触之质地较软,可有长大趋势。经10周至6个月后肿块形态缩小、质地变硬实,疼痛减轻或消失。根据受累部位、范围及程度不同,可影响机体的相关功能,绝大多数预后良好,极少数可恶变。

### 【鉴别诊断】

1. 骨软骨瘤 骨软骨瘤背离关节生长,与正常骨结构直接相连,其间不存在间隔,不难鉴别。

2. 骨肉瘤 临床主要表现为疼痛和肿块,夜间疼痛明显。骨肉瘤骨破坏与成骨掺杂存

在,瘤体中央及与骨接触处钙化更为明显且生长快,随访观察有助于鉴别。

3. 进行性骨化性肌炎 是少见的先天性结缔组织病,常见于10岁以下儿童。病变进行性发展,缓解与恶化交替进行,多始于颈部及上背部,逐渐蔓延至上肢,以后向下肢发展。临床表现与局限性骨化性肌炎相似,但本病多伴骨骼畸形,病变范围广,预后不良。

## 二、进行性骨化性肌炎

进行性骨化性肌炎(myositis ossificans progressiva, MOP),又称进行性骨化性纤维发育不良(fibrodysplasia ossificans progressiva)、进行性骨化性纤维蜂窝织炎及苗希米耶(muenchmeyer)病等,是一种少见的先天性结缔组织病,临床上以韧带、肌腱和横纹肌发生进行性骨化和特征性骨骼畸形为特征。

### 【典型病例】

病例 1:女,6岁,全身多发肿胀伴活动受限(图 15-2)。

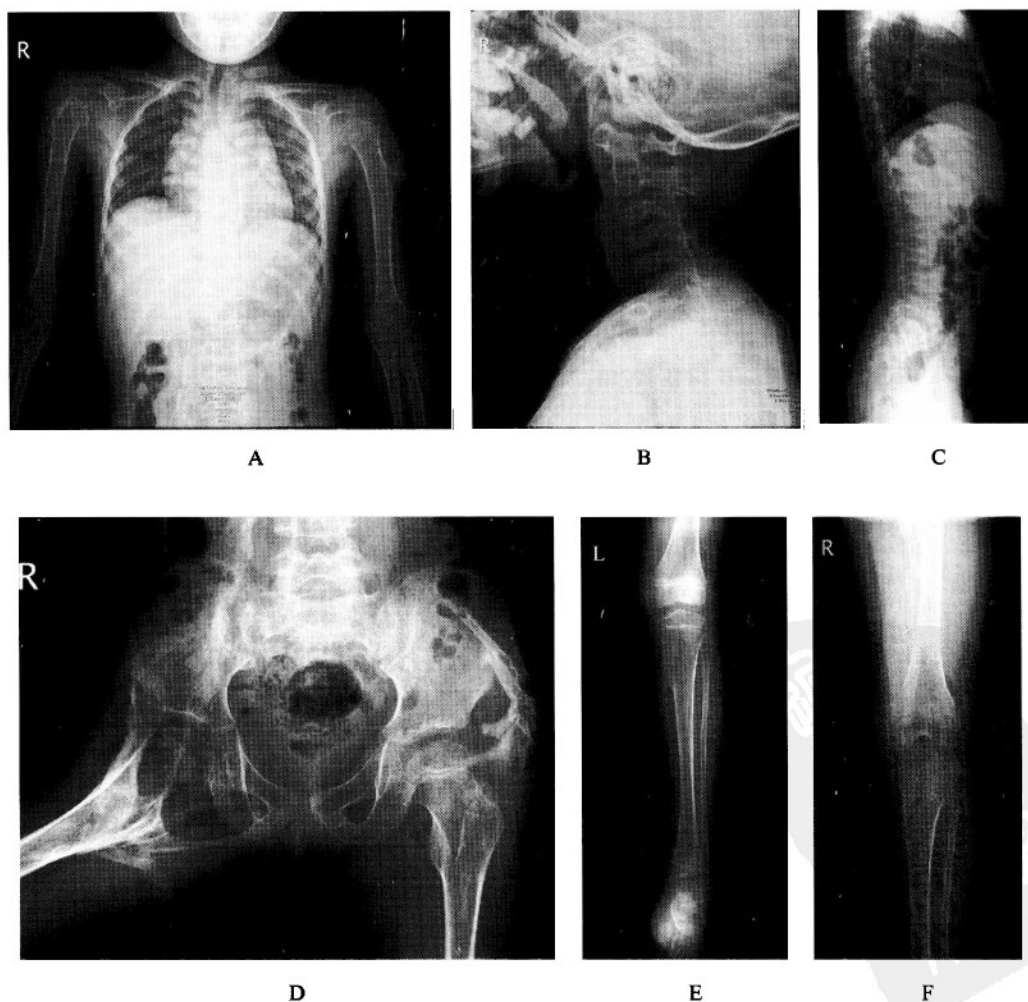


图 15-2 进行性骨化性肌炎(1)

### 影像所见

右肱骨近端见一条状密度增高影,左肱骨中上段及双胫骨近端见骨疣状突起,左髋关节外方软组织内不规则致密影与髂嵴及股骨头骨骺相连,右髋关节周围大片状不规则致密影与髂嵴、坐骨支、股骨颈相连。右股骨中下段右侧软组织内条片状高密度影与骨膜新生骨相连,腰椎右旁可见一纵行致密影。诸致密影结构均与骨质相似。

病例 2:男,9 岁。反复出现腿部局限性软组织肿胀 3 年(图 15-3)。



图 15-3 进行性骨化性肌炎(2)

### 影像所见

双膝关节正位 X 线片,示大小腿骨骼的肌腱处骨化呈骨赘样的突出影。

### 【影像与病理】

1. MOP 病因至今未明,有学者认为是结缔组织某些成分遗传性缺陷引起继发性异位骨化所致,属常染色体显性遗传。
2. 病变可发生于除面肌、膈肌和咽舌肌外的全身肌肉,骨骼肌受累最显著。
3. 首先在韧带、腱膜和肌间筋膜出现病变,然后侵及肌肉。早期受累部位局限性水肿和炎性细胞浸润,受侵犯肌纤维变性,纤维组织增生。继而结缔组织代替肌肉组织,钙盐不断沉着而骨化,最后形成薄板状骨。
4. 关节软骨亦可骨化而引起关节的骨性强直。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片

- (1) 骨化最易见于颈部,尤其是胸锁乳突肌的部位,以及胸背部和膈窝部。
- (2) 病变多从颈背部开始,然后延及躯干、四肢和头面部。
- (3) 骨化一般从躯体中轴到四肢、从头到足、从四肢近端到远端、从背侧到腹侧发展。
- (4) 病变早期仅见软组织肿胀,随后可见受累处出现淡淡的点状、条状钙化影,之后钙斑影逐渐增多融合,形成斑片状、条带状、圆形或不规则形等各种形态的骨化影,结构与一般骨质相同,沿肌肉长轴走行且常与骨骼相连(图 15-2)。
- (5) 附于骨骼的肌腱骨化常显示为骨赘样的突出影(图 15-3)或与骨干平行的长条影。
- (6) 脊柱韧带也可有广泛的骨化,以致椎间隙显著狭窄重者融合,或整个脊柱呈竹节样改

变。

(7)其他各处的骨化可形成骨桥或假关节,甚至发生骨性强直。

(8)75%的患儿伴有骨骼的先天性畸形,最多见为指和趾发育细小或不发育;近端的掌骨和跖骨也可有发育畸形;有时还可见指骨短小、颈椎融合畸形及股骨颈短宽等畸形。在疾病的早期,钙化尚不十分显著时,发现这些骨骼异常,对早期确诊有一定帮助。

(9)疾病晚期,常伴有废用性骨质疏松。

2. CT表现 征象与X线平片相似,能显示细小钙化,可早期明确诊断。

3. 比较影像学 X线平片是首选检查方法。CT可以早期发现钙盐沉着,显示病变较X线清晰。MRI显示骨化无优势,故无必要行此检查。

#### 【影像与临床】

1. 一般在婴幼儿时期发病,男性多见,大多数发生于10岁以下儿童,平均发病年龄为3~5岁。

2. 局限性软组织肿胀,局部红、肿、热、痛。数日或数周后,肿胀和红热消退,遗下骨样硬度之肿块。炎性肿块逐渐收缩而形成骨化。

3. 其后病变多呈阶段性发展,颈、背、四肢等全身多处受累,肩关节和脊柱活动受限明显。

4. 晚期嚼肌也可发病,可致张口活动受限。

5. 本病预后不佳,多因胸肌受累死于呼吸衰竭。

#### 【鉴别诊断】

1. 弥漫性钙质沉着症 多对称性发生在皮肤、皮下组织、浅层、肌腱、肌肉或筋膜等处,最常见于腕部和肘部,无指、趾畸形且钙质沉着症的钙化可被吸收,而骨化性肌炎一旦形成骨质则永不消失,两者不难鉴别。

2. 皮肌炎 皮肌炎晚期肌肉和皮下组织可见到局限或广泛钙化,以肩、髋关节显著,结合临床实验室检查及皮肤和肌肉活检可明确诊断。

3. 强直性脊柱炎 早期发病多在骶髋关节处,晚期可发生脊柱强直,多出现附丽病,钙化主要在脊柱旁韧带而不累及肌肉。实验室检查90%HLA-B<sub>27</sub>阳性。

4. 局限性骨化性肌炎 多无骨骼畸形,常有外伤史。多见于四肢、肩及臀部,病变较局限无特定分布,绝大多数预后良好。

## 第二节 软组织炎症

### 一、软组织水肿

软组织水肿为软组织间隙内的体液增多,引起水肿的原因颇多,可因炎症、外伤、营养不良、肾病、肝病或血液淋巴液淤滞等造成。骨关节疾病中所见的软组织水肿,多为炎性或外伤后水肿。

#### 【典型病例】

病例1:男,2岁,右前臂外伤后活动受限伴软组织肿胀(图15-4)。



图 15-4 右尺桡骨中段骨折伴软组织水肿

影像所见

右尺桡骨中段骨质离断，骨皮质不连续，断离两端轻度成角，周围软组织影明显肿胀。

病例 2: 女, 5 月龄, 因呼吸困难收入 ICU (图 15-5)。

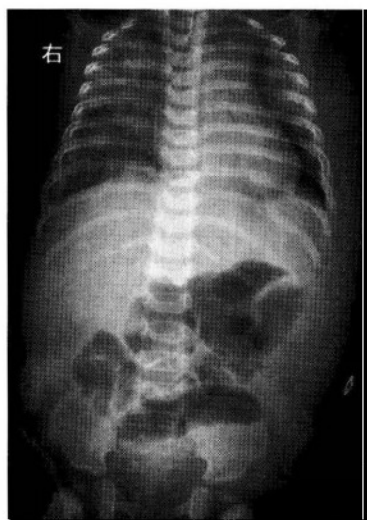


图 15-5 软组织水肿





影像所见

左侧胸腹壁皮下软组织明显肿胀。

病例 3:男,15岁,地震压伤左下肢10d,左下肢肿胀(图 15-6)。

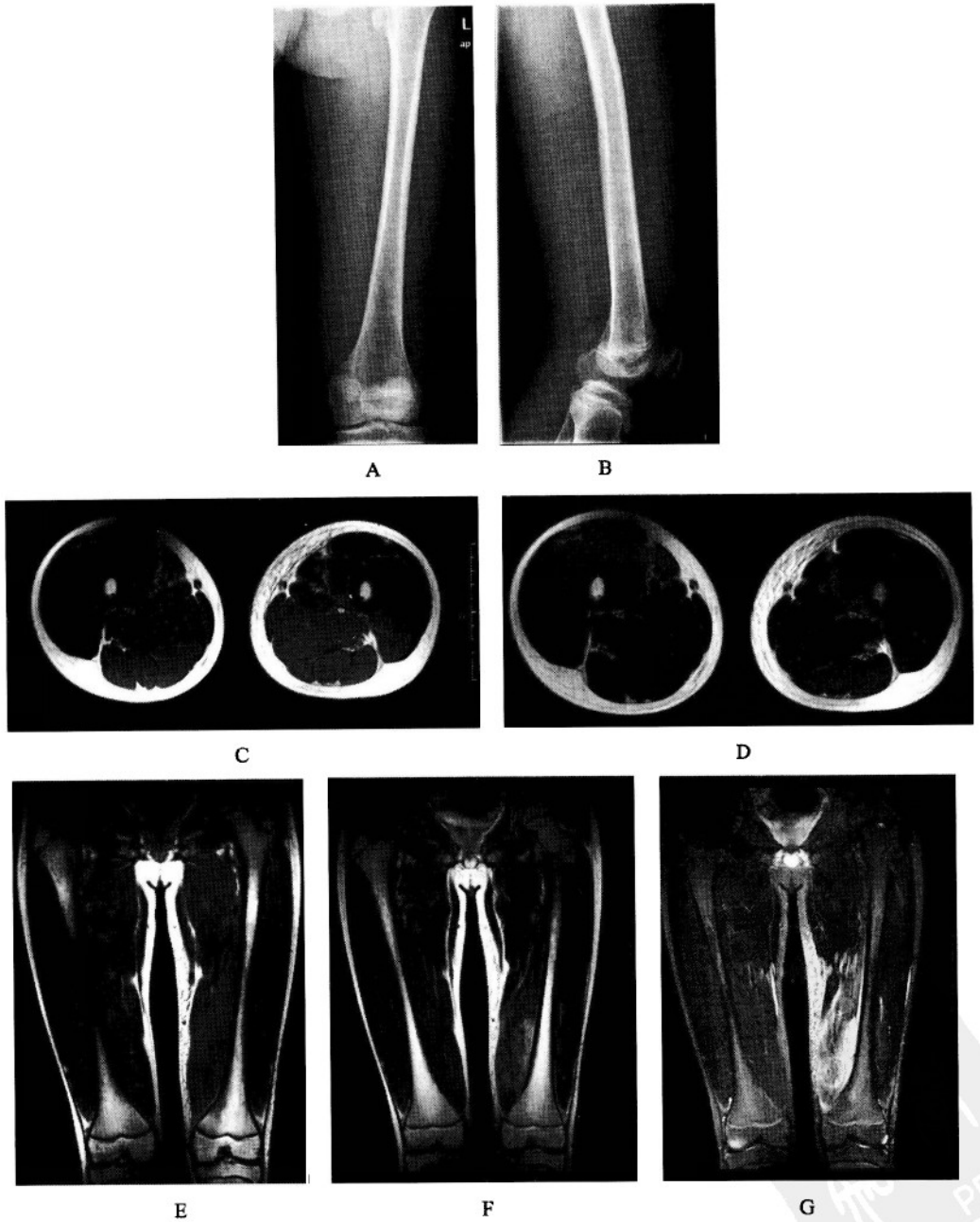


图 15-6 左下肢挤压伤后水肿

### 影像所见

A、B. 股骨正侧位平片,示左大腿内侧软组织密度增高,范围较广;C. 轴位  $T_1$  WI;D. 轴位  $T_2$  WI;E. 冠状位  $T_1$  WI;F. 冠状位  $T_2$  WI;G. 冠状位脂肪抑制  $T_2$  WI,示左大腿内侧皮下脂肪间隙内边界不清晰的条纹或网织状异常影。 $T_1$  WI呈低信号, $T_2$  WI呈高信号,脂肪抑制  $T_2$  WI病变仍为高信号。

### 【影像与病理】

1. 炎症时,局部组织细胞坏死崩解使局部胶体渗透压升高,且局部炎症介质引起血管通透性增高,继而组织内渗液增多形成水肿。

2. 密切观察软组织水肿情况,有助于某些疾病(如急性骨髓炎)的早期诊断和鉴别诊断。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X线平片

(1) 患处软组织影弥漫性肿胀和增厚(图 15-4,图 15-5),表现为肌肉与肌间隙脂肪线模糊或消失,皮下组织与肌肉之间的界限模糊不清,皮下脂肪层增厚、密度升高。

(2) 注意观察四肢软组织变化的分布与范围,亦有助于鉴别不同原因所致软组织水肿。

(3) 急性炎症的软组织水肿涉及的范围常较广泛,可以涉及整个骨干周围的软组织,皮下脂肪层内可见粗大模糊的纵行或网织状条纹影。

(4) 外伤所致的软组织水肿,范围较局限,X线平片其内往往看不到条纹影或网织影(图 15-6A、B)。

(5) 血液外溢引起的软组织变化,范围可较广泛,但也仍以局限于肢体的一侧或两侧者为常见,不似急性炎症那般常累及肢体全部。

2. CT表现 表现为皮下脂肪层密度升高,肌肉厚度增加,密度降低,肌间脂肪变薄、移位。

3. MRI表现 软组织体积增大,肌肉间、皮下脂肪与肌肉间界限模糊或消失;水肿  $T_1$  WI呈低或略低信号; $T_2$  WI呈高信号,边界不清(图 15-6C-G)。

4. 比较影像学 普通平片对程度不重或范围局限的软组织水肿不敏感。CT显示上述改变较X线平片更为直观、清楚。MRI是显示软组织水肿的最好办法,可以显示水肿形态、范围,较CT和普通X线平片更为敏感。

### 【影像与临床】

临床见患处软组织弥漫性或局限性肿胀,皮肤表面多泛红,触之疼痛伴发热。急性骨髓炎,软组织水肿的X线改变于发病后48h即可显示。既往X线诊断往往过多地注意了骨髓方面的改变,忽视了软组织的变化,从而延误了早期做出诊断的可能,不利于患儿预后。

## 二、软组织积气

软组织积气是指气体弥散或局限存在于皮下软组织中。

### 【典型病例】

男,1岁,咳喘、气促2d(图 15-7)。

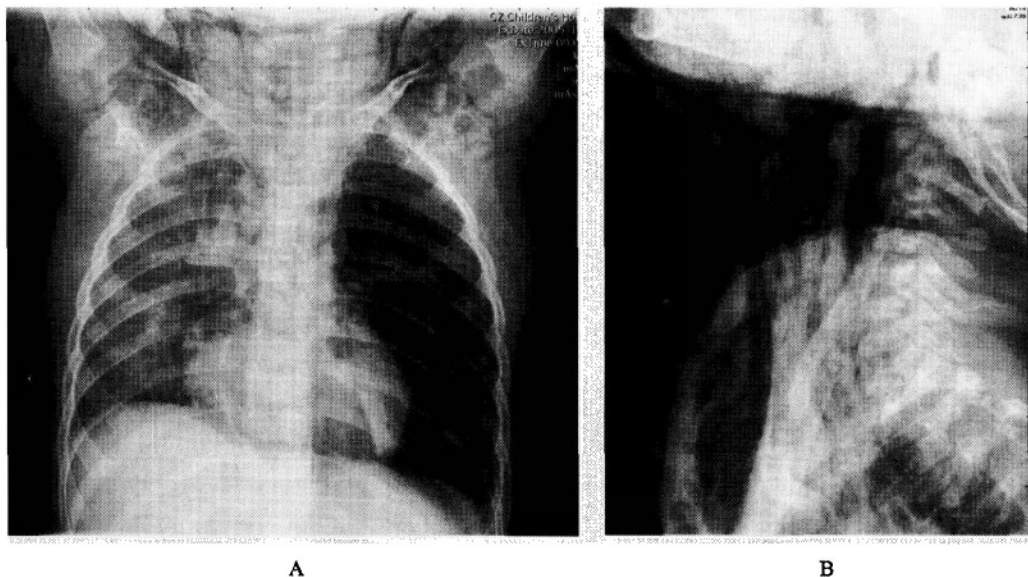


图 15-7 软组织积气

### 影像所见

A. 正位 X 线胸片; B. 颈部侧位 X 线平片, 示双肺纹理增强, 双肺野见斑片状模糊影, 右肺为著左肺透过度增高, 心脏居中, 形态、大小未见异常。颈、前胸皮下软组织内见明显皮下、肌肉积气, 皮下软组织内可见网状透亮条纹, 颈部肌束轮廓可见。

### 【影像与病理】

软组织积气常发生于以下 5 种情况。

1. 外界气体进入, 常见于外伤或手术后, 气体经皮肤伤口或手术切口进入。外伤者, 如肋骨骨折刺破胸膜与肺脏或枪弹伤穿通胸腹部, 可引起气胸、气腹或使气体弥散于皮下软组织中。手术引起者, 如气管、乳腺手术后或胸部手术, 均有可能使气体溢于皮下或胸壁软组织内。
2. 含气器官穿孔或破裂, 如气管、肺或食管等, 因某种原因突破时, 管腔内气体可进入纵隔或皮下组织中。
3. 产气菌感染, 创伤后产气菌感染可引起附近组织分解产生气体, 进入软组织间隙。
4. 血液中释放的过饱和气体: 如潜水员病或升空减压过速时, 气体由血液进入软组织。
5. 个别还可见于某些肠道疾病的并发症, 如绞窄性股疝破裂。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

#### 1. X 线平片

- (1) 局部软组织可肿胀增厚。
- (2) 皮下积气少量时, 表现为数个圆形或椭圆形透亮区; 量大时, 可见整个积气区满布大小不等的圆形或不规则形的透亮气泡, 并间有多量网状透亮条纹(图 15-7)。
- (3) 肌肉积气一般散布于肌肉纤维之间, 表现为顺着肌纤维走向条带状透亮影, 可以衬出肌束的轮廓(图 15-7B)。

2. CT 表现 积气表现为软组织内的圆形、类圆形或不规则的气体样密度区, 大小不等,

CT 值  $< -150\text{Hu}$ 。

3. MRI 表现 对显示积气范围及周围关系可能有一定优势。

4. 比较影像学 一般 X 线即可发现软组织积气,无特殊需要不必行 CT 及 MRI 检查。CT 较 X 线平片敏感。一般不需要 MRI 检查,积气在  $T_1\text{WI}$ 、 $T_2\text{WI}$  均为低信号,有时不易与钙化区别,需结合 X 线和 CT 观察。

### 三、软组织脓肿

软组织脓肿为一种局限性化脓性炎症,主要特征是组织发生溶解坏死,形成充满脓液的囊腔。形成脓肿的因素可以是化学性或细菌性,两者发展过程大致相同。

#### 【典型病例】

病例 1:男,10 岁,颈部肿痛 3 个月,加重 4d。查体局部红肿,皮温升高(图 15-8)。

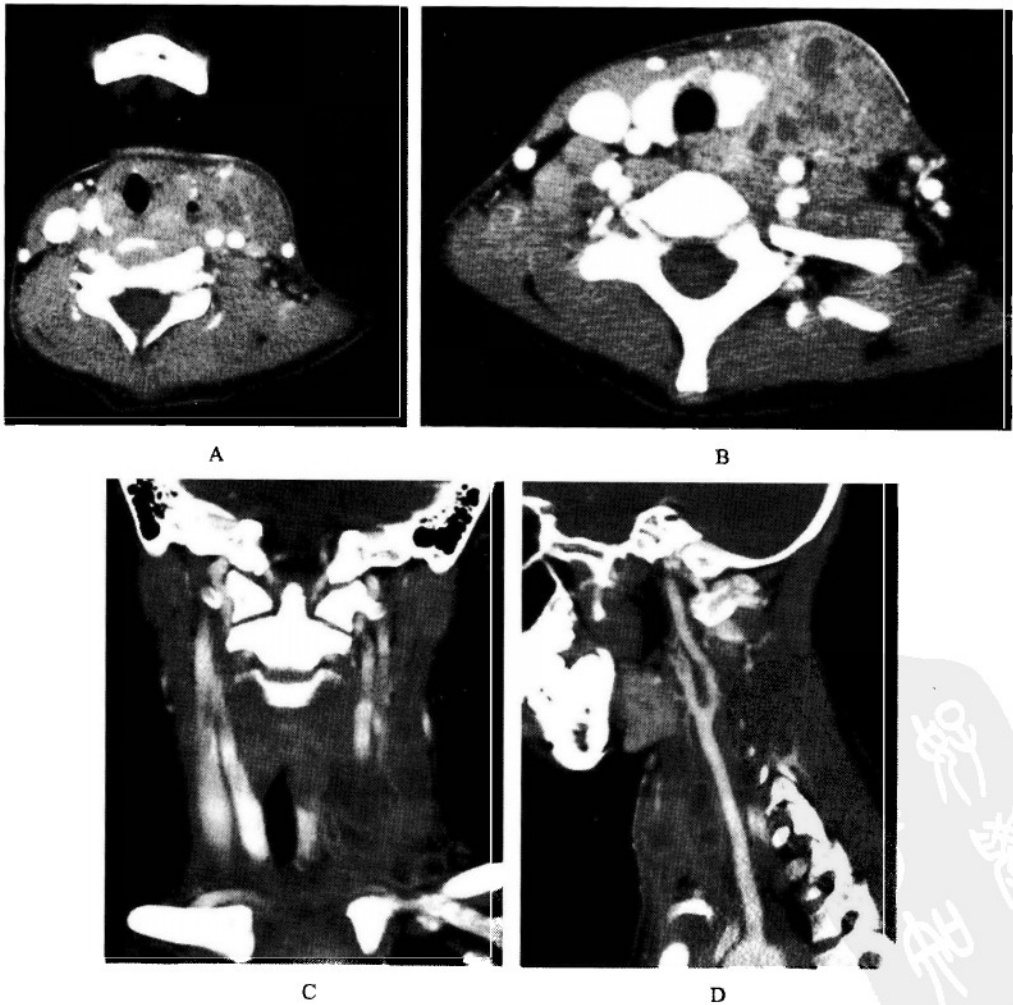


图 15-8 软组织脓肿(1)

**影像所见**

A、B. 颈部 CT 增强轴位图像；C. 颈部 CT 增强冠状位图像；D. 颈部 CT 增强矢状位图像，示左侧颈部及上胸部胸锁乳突肌内侧广泛软组织肿胀，皮下脂肪间隙模糊。肿胀的软组织内见多个大小不等、彼此相连的形态不规则低密度区，增强扫描环状强化，个别囊腔内可见小气泡影。

病例 2: 男, 9 岁, 右大腿疼痛 2 个月(图 15-9)。

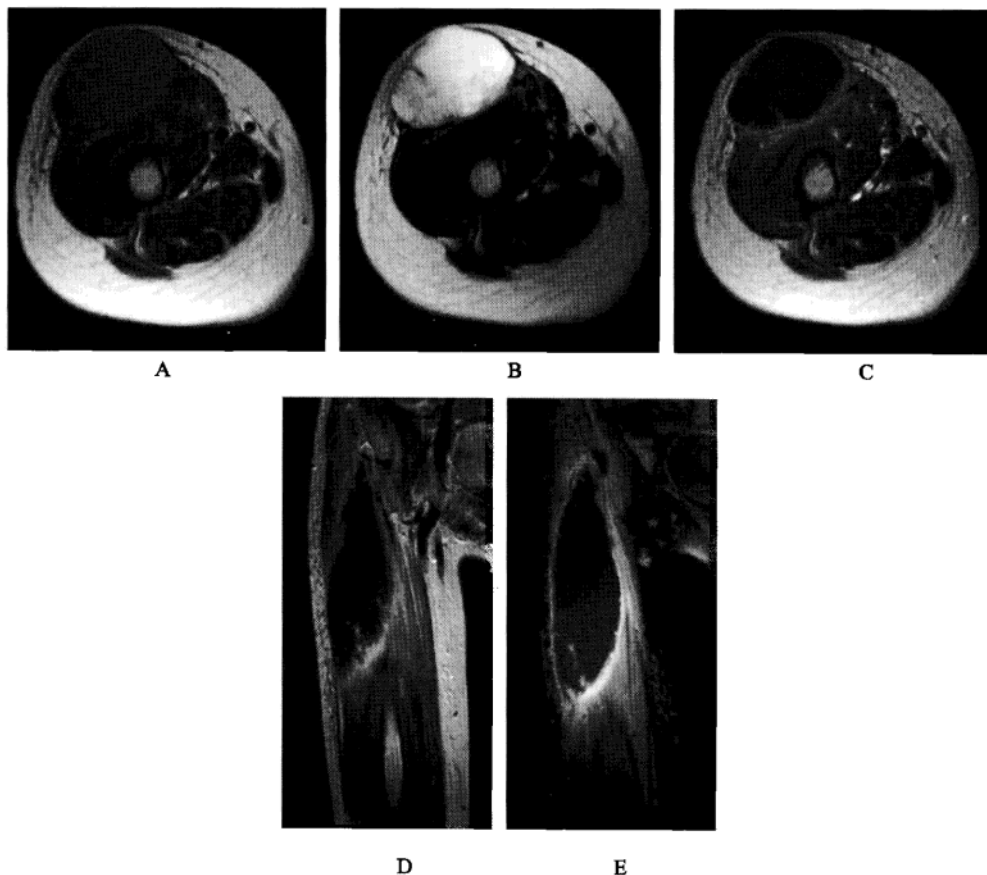


图 15-9 软组织脓肿(2)

**影像所见**

A. 轴位  $T_1$  WI; B. 轴位  $T_2$  WI; C. 增强扫描轴位  $T_1$  WI; D. 增强扫描冠状位  $T_1$  WI; E. 增强后冠状位脂肪抑制  $T_1$  WI, 示右大腿前外侧皮下及肌间分叶状异常信号区,  $T_1$  WI 呈低信号,  $T_2$  WI 呈高信号, 脓肿壁  $T_2$  WI 呈一致性的低信号, 增强扫描可见环形强化, 中央坏死区无明显强化。

**【影像与病理】**

1. 常见致病菌为金黄色葡萄球菌, 感染途径包括细菌经创口直接侵入、血行性播散及邻近感染灶扩散等, 常合并骨髓炎。

2. 细菌进入机体后,细菌毒素使局部组织坏死引起大量中性粒细胞浸润,之后中性粒细胞释放大量的蛋白溶解酶,继而坏死组织液化形成脓腔,周边肉芽组织和纤维组织构成脓壁。影像检查增强扫描时脓腔无强化,脓肿壁因充血而呈环状强化。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 常见有软组织肿胀,脂肪层模糊,关节间隙增宽等,典型者可于肿胀的软组织内出现气泡或气液平面。

#### 2. CT表现

(1)局部肿胀的软组织内有圆形或类圆形肿块,可呈分叶状,边界较清。

(2)典型表现为病灶中心为低密度的脓腔,周围为稍高密度环状影为脓肿壁(图 15-8)。

(3)增强扫描脓肿壁呈环状强化(图 15-8)。

(4)脓肿腔内可见大小气泡散在分布(图 15-8A)。

#### 3. MRI表现

(1)脓肿表现为一个边界常较清楚的圆形或类圆形,可有分叶的异常信号区, $T_1$ WI呈低信号或略低信号, $T_2$ WI多呈高信号(图 15-9A、B)。

(2)病灶边缘常可见一圈在 $T_2$ WI上呈一致性的低信号环绕,边界较光整,厚薄均匀,代表纤维化的脓肿壁(图 15-9B)。

(3)其周围常伴有 $T_1$ WI呈低信号, $T_2$ WI呈高信号的局限性水肿带。

(4)增强MRI检查,脓肿壁可见环形强化,在延迟期较为明显,中央坏死区无明显强化(图 15-9C-E)。

4. 比较影像学 X线平片多表现正常或无特异性。CT较平片敏感、清晰。MRI最为敏感,不仅可以显示出脓肿腔、脓肿壁,还可以显示出周围的水肿带。

#### 【影像与临床】

临床有局限性红、肿、热、痛,疼痛呈搏动性。

## 第三节 软组织肿瘤

### 一、良性脂肪源性肿瘤

良性脂肪源性肿瘤主要有脂肪瘤(lipoma)、变异型脂肪瘤等。其中脂肪瘤是最常见的间胚叶肿瘤。变异型脂肪瘤中的成脂细胞瘤(lipoblastoma)好发于儿童。脂肪肉瘤(liposarcoma)在儿童极罕见,发生于10岁以下儿童的脂肪肉瘤极少(小于全部脂肪肉瘤病例的0.1%),故未专门开辟章节进行介绍。

#### 【典型病例】

病例 1:女,16岁。左手掌较对侧明显肥厚(图 15-10)。

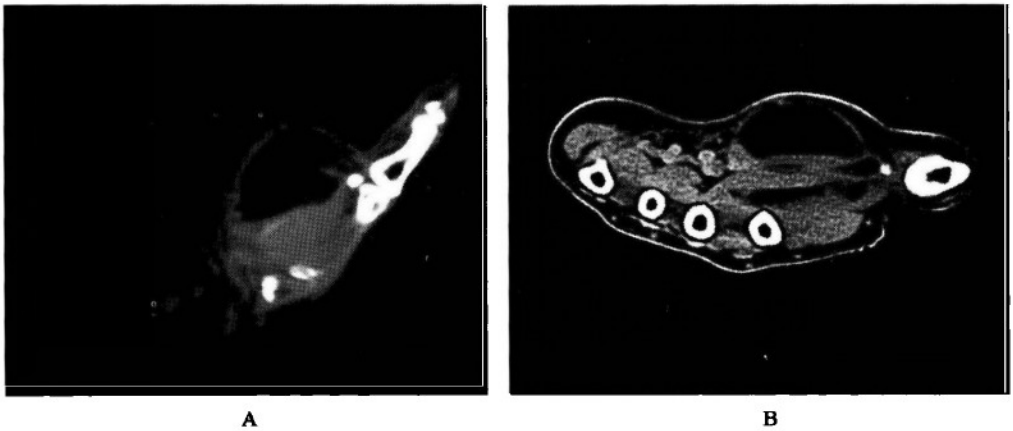


图 15-10 脂肪瘤(1)

影像所见

A. CT 矢状位; B. CT 轴位, 示左手掌大鱼际皮下扁平脂肪性低密度肿块。

病例 2: 男, 1 岁。发现右大腿包块 2 个月(图 15-11)。

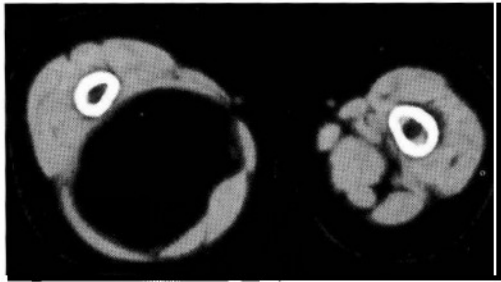


图 15-11 脂肪瘤(2)

影像所见

右股骨后方见类圆形脂肪密度肿块。

病例 3: 男, 14 岁。洗澡时家人发现其右上臂较对侧粗大(图 15-12)。

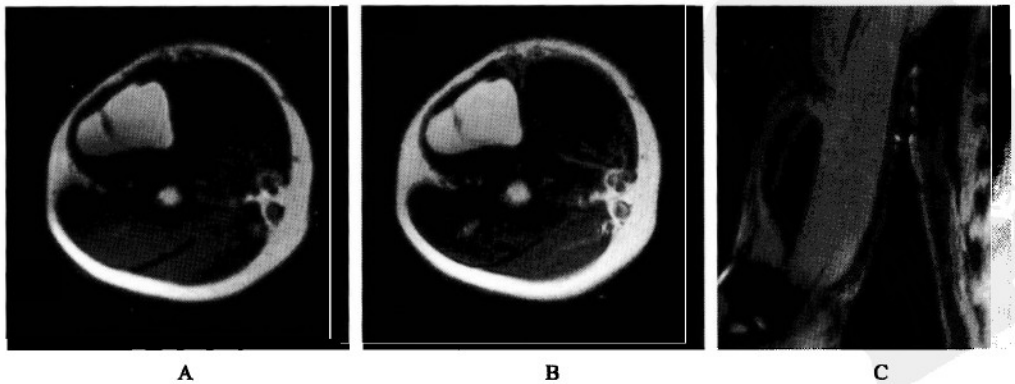


图 15-12 脂肪瘤(3)

影像所见

A.  $T_1$  WI; B.  $T_2$  WI, 示右上臂外前方高信号肿块, 内有少许等低信号分隔; C. 压脂  $T_1$  WI, 示肿块内原高信号区信号均被抑制, 呈低信号改变。

病例 4: 男, 2 岁。发现左小腿片状肿物 3 个月, 无其他症状(图 15-13)。

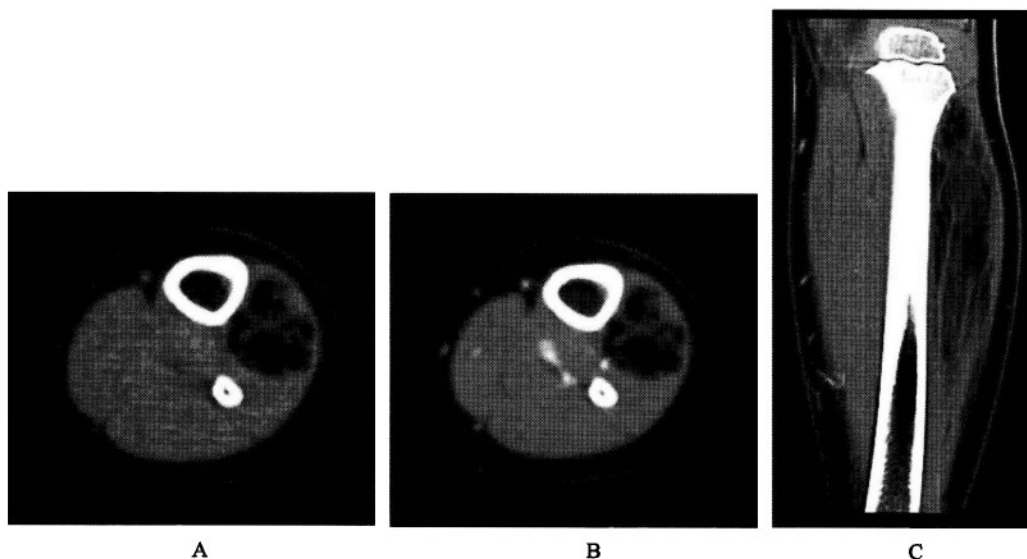


图 15-13 成脂细胞瘤(1)

影像所见

A. 平扫 CT 轴位, 示左小腿外侧分叶状肿块, 其内由厚的纤维间隔分隔的脂肪密度组织构成; B. 增强后 CT 轴位; C. CT 增强冠状位, 示增强后肿块内部间隔轻度强化, 脂肪密度未见强化。

病例 5: 男, 6 月龄。右臀部包块进行性增大 2 个月(图 15-14)。



图 15-14 成脂细胞瘤(2)

影像所见

右臀部软组织内脂肪密度肿块, 边界清, 内见条片状间隔。增强扫描肿块间隔不均匀强化。



**【影像与病理】**

脂肪瘤质软,瘤体大小不一,外观呈扁平状或分叶状,表面披有薄层的纤维包膜,镜下肿瘤由纤维组织束分隔的小叶状成熟的脂肪组织构成。肿瘤内偶见出血、坏死和局灶性骨化。瘤组织内纤维组织明显增多者可称之为纤维脂肪瘤;新生毛细血管明显增多者,则可称之为血管脂肪瘤。

成脂细胞瘤,亦称脂肪母细胞瘤。肿瘤由分叶状脂肪成分和分化不良的间叶细胞构成,有完整的包膜。成脂细胞瘤有可能发展成为脂肪瘤、纤维脂肪瘤。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片 较大的良性脂肪源性肿瘤在X线平片表现为透光度较周围肌肉为高的边界较清楚的低密度肿块影。肿瘤内有对可见不规则的钙化影。

2. CT表现 呈低密度肿块,其内CT值多为 $-120\sim-80\text{Hu}$ (图15-10,图15-11,图15-13,图15-14)。

3. MRI表现 良性脂肪源性肿瘤 $T_1\text{WI}$ 和 $T_2\text{WI}$ 均呈高信号,与皮下脂肪信号一致,这是特征性的信号改变(图15-12)。瘤内的纤维组织束呈低信号影分隔瘤组织。

4. 比较影像学 X线平片价值有限,只能根据局部密度减低估计其为大的良性脂肪源性肿瘤,不能发现小的肿瘤。CT和MRI对脂肪源性肿瘤敏感。CT具有较高的软组织分辨率,能发现X线不能显示的小的良性脂肪源性肿瘤。MRI可见脂肪成分的特征性信号。

**【影像与临床】**

1. 脂肪瘤可发生在任何年龄,30~50岁为高发年龄组。

2. 成脂细胞瘤88%于3岁前发病,55%于1岁前发病,患儿极少>8岁。

3. 脂肪瘤可发生在全身含有脂肪组织的任何部位,但以四肢、颈部和腰背部最为常见。

4. 良性脂肪源性肿瘤生长缓慢,瘤体可多年无明显增大,患者多无明显自觉症状,以触及体表肿块来就诊。手术切除是常用治疗方法。

**【鉴别诊断】**

1. 脂肪瘤与成脂细胞瘤 影像发现的儿童良性脂肪源性肿瘤,多为成脂细胞瘤,脂肪瘤不常见。CT和MRI显示脂肪瘤密度、信号较均匀(图15-10,图15-11,图15-12);成脂细胞瘤肿瘤由厚的纤维间隔分隔脂肪小叶所组成(图15-13,图15-14)。

2. 脂肪瘤与脂肪肉瘤 脂肪瘤多发生于皮下软组织内,边界清楚,影像表现与人体正常脂肪组织一致。而脂肪肉瘤多发生于软组织深部,其密度、信号不同于人体正常脂肪组织,其内脂肪分化差及含量少者与其他软组织肿瘤不易鉴别。

3. 成脂细胞瘤与脂肪肉瘤 组织学方面,成脂细胞瘤与脂肪肉瘤相似,但脂肪肉瘤发生于10岁以下儿童的脂肪肉瘤极少( $<0.1\%$ ),两者在发病年龄方面几乎没有重叠。

## 二、血管瘤

血管瘤(hemangioma),是由病理性血管生长所造成的。按照血管来源可分为单独由毛细血管构成的毛细血管瘤(capillary hemangioma)、毛细血管明显或广泛扩张的海绵状血管瘤(cavernous hemangioma)、以上两种形式兼有的混合型血管瘤。血管瘤是儿童时期软组织肿瘤中最常见的肿瘤。

**【典型病例】**

病例1:女,12岁。发现右小腿肿块1年,近期逐渐增大(图15-15)。

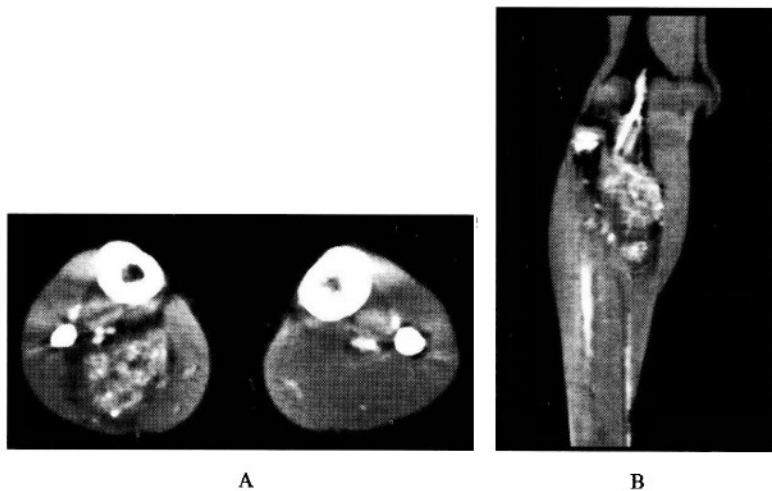


图 15-15 血管瘤(1)

影像所见

A. 增强后 CT 扫描轴位;B. 增强后 CT 扫描冠状位,示右小腿后方腓肠肌内外侧头及比目鱼肌之间的软组织内异常扩张迂曲的血管团。

病例 2:男,1 岁,发现颈后包块 10 个月(图 15-16)。

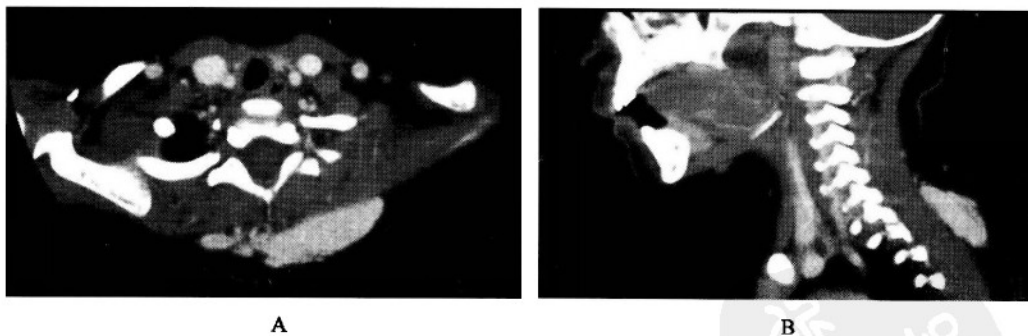


图 15-16 血管瘤(2)

影像所见

A. 增强后 CT 扫描轴位;B. 增强后 CT 扫描矢状位,示颈肩部斜方肌外侧皮下软组织团块,增强扫描明显强化。轴位、矢状位对照观察,可以更清晰、直观的了解肿块的范围、形态。

病例 3:男,1 岁。出生及发现左肘表面暗红的软组织肿块,逐渐长大(图 15-17)。

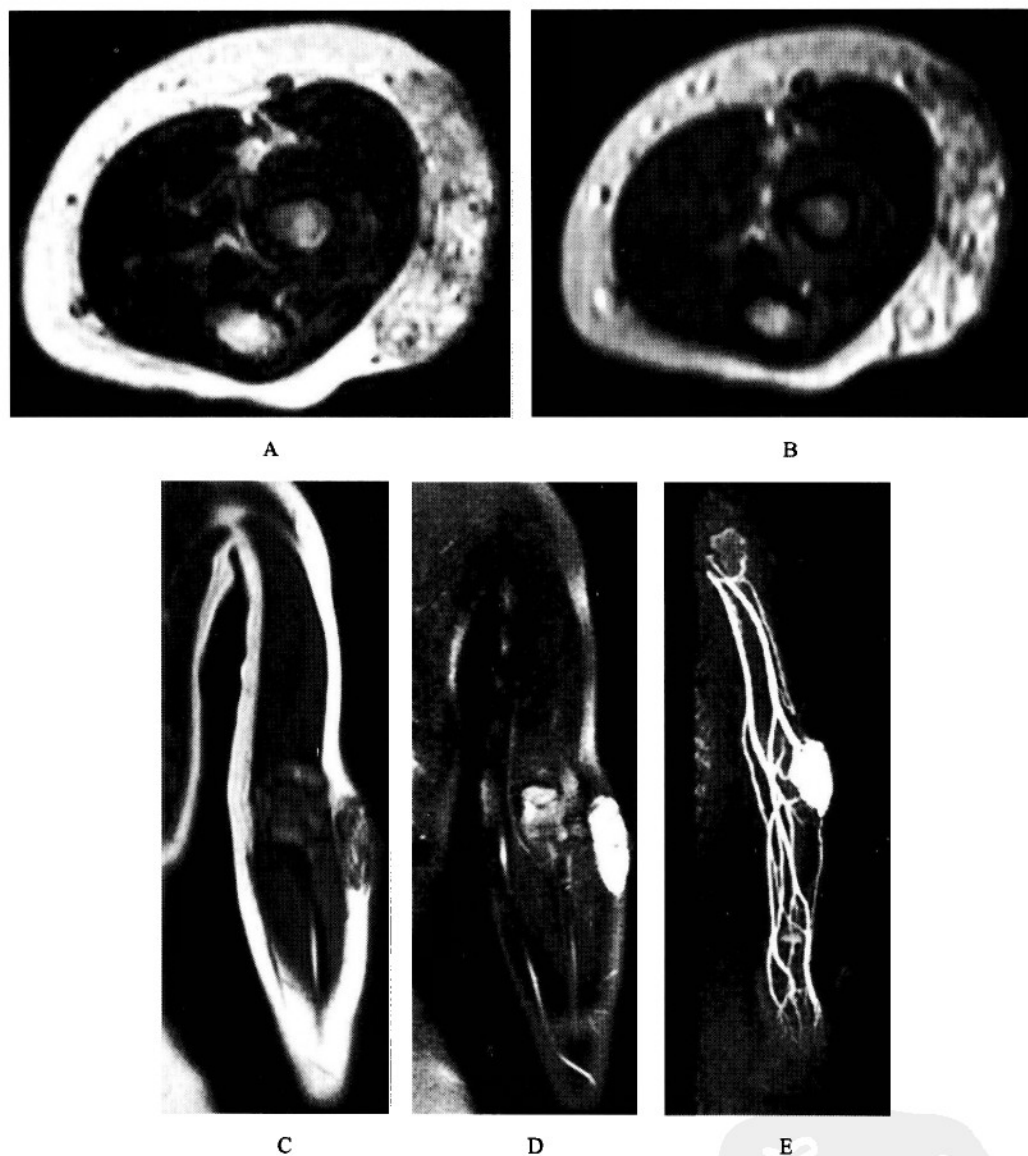


图 15-17 血管瘤(3)

影像所见

A. 轴位  $T_1$  WI; B. 轴位  $T_2$  WI; C. 冠状位  $T_1$  WI, 示左前臂上部外侧皮下粗细不等、迂曲的低信号血管影; D. 脂肪抑制  $T_2$  WI, 肿块呈明显高信号; E. MRA, 示肿块明显强化且由肱动脉分支供血。

病例 4: 男, 14 岁。右大腿下段明显肿大 3 年(图 15-18)。

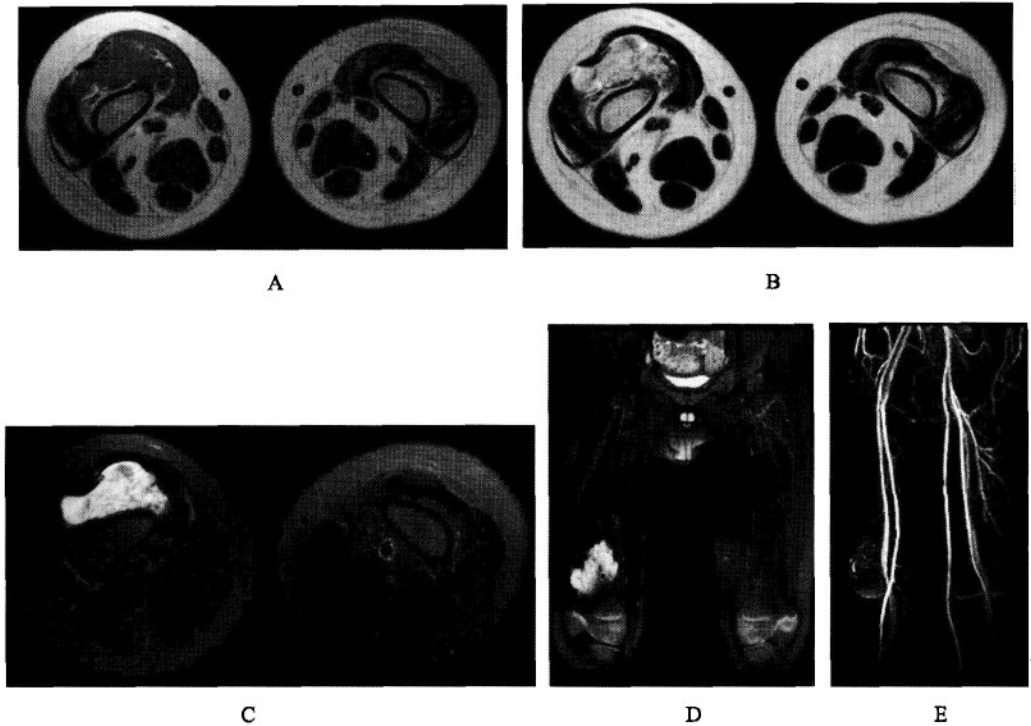


图 15-18 血管瘤(4)

### 影像所见

A. 轴位  $T_1$ WI; B. 轴位  $T_2$ WI; C. 脂肪抑制轴位  $T_2$ WI; D. 脂肪抑制冠状位  $T_2$ WI, 示右大腿下段前方股四头肌间隙内软组织肿块,  $T_1$ WI 低信号,  $T_2$ WI 高信号, 脂肪抑制  $T_2$ WI 信号强度未降低, 仍呈高信号; E. MRA, 示右侧大腿下段迂曲血管团, 有股动脉下段分支进入。

### 【影像与病理】

1. 毛细血管瘤多位于颜面部皮肤, 不侵入皮下组织。
2. 海绵状血管瘤是血管瘤中最常见的一种, 肉眼可见海绵状或蜂窝样的血液间隙, 各间隙相互交通可扩展至皮下, 形成界限不清的块状、条索状或分叶状隆起。镜下瘤组织的血管间可有少量的纤维组织分隔。

### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 小的肿瘤在平片上难以显示, 大的肿瘤可表现为局部不均匀密度增高的软组织块影, 但难以确诊。合并血栓机化可见“按扣样”之静脉石, 表现为环形钙化内伴有小点状钙化, 此征是本病的特征性影像表现。

2. CT表现 平扫多呈软组织密度影, 其内的钙化和静脉石常见。增强扫描肿瘤明显强化(图 15-15, 图 15-16)。MDCT 血管造影可显示肿瘤异常血管, 动脉期表现为粗细不等、异常扩张迂曲、大小不一的血管和血腔(图 15-15B), 静脉期呈明显染色。

3. MRI表现 在  $T_1$ WI 上呈低信号,  $T_2$ WI 呈高信号(图 15-17, 图 15-18)。静脉石和钙化则均为低信号。瘤体内如出现流空信号影, 可明确诊断。MRA 可见迂曲扩张的异常肿瘤血

管(图 15-17E,图 15-18E)。

4. 比较影像学 X线平片上如果发现多发静脉石可提示诊断。CT和MRI显示病变敏感。增强扫描可见肿瘤有明显强化征象。 $T_2WI$ 显示血管瘤与周围正常组织的对比最好。

#### 【影像与临床】

1. 男女比例为1:(2~3)。多见于四肢,上肢比下肢多见。
2. 患儿常无明显的自觉症状,查体局部可见暗青色软组织肿块,触之柔软,压之可褪色和缩小。
3. 在肿胀处可触及搏动和听到血管性杂音。

#### 【鉴别诊断】

增强扫描血管瘤可强化是其与淋巴管瘤的鉴别要点。

### 三、淋巴管瘤

淋巴管瘤(lymphangioma),并非是真性肿瘤,儿童患者主要是属淋巴管发育畸形,可分为毛细淋巴管瘤、海绵状淋巴管瘤和囊状淋巴管瘤三种类型,均由于淋巴液引流不畅所形成。

#### 【典型病例】

病例1:男,5岁。生后即发现颈部肿物,近期增大明显(图 15-19)。



图 15-19 左颈部囊状淋巴管瘤

#### 影像所见

A. 增强后CT轴位,示肿瘤多房性,囊腔大小不一,但互相沟通,内侧包绕了颈部血管,肿瘤中心包绕了肌间脂肪;B. CT MPR 冠状位,示病灶囊间隔轻度强化。肿瘤向内下侵入上中纵隔,气管受压右移。左侧颈总动脉和锁骨下动脉被包绕。

病例2:男,3岁。右大腿上段肿胀3年(图 15-20)。

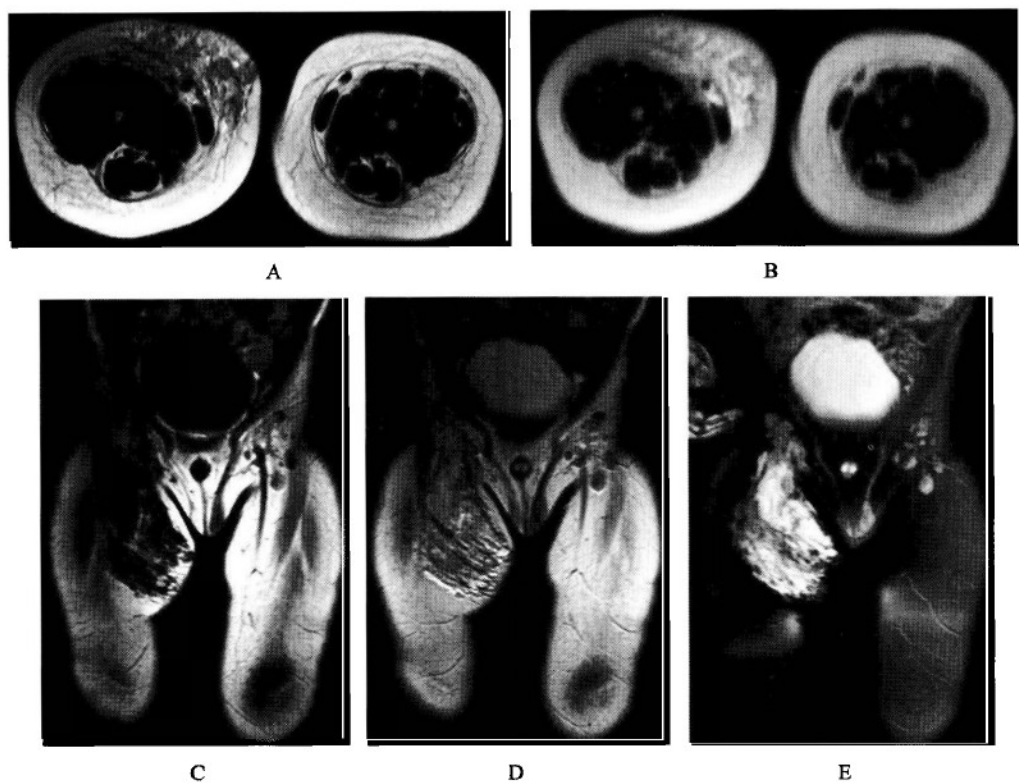


图 15-20 毛细淋巴管瘤

影像所见

A. 轴位  $T_1$  WI; B. 轴位  $T_2$  WI; C. 冠状位  $T_1$  WI; D. 冠状位  $T_1$  WI; E. 脂肪抑制冠状位  $T_2$  WI, 示右大腿上段内侧皮下正常脂肪成分被小簇状的毛细淋巴管所取代。病变区呈迂曲走行的线条影,  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 高信号, 脂肪抑制  $T_2$  WI 仍呈高信号。

病例 3: 男, 15 岁。发现左大腿上段肿胀 10 年, 近期逐渐增大(图 15-21)。

中华  
儿科  
影像  
学  
PDG

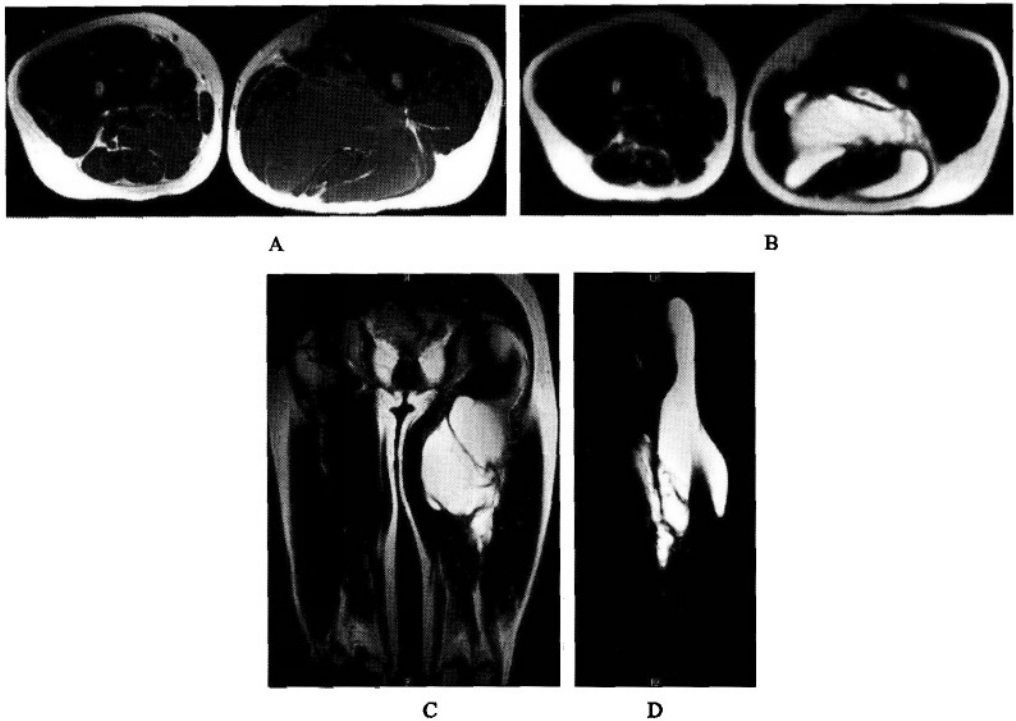


图 15-21 囊状淋巴管瘤

**影像所见**

A. 轴位  $T_1$  WI; B. 轴位  $T_2$  WI; C. 冠状位  $T_2$  WI; D. 脂肪抑制矢状位  $T_2$  WI, 示左大腿上后部原大收肌位置多房囊性病变, 病变沿肌间隙生长, 股后部肌肉被包绕。囊内容物  $T_1$  WI 低信号,  $T_2$  WI 高信号, 脂肪抑制  $T_2$  WI 仍呈高信号且病变的边界更加清晰。

**【影像与病理】**

1. 坚韧的真皮和表皮其内的淋巴间隙膨胀扩张受限最为明显, 故毛细淋巴管瘤主要发生于此。

2. 口、颊、舌等较致密的结缔组织或肌肉部位, 淋巴间隙扩张也可受到限制, 是海绵状淋巴管瘤的好发部位。

3. 颈部、腋窝疏松结缔组织允许内皮性淋巴管膨胀性生长, 因而该处囊状淋巴管瘤最易好发。

4. 其中海绵状淋巴管瘤进行性发展, 可导致局部淋巴管腔瘤样异常扩张从而形成囊状淋巴管瘤, 所以海绵状和囊状成分可并存于一个淋巴管瘤病灶内。

5. 淋巴管瘤内部含无色透明或淡黄色液体, 发病初期囊壁菲薄, 随着病程进展可增厚。病理切片镜下可见由疏松结缔组织构成的囊壁, 衬以扁平内皮细胞。

6. 囊状淋巴管瘤大体切面上可见多发大小不一的囊腔, 囊内合并出血可为血性浆液。各囊腔之间液体自由流通, 仅少数囊腔互不沟通。

**【影像诊断要点及比较影像学】**

1. X线平片 价值有限。一般瘤区透光性较高。

## 2. CT表现

(1) 毛细淋巴管瘤呈迂曲走行的线条样低密度影。

(2) 海绵状淋巴管瘤中迂曲匍行生长的低密度线条影聚集呈团块状。

(3) 囊状淋巴管瘤可见囊腔呈单房或多房样结构,弥漫性分布,大小不等(图 15-19)。多房者互相连通。发病早期囊壁菲薄,边界清楚、锐利。

(4) 淋巴管瘤沿局部间隙钻孔样生长,将肌束、神经、血管包绕其中(图 15-19B)。

(5) 囊内容典型的 CT 表现为密度均匀一致等或稍高于水样的密度。合并囊内出血的,可呈现典型的“液-液平面”征象。CT 显示上层液体为低密度,下层液体为高密度。

(6) 并发炎症时囊壁增厚且与周围组织分界不清。

(7) 增强扫描囊内容无强化。

## 3. MRI表现

(1) 囊内容物  $T_1$ WI 表现为低信号, $T_2$ WI 高信号(图 15-20,图 15-21);其中毛细淋巴管瘤可见线条状扩张的淋巴管影(图 15-20)。

(2) 囊状淋巴管瘤合并囊内出血时的“液-液平面”征象在 MRI 一般上层液体  $T_1$ WI 低信号, $T_2$ WI 高信号,下层液体  $T_1$ WI、 $T_2$ WI 均为低信号。这是由于血细胞沉积于下层所致。

(3) 软组织内淋巴管瘤的形态与局部间隙形态相一致,囊内容张力不足时对周围器官压迫不明显,主要将肌束、神经、血管包绕其中(图 15-21)。

(4) 增强扫描时囊腔内部无强化,囊腔间隔不强化或轻度强化。

4. 比较影像学 X线平片价值有限。CT 和 MRI 在不同方位的断面上容易显示。MDCT 和 MRI 对于显示淋巴管瘤累及的范围较普通 CT 更显优势。

### 【影像与临床】

1. 毛细淋巴管瘤和浸润性生长的海绵状淋巴管瘤不易完全切除,术后易复发。

2. 囊性淋巴管瘤质地软,没有破裂的囊腔可有波动感且透光试验阳性。

3. 淋巴管瘤沿疏松结缔组织间隙生长是其另外一个重要特点,位于颈部者向上可达咽旁间隙,向下通过胸廓入口进入纵隔。

4. 当囊状淋巴管瘤感染或出血时,囊内容增加明显,张力增高,可对周围器官产生较明显的压迫。

5. 边界清楚的囊性淋巴管瘤手术切除成功率高。影像学检查可以确切显示病变的部位、范围,为临床提供完善的术前诊断,有利于手术方案的制定。

### 【鉴别诊断】

一般较易诊断,感染时有时要与其他肿瘤鉴别,增强扫描囊内容无强化,沿疏松结缔组织间隙生长,包绕肌束、神经、血管是其有别于其他肿瘤的诊断要点。

## 四、纤维瘤病

纤维瘤病(fibromatosis),又称韧带状瘤、硬纤维瘤(desmoid tumor)也称侵袭性纤维瘤病(aggressive fibromatosis),为良性纤维性病变,约占软组织肿瘤的 0.03%,来源于肌筋膜和肌腱组织,其组织学表现和生物学行为介于纤维瘤和纤维肉瘤之间,但不发生转移。

### 【典型病例】

病例 1:男,13岁,发现大腿肿物 2 年余(图 15-22)。



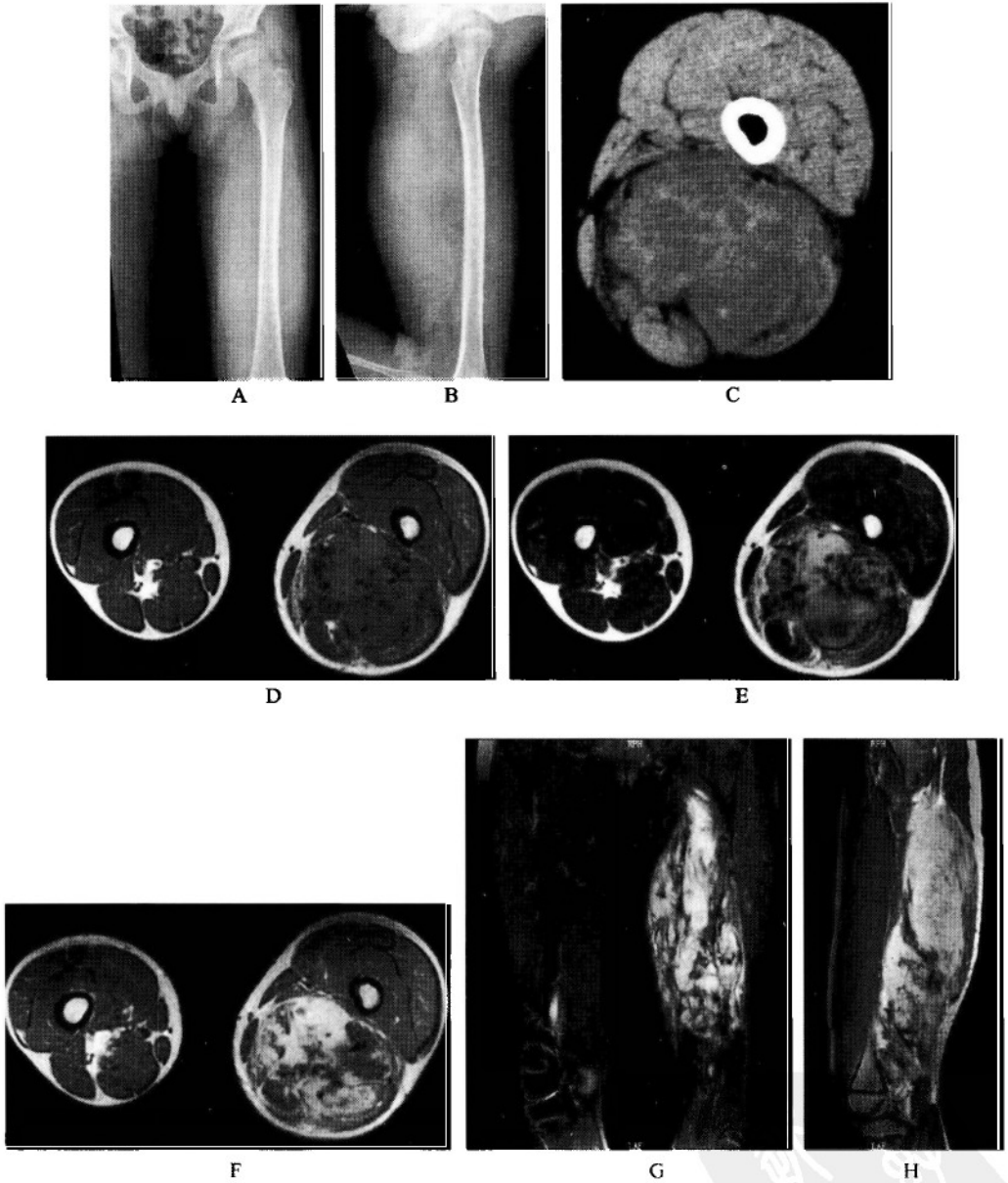


图 15-22 纤维瘤病(1)

### 影像所见

A、B. 股骨正侧位 X 线平片, 示左大腿后部软组织密度增高, 范围较广, 左股骨骨质未受侵犯; C. 股骨 CT 轴位图像, 示左大腿后部肌肉内密度较均匀的等密度占位病灶, 边界不清晰; D. 轴位  $T_1$  WI; E. 轴位  $T_2$  WI; F. 增强后轴位  $T_1$  WI; G. 增强后冠状位脂肪抑制  $T_1$  WI; H. 增强后矢状位  $T_1$  WI, 示左大腿后部肌肉内不规则状软组织肿块, 信号不均匀,  $T_1$  WI 以等信号为主,  $T_2$  WI 以高信号为主, 病变中间可见不规则的低信号纤维束影以及未被肿瘤侵蚀的

正常信号的“肌肉岛”。肿瘤与周围肌肉无明显分界。增强扫描肿瘤明显强化。

病例 2:男,2岁。左臀部肿大2年(图 15-23)。

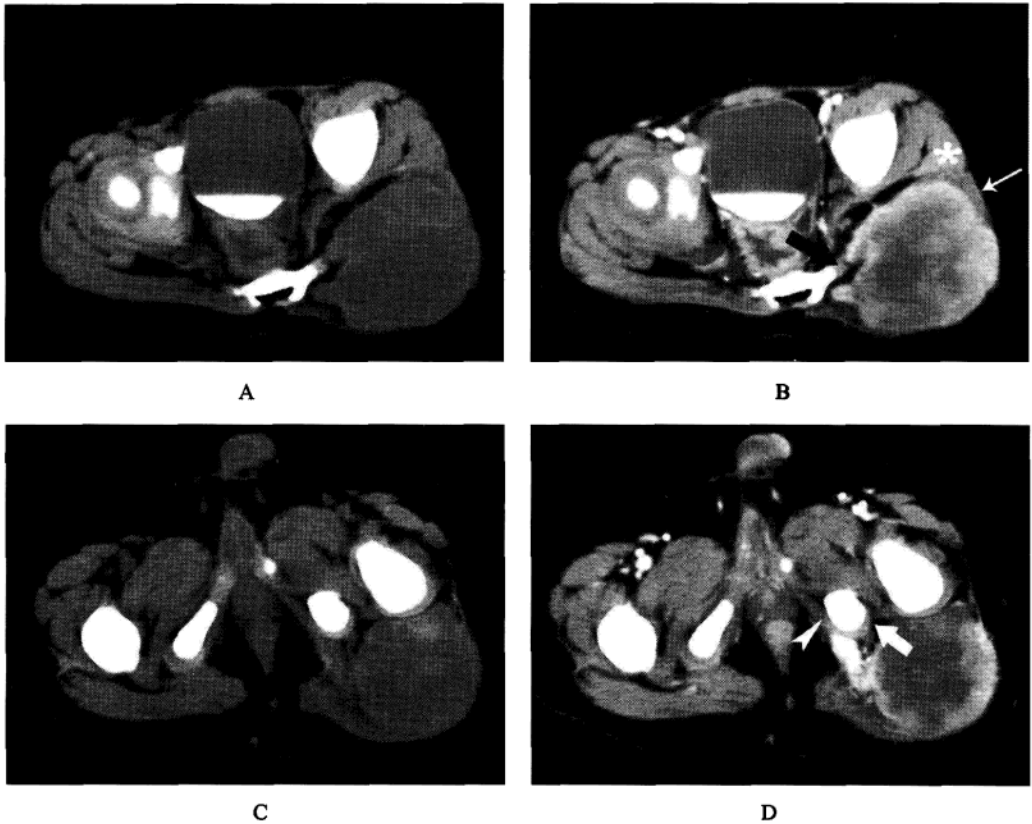


图 15-23 纤维瘤病(2)

### 影像所见

A、C. 平扫 CT,示肿瘤内部密度均一,与同层肌肉比较为等密度;肿瘤呈分叶状外观,无钙化、出血等征象;B、D. 增强后 CT,示肿瘤位于左侧臀大肌(细白箭)内,梨状肌(粗黑箭)同时受累。臀中肌(梅花)受压萎缩。肿瘤外周强化明显。肿瘤沿骶结节韧带起点的臀大肌肌束向坐骨大孔浸润(白箭头;闭孔内肌;粗白箭:下孖肌)。

### 【影像与病理】

1. 好发于青少年和刚成年者,偶见儿童发病。
2. 根据生长部位不同,纤维瘤病分为腹壁型、腹壁外型及腹内型三种类型。
3. 发生于小儿软组织的纤维瘤病是一种先天性肿瘤,常为腹壁外型,明显好发于男性儿童。
4. 肿瘤主要发生于肌肉内纤维结缔组织、筋膜、腱膜等处,质韧,向周围浸润性生长,无包膜,和正常组织间无边界。
5. 肿瘤切面呈灰白色,可见灰白色纤维束侵入周围肌肉内,原正常的肌纤维被分隔成肌肉岛,并呈萎缩变性。

6. 瘤体镜下主要由成纤维细胞和结缔组织两部分构成,两者互相交织。增生的纤维组织可侵犯至周围的肌肉组织内。

7. 由于该肿瘤胶原和纤维组织分化好,内部很少出现变性、坏死。

#### 【影像诊断要点及比较影像学】

1. X线平片 对纤维瘤病诊断无特异性,仅可表现为软组织肿块影(图 15-22A、B)。纤维瘤病很少侵犯骨骼,邻近骨骼可呈压迫性骨质吸收改变。

#### 2. CT表现

(1)于肌肉内可见密度较均匀的等密度占位病灶(图 15-22C,图 15-23A、C)。

(2)肿块长径大于横径,可同时累及多块肌肉。

(3)由于肿瘤无包膜,病变小时,边界往往不清晰。病变较大时,肿瘤完全蚕食一组肌肉,在周围皮下脂肪的衬托下,肿瘤边界可显得清晰。

(4)肿瘤边界极不规则,呈爪状蚕食正常肌肉(图 15-23)。

(5)肿瘤沿肌肉长轴及筋膜间隙浸润性生长是肿瘤的特点。

(6)增强扫描多明显强化,容易显示肿瘤的真实边界(图 15-23B、D)。

(7)该肿瘤较大时,可以并对周围组织产生压迫症状。靠近髂骨生长时,可产生碟形骨质缺损。邻近未受侵肌肉往往由于压迫或失用而萎缩。

#### 3. MRI表现

(1)分叶状或不规则状不均匀信号软组织肿块。

(2) $T_1$ WI呈等或稍低信号, $T_2$ WI肿瘤呈低、高或混杂信号(图 15-22D、E)。

(3)肿瘤与周围肌肉无明显分界。

(4)病变中间可见不规则的低信号纤维束影以及未被肿瘤侵蚀的正常信号的“肌肉岛”(图 15-22D、E)。

(5)增强扫描肿瘤明显不均匀强化(图 15-22F-H)。

4. 比较影像学 平片价值有限。CT和MRI对于显示肿瘤的范围非常敏感,MRI对于显示肿瘤内部成分有一定的价值。

#### 【影像与临床】

1. 本病青年女性最多见,好发于腹部;儿童患者则好发于臀部和四肢。

2. 儿童臀部纤维瘤病属良性病变,肿瘤对放疗、化疗不敏感,根治性手术切除是唯一可靠的治疗方法。

3. 肿块样生长者手术切除后较少复发;浸润性生长者由于可广泛累及周围结构组织,手术不易将肿瘤彻底切除干净,术后易复发,复发率在25%~70%,而且随复发次数的增加而侵袭性更强、复发间期更短、易侵犯多块肌肉和骨骼。临床医生如果对该病认识不足,往往会误诊为纤维肉瘤。

#### 【鉴别诊断】

1. 纤维瘤 可见于儿童。直径通常 $<10\text{cm}$ ,有明显包膜。肿瘤生长缓慢,且多发生于体表。切除后不复发。纤维瘤病的瘤体直径较大,无完整包膜,发病部位多深在,成纤维细胞增生较活跃,术后易复发。

2. 横纹肌肉瘤 肿瘤内部坏死较多,而纤维瘤病肿瘤内部密度较均匀。其他征象如境界是否清楚,病灶附近组织,如骨骼、血管、神经是否受侵并不是鉴别的要点。

(范 森 刘鸿圣)

## 参 考 文 献

- [1] Berquist TH. MRI of the musculoskeletal system, 4<sup>th</sup> ed. New York: Lippincott-Raven, 2001.
- [2] 徐赛英. 实用儿科放射诊断学. 北京:北京出版社, 1999.
- [3] 潘恩源,陈丽英. 实用儿科影像诊断学. 北京:人民卫生出版社, 2007.
- [4] 陈炽贤. 实用放射学. 北京:人民卫生出版社, 1999.
- [5] 李松年,唐光健. 实用CT诊断学. 北京:人民卫生出版社, 2007.
- [6] 金征宇. 医学影像学. 北京:人民卫生出版社, 2005.
- [7] 张云亭,袁聿德. 医学影像检查技术学. 北京:人民卫生出版社, 2000.
- [8] 王云钊. 中华影像医学骨肌系统卷. 北京:人民卫生出版社, 2002.
- [9] 王云钊,蓝宝森. 骨关节影像学. 北京:科学出版社, 2002.
- [10] 容独山. X线诊断学第三册. 第2版. 上海:上海科学技术出版社, 2000.
- [11] 曹来宾. 实用骨关节影像诊断. 济南:山东科学技术出版社, 1998.
- [12] 范 森,叶滨宾. 小儿骨关节系统疾病的比较影像学及检查流程. 中国实用儿科杂志. 2007, 22(1): 119-120.
- [13] 彭 谦,范 森,严超贵,等. 模拟青少年脊柱多层CT低剂量扫描的动物实验. 中山大学学报(医学科学版). 2008, 29(4):431-434.
- [14] 范森,叶滨宾. 小儿骨关节创伤的影像学检查及选用(一). 中国实用儿科杂志, 2007, 22(3):119-120.
- [15] 范森,叶滨宾. 小儿骨关节创伤的影像学检查及选用(二). 中国实用儿科杂志, 2007, 22(4):119-120.
- [16] 彭 实,范 森,罗小梅. 多排螺旋CT显示长骨骨样骨瘤瘤巢的探讨. 影像诊断与介入放射学, 2009, 18(4):208-210.
- [17] 范 森,李子平,成 艺. 儿童颈部淋巴管瘤CT及MR表现. 影像诊断与介入放射学, 2002. 6.
- [18] 范 森,李子平,孟俊非,等. 儿童臀部纤维瘤病的CT表现与病理对照. 影像诊断与介入放射学, 2005, 13(2):76-77.
- [19] 陈锡建,宁 刚,李学胜. 婴儿髋关节X线测量. 放射学实践, 2003, 18(8):601-602.
- [20] 白万晶,宁 刚,曲海波,等. TW2法3种标准用于中枢性早熟患儿骨龄推断的比较. 法医学杂志, 2010, 26(3):181-184.
- [21] 宁 刚,曲海波,刘关键,等. TW法在女性患儿特发性早熟尺桡骨和手短骨骨龄评价的诊断性试验研究. 中华妇幼临床医学杂志, 2008, 4(5):16-20.
- [22] 宁 刚,叶 川. 小儿先天性疾病的骨盆影像学表现. 中华妇幼临床医学杂志, 2007, 3(5):284-287.
- [23] 廖芳丽,李军,杨冬明,等. 小儿血友病性骨关节病X线表现. 实用放射学杂志, 2007, 23(4):558-560.
- [24] 彭雪华,何玲,朱铭,等. 脊柱侧弯影像检查的临床评价. 重庆医科大学学报, 2009, 34(10):1421-1424.
- [25] 何 玲,甘兰丰,李川宝. 儿童胸部损伤的X线特点(附44例报告). 重庆医科大学学报, 2003, 28(1): 99-100.
- [26] 刘鸿圣,叶滨宾,郭启勇. MRI在婴幼儿先天性髋关节脱位中的应用. 中华放射学杂志, 2004, 38(11): 1210-1214.
- [27] 刘鸿圣,杨智云,李树荣. 儿童骨关节系统影像学诊断. 第12讲 小儿骨关节感染性疾病. 中国实用儿科杂志, 2002, 22(12):956-962.
- [28] 刘立炜,刘鸿圣,郑 敏. 先天性早发型骨梅毒X线表现. 临床放射学杂志. 2001, 20(9):707-709.
- [29] Blanco Ulla M, Vázquez F, Pumar JM, et al. Oblique multiplanar reformation in multislice temporal bone CT. Surg Radiol Anat, 2009, 31(6):475-479.
- [30] Gonzalez GE, Caruso PA, Small JE, et al. Craniofacial and temporal bone CT findings in cleidocranial dysplasia. Pediatr Radiol, 2008, 38(8):892-897.

- [31] Taira AV, Herfkens RJ, Gambhir SS, et al. Detection of bone metastases: assessment of integrated FDG PET/CT imaging. *Radiology*, 2007,243(1):204-211.
- [32] Pilecki S, Pufal J, Gierach M, et al. Langerhans' cell histiocytosis of the mandible in bone scintigraphy and CT. *Nucl Med Rev Cent East Eur*, 2004,7(2):183-186.
- [33] Yonetsu K, Nakamura T. CT of calcifying jaw bone diseases. *AJR Am J Roentgenol*, 2001,177(4):937-943.
- [34] Hall FM. CT evaluation of primary epiphyseal bone abscesses. *Skeletal Radiol*. 1993,22(6):439-440.
- [35] Szendrői M, Antal I, Liszka G, et al. Examination and evaluation of surgical margins in bone tumours. Comparative pre- and postoperative CT and MR imaging. *Int Orthop*, 1993,17(2):93-97.
- [36] James SL, Hughes RJ, Ali KE, et al. MRI of bone marrow oedema associated with focal bone lesions. *Clin Radiol*, 2006,61(12):1003-1009.
- [37] Meyer JS, Siegel MJ, Farooqui SO, et al. Which MRI sequence of the spine best reveals bone-marrow metastases of neuroblastoma? *Pediatr Radiol*, 2005,35(8):778-785.
- [38] Griffiths HJ, Thompson RC, Nitke SJ, et al. Use of MRI in evaluating postoperative changes in patients with bone and soft tissue tumors. *Orthopedics*, 1997,20(3):215-220.
- [39] Bonafé A, Joomye H, Jaeger P, et al. Histiocytosis X of the petrous bone in the adult: MRI. *Neuroradiology*, 1994,36(4):330-333.
- [40] Wardak E, Gill S, Wardak M, et al. Role of MRI in detecting early physeal changes due to acute osteo-articular infection around the knee joint: a pilot study. *Int Orthop*, 2009,33(6):1707-1711.
- [41] Chou MC, Yeh LR, Chen CK, et al. Comparison of plain MRI and MR arthrography in the evaluation of lateral ligamentous injury of the ankle joint. *J Chin Med Assoc*, 2006,69(1):26-31.



[General Information]

书名=儿科影像诊断与临床 骨关节系统卷

作者=中华医学会放射学分会儿科学组《儿科影像诊断与临床》编委会, 叶滨滨主编

页数=333

SS号=12963437

出版日期=2011.01

出版社=人民军医出版社

尺寸=26cm

原书定价=110.00

参考文献格式=叶滨滨主编. 儿科影像诊断与临床 骨关节系统卷. 北京市: 人民军医出版社, 2011.01.

内容提要=《儿科影像诊断与临床》按照儿童生长发育及疾病特点, 分头颈、神经系统、呼吸系统、循环系统、消化系统、泌尿生殖系统、骨关节系统七大部分进行编写。本卷为骨关节系统卷。本卷共分15章, 从临床实用角度出发, 首先比较了不同成像技术和检查方法在骨关节系统诊断中的各自优势和限度, 明确它们的适用范围、诊断能力和价值, 然后用大量影像图片展示了骨关节系统的正常影像解剖和疾病部分, 通过小儿骨关节系统(包括软组织)疾病的典型病例, 规范临床影像学表现的描述, 介绍影像与病理、影像诊断要点与比较影像学、鉴别诊断、影像与临床等内容, 对临床医师掌握影像学检查方法和指导临床实践有很好的指导价值。