

实用

骨类学

彭俊波主编

主编 彭俊波
副主编 彭俊波
编委 彭俊波

中国林业出版社

主 编 曹来宾

副主编 徐爱德 徐德永

主编助理 刘吉华

编 委 (按姓氏笔画排序)

王世山 兰 琦 华伯勋 刘吉华

邱经熙 吴新彦 张维新 柳祥庭

高士伟 夏宝枢 徐爱德 徐素新

徐德永 曹来宾

编写人员(按姓氏笔画排序)

王世山 潍坊市人民医院

王 滨 潍坊医学院

兰 琦 泰山医学院

田 军 山东省影像研究所

孙增涛 山东省医学影像学研究所

冯卫华 青岛大学医学院附属医院

华伯勋 山东医科大学

刘永红 潍坊市人民医院

刘存兵 潍坊市人民医院

刘吉华 青岛大学医学院附属医院

刘作勤 山东医学影像研究所

孙锡和 潍坊医学院

何树岗 青岛大学医学院附属医院

李文华 青岛市第二人民医院

李联忠 青岛大学医学院附属医院

邱经熙 青岛海军 401 医院

吴新彦 青岛市立医院

张传玉 青岛大学医学院附属医院

张忻宇 青岛大学医学院附属医院

张维新 烟台毓璜顶医院

沈荣庆 青岛海军 401 医院

孟繁禄 山东医学影像研究所

制图人员

李克瑞 青岛大学医学院附属医院

高士伟 临沂市人民医院

工作人员

王振虹 曹庆跃 解桂花 栾红梅

武乐斌 山东医学影象研究所
周存升 山东医学影象研究所
郁万江 青岛大学医学院附属医院
宗绪安 青岛海军 401 医院
柳祥庭 淄博中心医院
柳 澄 山东医学影象研究所
赵 斌 山东医学影象研究所
赵廷常 潍坊市人民医院
郝 钢 潍坊市人民医院
高 峰 青岛 401 医院
高士伟 临沂市人民医院
夏宝枢 青岛市第二人民医院
徐文坚 青岛大学医学院附属医院
徐卓东 山东省医学影像研究所
徐爱德 青岛大学医学院附属医院
徐素新 青岛大学医学院附属医院
徐德永 青岛大学医学院附属医院
曹庆选 青岛市第二人民医院
曹来宾 青岛大学医学院附属医院
隋庆兰 青岛大学医学院附属医院
路晓东 青岛大学医学院附属医院



hughman@gmail.com

序

《实用骨关节影像诊断学》是主编曹来宾教授对其原著《骨与关节 X 线诊断学》进行修订、增写而成。原书的出版,受到全国放射界同道们的喜爱和赞誉。由于资料丰富,编排合理,文字流畅,图文并茂,且兼学术性与实用性于一体,而成为放射科和临床有关学科医师的必备参考书,也因此而获得第一届全国科技大会二等奖。

近十多年来,由于 CT、MRI、DSA 及介入放射学等新技术的广泛应用,人们对骨关节疾病的认识水平、诊断能力和治疗技术等均发生了巨大变化。但目前国内尚缺乏一部包括现代影像诊断学和介入放射学的骨关节影像诊断学专著。有鉴于此,作者对原著进行了全面修订,将其改编成为《实用骨关节影像诊断学》。本书共 32 章,100 多万字,线图及照片图计 1 500 余幅,详尽介绍了骨关节基础知识、影像学检查方法、正常和基本病变及疾病的影像学表现,以及诊断、鉴别诊断和介入放射学方面的内容。其中最难能可贵的是书中采用与介绍了作者们自己积累的大量材料和丰富经验,汇入介绍了国内外最新研究成果与新经验、新技术,堪称目前国内本专业中论述最详细、最全面、最系统的一部专著。

总之,我认为本书有“一全、二多、三新”的特点。即本书列题介绍的病种全;论述自己的经验多,介绍国内外的先进经验多;在内容上,包括了新技术、新论点和新经验。本书记载着曹来宾教授青、中、老年时期的丰富经验和研究成果,记载着山东省众多放射学家的智慧和经验,同时也凝聚着青岛医学院放射科同道们的辛勤劳动和汗水。本书的出版,不仅填补了这方面的国内空白,同时也为影像学科、外科、内科、五官科、口腔科、颅脑外科和儿科医师及职业病、地方病工作者,提供了一本在医疗、教学和科研工作中不可多得的具有较高实用价值的高级参考书和工具书。

王云钊

前 言

我们于1981年出版了《骨与关节X线诊断学》，受到放射界同道的厚爱与赞誉。十多年来，随着科学技术的进步，医药卫生事业迅速发展，CT、MRI、DSA等影像学诊断新技术已被广泛应用于临床，并积累了丰富的实践经验。为了系统反映现代影像学诊断技术在骨关节疾病诊断方面的应用及其研究成果，我们对《骨与关节X线诊断学》进行了全面修订，增补介绍了近些年来有关影像学诊断方面的新进展、新成果与新经验，更改书名为《实用骨关节影像诊断学》，以飨读者。

本次修订，我们仍然坚持以总结介绍作者自身的资料与研究成果为主，广泛引入介绍国内外的有关新理论、新技术与新方法，因而使本书既要保持了明显的地方特色，又能全面反映出本学科发展的当代水平。

全书共32章，前6章介绍了骨关节的生长发育、解剖和生理、影像学检查方法、正常X线解剖及其变异、骨关节影像学测量、骨关节基本病变的影像学表现等基础理论、基本技术和基础知识；7章之后则按系统与疾病性质分类列章，详细讲述了骨关节畸形、骨发育障碍、骨关节创伤、骨缺血坏死、骨关节结核、骨肿瘤与肿瘤核病变、软组织疾患等600余种骨关节疾病的影像学表现、诊断与鉴别诊断，同时还介绍了其相关病理及临床资料。书末附录了骨关节疾病的实验室检查及本书收录的疾病名称索引。

本次修订除原书主要作者曹来宾、华伯勋、邱经熙、吴新彦、张维新、柳祥庭、高士伟、夏宝枢、徐爱德、徐素新、徐德永、兰琦等同志均参与了书稿改写工作之外，我们还邀请了山东省影像学专家周存升、孟繁禄、赵斌、柳澄、王世山等同志撰写了部分章节；省内影像界同道提供了许多有价值的照片资料；山东科学技术出版社给予大力支持。在此一并表示谢忱。

由于水平所限，书中漏误之处难免，恳请同道予以批评指正。

编 者

于青岛

1998年7月

目 录

第一章 骨与关节的发育和生长	1	第五章 骨与关节影像学测量	108
第一节 胚胎期软骨与骨的发育	1	第一节 四肢测量	108
第二节 化骨核的出现和愈合	6	第二节 脊柱测量	127
第三节 关节的发生	18	第三节 颅骨测量	134
第二章 骨与关节的解剖和生理	19	第四节 骨密度测量	136
第一节 软骨的解剖	19	第六章 骨与关节基本病变的影像学表现	138
第二节 骨的解剖	20	第一节 骨骼基本病变的影像学表现	138
第三节 关节的解剖	21	第二节 关节基本病变的影像学表现	143
第四节 骨的生理	23	第七章 骨与关节发育畸形	146
第五节 关节的生理	32	第一节 上肢畸形	146
第六节 从解剖观点看某些骨病的好发 部位	33	锁骨发育不全及先天性假关节	146
第三章 骨与关节影像学检查	35	先天性肩胛骨高位症	146
第一节 常规检查	35	肩关节畸形	146
第二节 特殊检查	36	先天性肱骨缺如	147
一般体层摄影	36	先天性前臂缺如	147
全颌体层摄影	37	先天性桡骨头脱位	147
自体体层摄影	37	先天性桡尺骨融合	147
立体摄影	38	双尺骨畸形	147
放大摄影	38	马德隆畸形	147
软组织摄影	39	先天性腕骨畸形	148
关节功能 X 线摄影	39	先天性手畸形	148
第三节 造影检查	40	产前肢体环沟和截除	150
脉管造影	40	第二节 下肢畸形	150
关节造影	44	先天性髌内翻	150
第四节 计算机 X 线摄影术	50	先天性髌外翻	151
第五节 计算机 X 线断层	53	先天性髌脱位	151
第六节 磁共振	59	股骨畸形	152
第七节 数字减影血管造影	67	膝内翻或膝外翻畸形	152
第四章 骨与关节正常 X 线解剖及其变异	70	髌骨畸形	152
第一节 骨与关节正常 X 线解剖	70	胫骨不发育或发育不全	152
第二节 骨骼的正常变异	87	先天性胫骨假关节	152
		产前长骨弯曲	153

先天性胫腓骨联合	153	第二十一节 皮肤骨膜肥厚症	178
腓骨发育不全或不发育	153	第二十二节 致密性骨发育不全	178
先天性巨肢症	153	第二十三节 泛发性骨皮质增厚症	179
先天性多肢畸形	153	第二十四节 婴儿骨皮质增厚症	179
先天性足部畸形	153	第二十五节 肢骨纹状增生症	180
第三节 躯干及骨盆畸形	155	第二十六节 骨斑点症	180
胸廓畸形	155	第二十七节 条纹状骨病	180
脊柱畸形	155	第二十八节 马凡综合征	181
骨盆畸形	161	第二十九节 进行性骨干发育不良	181
第四节 颅骨发育畸形	161	第三十节 结节性硬化症	182
狭颅症	161	第三十一节 神经纤维瘤病	182
颅底凹陷症	163	第三十二节 特发性骨质溶解	183
颅骨陷窝症	163	第三十三节 先天性无痛觉	184
脑膜或脑膜脑膨出	164	第三十四节 家族性指甲—骨发育不 良症	184
三角头畸形	164	第三十五节 毛发—鼻—指(趾)骨综 合征	184
茎突过长	164	第三十六节 肢端骨溶解症	185
第八章 骨与关节发育障碍	166	第三十七节 痣样基底细胞癌综合征	185
第一节 软骨发育不全	167	第三十八节 早老	186
第二节 软骨发育低下	168	附一 骨体质性疾病的国际命名	186
第三节 软骨发生不全	168	附二 Rubin 分类	190
第四节 软骨—外胚层发育障碍	168	第九章 粘多糖病	195
第五节 先天性钙化性软骨营养不良	169	第一节 粘多糖病 I 型	196
第六节 干骺发育不良	169	第二节 粘多糖病 II 型	198
第七节 软骨—发发育不良	170	第三节 粘多糖病 III 型	198
第八节 对称性长骨扩展症	170	第四节 粘多糖病 IV 型	198
第九节 脊柱骨骺发育不良	171	第五节 粘多糖病 V 型	199
第十节 晚发性脊柱骨骺发育不良伴 进行性关节病	172	第六节 粘多糖病 VI 型	200
第十一节 多发性骨骺发育不良	173	第七节 粘多糖病 VII 型	200
第十二节 半肢骨骺发育不良	173	第八节 其他类型粘多糖病	200
第十三节 肢中部侏儒	174	第十章 染色体异常	202
第十四节 周围骨发育障碍	174	第一节 性染色体畸变与疾病	203
第十五节 窒息性胸廓发育不全	174	杜纳综合征	203
第十六节 扭曲性侏儒	175	克氏综合征	204
第十七节 致命性侏儒	175	第二节 常染色体畸变与疾病	204
第十八节 成骨不全	175	唐氏综合征	204
第十九节 颅—锁骨发育不全	176		
第二十节 石骨症	177		

三染色体 E 综合征	205	第一节 锁骨胸骨端骨骺缺血坏死 ...	250
三染色体 D 综合征	205	第二节 腕月骨缺血坏死	250
猫叫综合征	205	第三节 腕舟状骨缺血坏死	251
第十一章 骨关节损伤	207	第四节 股骨头骨骺缺血坏死	251
第一节 概述	207	第五节 成年股骨头缺血坏死	253
第二节 上肢骨折	213	第六节 胫骨结节缺血坏死	256
锁骨骨折	213	第七节 胫骨内髁缺血坏死	257
肩胛骨骨折	213	第八节 髌骨缺血坏死	257
肱骨骨折	213	第九节 足舟骨缺血坏死	257
前臂骨折	217	第十节 跖骨头骨骺缺血坏死	258
腕舟状骨骨折	219	第十一节 跟骨缺血坏死	259
腕关节三角软骨损伤	219	第十二节 扁平椎	259
掌骨骨折	220	第十三节 椎体骺板缺血坏死	260
指骨骨折	220	第十四节 髌臼骨骺缺血坏死	261
第三节 下肢骨折	221	第十五节 耻骨联合骨软骨炎	262
股骨骨折	221	第十六节 致密性骨炎	263
髌骨骨折	223	第十七节 剥脱性骨软骨炎	264
小腿骨折	223	第十八节 坐骨结节骨骺缺血坏死 ...	266
足骨骨折	224	第十三章 骨髓炎	268
第四节 躯干及骨盆损伤	226	第一节 急性化脓性骨髓炎	268
胸骨骨折	226	第二节 慢性化脓性骨髓炎	271
肋骨骨折	226	第三节 慢性硬化性骨髓炎	272
脊柱损伤	226	第四节 慢性骨脓肿	273
骨盆骨折	232	第五节 四肢长管状骨不典型骨髓炎	273
第五节 颅面骨骨折	233	第六节 颅骨骨髓炎	274
颅骨骨折	233	第七节 下颌骨骨髓炎	275
面骨骨折	235	第八节 脊椎化脓性脊髓炎	275
第六节 关节脱位	236	第九节 髌骨骨髓炎	277
肩锁关节脱位	236	第十节 其他部位的骨髓炎	277
胸锁关节脱位	237	第十一节 伤寒性骨髓炎	278
肩关节脱位	237	第十二节 猪霍乱沙门菌性骨髓炎 ...	278
肘关节脱位	238	第十三节 截肢残端骨髓炎	278
腕关节脱位	238	第十四节 慢性骨髓炎窦道恶性变 ...	279
髌关节脱位	239	第十四章 骨关节结核	281
髌骨脱位	239	第一节 结核性骨髓炎	282
颞颌关节脱位	239	第二节 长管骨结核	283
第七节 膝关节内损伤	240	骨骺与干骺结核	283
半月板病变	240		
十字韧带损伤	242		
副韧带损伤	243		
第十二章 骨软骨缺血坏死	247		

长管骨骨干结核	284	第三节 莱姆病关节炎	309
多发性囊状骨结核	284	第十六章 骨的寄生虫、霉菌和病毒感染	
第三节 短管骨及块状骨结核	285	312
指(趾)骨与掌(跖)骨结核	285	第一节 骨寄生虫病	312
跟骨及其他跗骨结核	286	骨包囊虫病	312
第四节 扁骨结核	286	丝虫病的骨改变	313
颅骨结核	286	骨及软组织兰氏贾第鞭毛虫感染	314
面骨结核	287	第二节 骨霉菌病	314
肋骨结核	287	骨放线菌病	314
胸骨结核	288	骨芽生菌病	315
锁骨及肩胛骨结核	288	骨球孢子菌病	316
髌骨结核	289	足分支菌病	316
耻骨结核	289	马尔尼菲青霉菌性骨关节炎	316
坐骨结核	290	骨孢子丝菌病	317
第五节 骨突结核	290	熏烟曲霉菌病	317
股骨大粗隆结核	290	黑暗色孢子丝菌病	318
肱骨大结节结核	291	第三节 骨的病毒感染	318
肩峰与喙突结核	291	天花	319
脊椎棘突结核	291	牛痘	319
脊椎横突结核	291	水痘	320
第六节 软骨结核	291	风疹	320
第七节 脊椎结核	292	巨细胞性包涵体病	321
第八节 关节结核	297	传染性单核细胞增多症	321
髋关节结核	298	艾滋病关节炎	322
膝关节结核	300	第十七章 骨结节病	324
踝关节结核	301	第十八章 骨肿瘤与瘤样病变	326
跗、跖、趾及趾间关节结核	302	第一节 概述	326
髌髌关节结核	302	第二节 成骨性肿瘤	338
肘关节结核	302	骨瘤	338
肩关节结核	303	骨样骨瘤	340
腕关节结核	303	成骨细胞瘤	342
掌、指及指间关节结核	304	骨肉瘤	343
胸锁关节结核	304	皮质旁骨肉瘤	348
第九节 骨关节结核病	304	骨膜骨肉瘤	350
第十五章 骨螺旋体感染	306	少见部位和特殊类型的骨肉瘤	350
第一节 骨梅毒	306	第三节 成软骨性肿瘤	353
早发型先天性骨梅毒	306	单发性骨软骨瘤	354
晚发型先天性骨梅毒	307	遗传性多发性骨软骨瘤	356
后天性骨梅毒	307	骨外骨软骨瘤	357
梅毒性关节炎	308	甲下外生骨疣	358
第二节 骨雅司病	309	单发性内生软骨瘤	358

多发性软骨瘤.....	359	骨脂肪肉瘤.....	394
骨皮质旁软骨瘤.....	361	第八节 骨神经性肿瘤.....	394
骨外软骨瘤.....	362	骨神经鞘瘤.....	394
成软骨细胞瘤.....	362	骨神经纤维瘤.....	395
软骨粘液样纤维瘤.....	364	骨神经节细胞瘤.....	396
软骨肉瘤.....	365	骨神经纤维肉瘤.....	396
皮质旁软骨肉瘤.....	367	第九节 脊索瘤.....	396
其他类型软骨肉瘤.....	368	第十节 骨间叶组织肿瘤.....	398
第四节 骨髓源性肿瘤.....	370	骨良性间叶瘤.....	398
尤文肉瘤.....	370	骨恶性间叶瘤.....	398
髓外尤文肉瘤.....	372	第十一节 其他分类不明的骨肿瘤.....	399
多发性骨髓瘤.....	372	骨巨细胞瘤.....	399
单发性骨髓瘤.....	376	骨原发性恶性纤维组织细胞瘤.....	402
骨恶性淋巴瘤.....	376	长骨牙釉质瘤.....	403
第五节 骨纤维组织肿瘤.....	378	长骨牙骨质瘤.....	404
纤维骨皮质缺损.....	378	骨平滑肌肉瘤.....	404
非骨化性纤维瘤.....	379	骨横纹肌肉瘤.....	404
骨化性纤维瘤.....	380	骨化学感受器瘤.....	405
骨硬纤维瘤.....	381	骨腺泡状肉瘤.....	405
骨膜硬纤维瘤.....	382	颅骨粘液瘤.....	406
骨纤维粘液瘤.....	382	碰撞瘤.....	406
骨黄色纤维瘤.....	382	第十二节 转移性骨肿瘤.....	406
先天性泛发性纤维瘤病.....	383	第十三节 骨的肿瘤样病变.....	414
骨纤维肉瘤.....	383	骨纤维异常增殖症.....	414
第六节 骨脉管组织肿瘤.....	384	畸形性骨炎.....	420
骨血管瘤.....	385	骨囊肿.....	422
骨血管瘤病.....	387	动脉瘤样骨囊肿.....	424
骨囊性血管瘤病.....	388	上皮样骨囊肿.....	426
骨血管球瘤.....	388	关节软骨下骨囊肿.....	427
骨动静脉瘘.....	388	关节旁骨囊肿.....	427
骨肥大性静脉曲张性痣.....	389	第十四节 滑膜肿瘤及肿瘤样病变.....	427
骨淋巴管瘤.....	389	良性滑膜瘤.....	428
骨血管淋巴管瘤.....	390	滑膜肉瘤.....	428
骨血管内皮细胞瘤.....	390	滑膜软骨肉瘤.....	429
骨血管外皮细胞瘤.....	390	滑膜骨软骨瘤病.....	429
骨血管肉瘤.....	391	着色性绒毛结节性滑膜炎.....	431
第七节 骨脂肪组织肿瘤.....	392	第十五节 骨肉瘤中医药治疗后的改变.....	432
骨脂肪瘤.....	392	第十九章 关节病变.....	439
骨旁性脂肪瘤.....	392	第一节 感染性关节炎.....	439
骨血管脂肪瘤.....	393	化脓性关节炎.....	439
骨脂肪瘤病.....	393		

关节结核.....	441	结节病关节改变.....	476
麻风的骨和关节改变.....	441	多发性复发性软骨炎.....	476
布氏杆菌关节炎.....	442	激素关节病.....	476
伤寒性脊柱炎.....	443	脂质性关节炎.....	477
病毒性关节炎.....	444	第二十章 血液病及淋巴网织系统疾病	
真菌性关节炎.....	444	481
梅毒性关节炎.....	444	第一节 红细胞系疾病	481
莱姆关节炎.....	444	地中海贫血.....	481
松毛虫病的骨关节改变.....	444	镰刀状细胞性贫血.....	482
破伤风的骨关节改变.....	445	方可尼贫血.....	483
第二节 胶原病和变态反应性关节炎		先天性单纯红细胞再生障碍性贫血.....	484
.....	446	缺铁性贫血.....	485
类风湿性关节炎.....	446	新生儿溶血病.....	485
幼年性类风湿性关节炎.....	449	遗传性球形细胞增多病.....	486
费耳提综合征.....	450	髓外造血.....	487
斯耶格伦综合征.....	450	血色病.....	487
强直性脊柱炎.....	450	真性红细胞增多症.....	488
幼年强直性脊柱炎.....	452	先天性紫绀型心脏病继发红细胞增多症	
赖特综合征.....	453	489
牛皮癣性关节炎.....	453	原发性巨球蛋白血症.....	489
结肠炎性关节炎.....	454	第二节 白细胞系疾病	489
萨可关节炎.....	455	白血病.....	489
过敏性关节炎.....	455	绿色瘤.....	492
白塞综合征关节炎.....	456	第三节 骨髓增生性疾病	493
第三节 创伤和退变性关节炎	456	原发性骨髓硬化症.....	493
创伤性关节炎.....	456	骨髓瘤.....	495
退行性骨关节病.....	457	第四节 出血性疾病	495
小关节面综合征.....	460	血友病.....	495
髌骨软化症.....	461	第Ⅶ因子缺乏症.....	495
髌骨外移综合征.....	462	第五节 骨恶性淋巴瘤	496
神经营养性关节病.....	462	骨原发性何杰金病.....	496
第四节 生化和代谢障碍性关节病	464	骨非何杰金病.....	496
痛风.....	464	第六节 组织细胞增生症 X	499
青年性高尿酸血症.....	466	骨嗜酸性肉芽肿.....	499
假痛风.....	466	黄脂瘤病.....	501
羟磷灰石钙沉积病.....	468	勒—雪病.....	502
黑尿病性关节炎和褐黄病.....	469	第七节 类脂质代谢紊乱症	503
血友病性关节炎.....	470	高雪病.....	503
胰腺关节炎综合征.....	473	尼曼—匹克病.....	504
第五节 其他类型关节病	474	第八节 恶性网状细胞病	505
肥大性骨关节病.....	474	第二十一章 代谢性骨病	508

第一节 骨质疏松	508	第三节 地方性克汀病	557
第二节 维生素代谢障碍	512	第二十四章 职业性骨关节病	560
维生素 D 缺乏症	512	第一节 震动病	560
维生素 D 中毒	515	第二节 潜水减压病	561
维生素 A 缺乏症	515	第三节 工业氟骨症	563
维生素 A 中毒	516	第四节 慢性铅中毒	565
维生素 C 缺乏症	517	第五节 慢性磷中毒	566
第三节 肾性骨病	518	第六节 慢性铋中毒	567
肾小球性骨营养不良	518	第七节 慢性镉中毒	568
肾小管性骨营养不良	520	第八节 氯乙烯肢端溶骨症	568
第四节 其他代谢障碍	522	第二十五章 物理损伤	570
斯泼芦	522	第一节 烧伤	570
Milkman 综合征	522	第二节 电击伤	571
淀粉样变性骨病变	522	第三节 冻伤	572
婴儿高血钙症	523	第四节 放射性骨损伤	572
低磷酸酶症	524	下颌骨放射性坏死	573
特发性高磷酸酶症	524	股骨及骨盆放射性损伤	573
肝豆状核变性	525	肋骨放射性损伤	573
苯丙酮尿症	526	脊椎放射性损伤	573
褐黄病	526	颅骨放射性损伤	573
同型胱氨酸尿症	527	第五节 镭中毒	574
肾移植后骨病及透析性骨病	527	第二十六章 脊柱病变	575
第二十二章 内分泌性骨疾病	532	第一节 脊柱疾病影像学检查方法	575
第一节 垂体腺疾病	532	第二节 脊柱的正常 CT 和 MRI 表现	577
巨人症与肢端肥大症	533	第三节 脊椎退行性变	582
垂体性侏儒症	535	第四节 椎管狭窄	584
第二节 甲状腺疾病	535	第五节 椎间盘突出	586
甲状腺功能亢进	536	第六节 退变性脊椎滑脱症	588
甲状腺功能减退	537	第七节 椎缘骨	590
第三节 甲状旁腺疾病	538	第八节 腰椎后缘软骨结节	591
甲状旁腺功能亢进	538	第二十七章 颅面骨病变	594
甲状旁腺功能减退	541	第一节 颅骨病变	594
假性甲状旁腺功能减退	542	概述	594
第四节 肾上腺疾病	543	对称性顶骨凹陷症	599
肾上腺皮质醇增多症	543	颅骨内板增生症	601
肾上腺一性综合征	545	颅骨胆脂瘤	601
第五节 糖尿病性骨关节改变	545	皮样囊肿	602
第二十三章 地方病	548	脑膜瘤	603
第一节 大骨节病	548		
第二节 慢性地方性氟中毒	552		

第二节 鼻窦病变	605	软组织积气	650
概述	605	第四节 累及骨骼的软组织肿瘤	651
鼻窦炎症	608	化学感受器瘤	651
鼻窦囊肿	610	大块状骨溶解症	653
鼻窦肿瘤	611	腱鞘巨细胞瘤	653
第三节 眶部病变	613	淋巴管瘤	653
概述	613	腺泡状软组织肉瘤	654
眶骨感染	616	血管瘤	655
眶内囊肿	616	韧带样纤维瘤	656
眶内肿瘤	616	脂肪瘤	657
第四节 颌骨病变	620	皮肤癌	657
概述	620	第五节 累及骨骼的非肿瘤性病变	658
颌骨感染	621	色素性荨麻疹	658
颌骨囊肿	622	雷诺病	658
齿源性肿瘤	623	血栓闭塞性脉管炎	659
第五节 颞骨病变	624	静脉曲张	659
概述	624	小腿溃疡	660
乳突气囊肿	627	肌营养不良	661
慢性中耳乳突炎	628	硬皮病	662
胆脂瘤	629	血管球瘤	662
听神经瘤	630	第二十九章 中医药治疗骨恶性肿瘤的	
颈静脉球瘤	631	X线观察	666
中耳癌	632	第三十章 医源性骨关节病变	670
第六节 颞颌关节病变	632	第一节 损伤性病变	670
概述	632	第二节 手术后病变	671
颞颌关节功能紊乱症	633	第三节 药源性病变	673
第二十八章 软组织疾患	636	第三十一章 骨关节介入放射学	675
第一节 软组织钙化与骨化	636	第一节 骨骼肌肉病变经皮活检	675
骨化性肌炎	637	第二节 经皮穿刺骨骼肌肉病变介入治	
进行性骨化性肌炎	638	疗	677
截瘫后软组织钙化	638	第三节 骨恶性肿瘤局部灌注栓塞术	
肌腱及韧带骨化	639	680
阴茎硬结症	639	第四节 骨富血管性良性肿瘤栓塞术	
关节周围钙化	640	681
寄生虫钙化	641	第五节 急性动脉栓塞球囊血栓清除术	
血管及淋巴结钙化	643	682
钙质沉着症	644	第六节 四肢动脉血管成形术	683
软组织肿瘤钙化	645	第七节 肢体血管畸形的栓塞疗法	685
第二节 软组织异物	645	第八节 软组织恶性肿瘤的动脉内灌注	
第三节 软组织炎症	649	化疗药物及栓塞术	687
软组织水肿	649		

第九节 股骨头缺血性坏死的血管内介入治疗	688	免疫学及血清学检验	703
第三十二章 骨关节病变 X 线鉴别诊断		尿液检验	704
纲要	691	骨髓检验	704
附录 骨关节疾病的实验室检查	697	脑脊液检验	705
血液一般检验	697	关节滑液检验	705
血液生化检验	698	索引	706

第一章 骨与关节的发育和生长

人体骨骼系统由中胚层演变而来。在胚胎早期,中胚层演变为一种分布广泛而且具有多能的组织,即间充质。在骨骼内,间充质细胞具有易变性,可因解剖部位和环境不同而演变为成软骨细胞、成纤维细胞或成骨细胞,它们分别制造软骨、纤维组织和骨组织。在周围环境改变时,这三种细胞可以相互化生。骨髓内的间充质细胞能产生髓母细胞,为

血细胞的主要来源。在原始体腔或其他腔隙出现时,间充质即沿着这些腔隙表面发育成为内皮细胞(血管或淋巴管腔周围)、间皮细胞(胸、腹腔周围)和滑膜细胞(关节间或腱鞘腔内)。间充质也能演变成为合胞体,然后再发育成为脾脏、淋巴结、淋巴滤泡及骨髓内的网状内皮组织。

第一节 胚胎期软骨与骨的发育

一、软骨的发生与生长

软骨组织是由间充质演变而来的。在人胚胎发育的第4周,间充质细胞聚集,并逐渐形成一定的软骨形状;至第6周,人胚胎骨开始发育,并由间充质细胞集聚成主要肢骨的软骨原基(软骨雏形),这就是四肢骨的前身,其中每一个小节段即可成为该骨骼的发生起源,位于各节段间的空隙,将来发育成为关节;第7周时就可辨认出手足小骨的软骨形状;第8周时四肢长骨的软骨原基便出现原始骨化中心。

当间充质细胞进行分裂构成一个细胞集团时,其细胞间即可产生薄层软骨基质,内有纤维,称为前软骨。后来,细胞间的基质不断增多,细胞分散,即成为软骨,其周围的间充质细胞可演变成纤维结缔组织,即软骨膜。

软骨有两种生长方式,即软骨膜下生长和软骨内生长。前者是软骨膜下细胞的增生和分裂,并在其周围形成软骨基质的纤维组织,软骨细胞被包埋在陷窝内而成为新的软骨细胞;后者则是软骨细胞在自身的陷窝内

进行分裂,组成新的软骨细胞群。这两种方式都是以血管为中心,由血管周围的间叶细胞逐渐分化成软骨细胞并形成软骨生长的中心。

二、骨的发育与生长

在人胚胎发育的第6周,胚胎骨开始发育。间充质主要是通过软骨内化骨和膜内化骨两种方式发育成为骨骼的。软骨内化骨即在软骨胚的基础上,先产生软骨模型,随后被破坏,再骨化为骨组织。颅底、筛骨和除锁骨以外的四肢躯干骨,均属软骨内化骨;膜内化骨是由间充质直接化骨的,如头盖骨和面骨均属膜内化骨。此外,锁骨、下颌骨的化骨,则是先为膜内化骨,然后又出现软骨内化骨,此称为混合型化骨。

(一)软骨内化骨 间充质先凝缩成为结实的结缔组织,然后演变为原始软骨,其中含有原始的软骨细胞,系称之为软骨基质。在软骨基质的中央,软骨细胞膨大呈放射状排列,同时在软骨基质中出现钙盐沉着。软骨基质外围的间充质细胞可发育成为骨细胞,并与

附近的血管一起从四周侵入软骨基质中心,溶解钙化的软骨,形成空腔,即为原始的骨髓腔。入侵的成骨细胞可沿着骨髓腔内残留的软骨,形成原始的海绵状骨,即原始骨化中心。

骨领形成 在原始骨化中心形成的前后,骨干中部周围软骨膜下的内层细胞可分化成为骨细胞,环绕骨干而形成骨小梁,称之为骨领。骨外的软骨膜则变为骨外膜(图 1-1)。

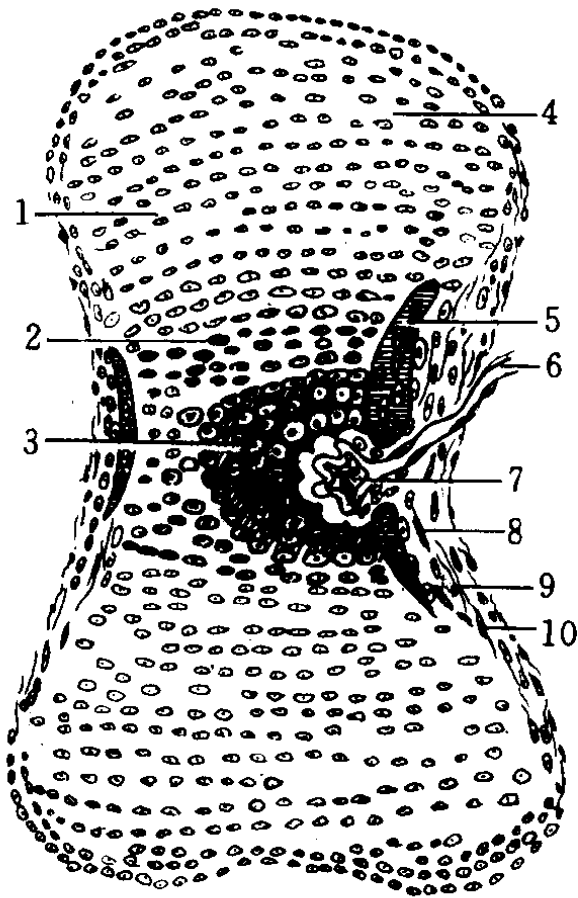


图 1-1 胚胎跗趾软骨雏形

1. 软骨贮备 2. 软骨细胞增生层
3. 肥大软骨细胞基质钙化 4. 骺软骨
5. 骨领 6. 血管 7. 软骨细胞退变, 血管侵入
8. 血管周围成骨细胞, 骨外膜
9. 骨膜血管 10. 软骨膜

原始骨化中心的海绵状骨,几乎立即被破骨细胞所吸收,构成初期的髓腔和髓管。然后成骨细胞分泌骨样组织,经过钙盐沉积,形成骨小梁,组成骨层板,后者呈同心圆状排列成为骨的单位组织—哈氏系统。部分成骨细胞被埋没于它们分泌的基质中,失去造骨功能而成为骨细胞。骨细胞所占的腔隙称为骨陷窝。陷窝间有骨小管相通,骨细胞的突起伸至骨小管内。

(二)膜内化骨 系指骨组织由结缔组织直接化骨。首先由间充质细胞形成一个结实的膜状结缔组织。间充质细胞在膜内的一个或几个区域中演变为成骨细胞,产生针状的骨样组织,并钙化形成骨化中心。随着骨化中心的扩大,这些针状骨质(骨小梁)逐渐增粗变厚,并相互衔接向四周伸展,形成海绵状骨,即松质骨。在发育过程中,位于骨小梁外围的部分,成骨细胞被埋没于基质中,成为骨细胞。

在膜状结缔组织外围的间充质,逐渐演变成骨外膜。骨外膜内层的成骨细胞同样可分泌骨样组织,经钙化后而形成骨小梁。这些骨小梁可逐渐增厚形成密质骨,即骨板。松质骨(海绵状骨)和骨板共同构成扁骨。人体颅骨、颜面骨都是经膜内化骨而形成的。从组织胚胎发生看来,膜内化骨过程比软骨内化骨简单,因此临床上形成病变的可能性远较软骨内化骨为少,而且也不那样复杂。

(三)骨的生长与成型 胎儿的骨化开始于胚胎第 6 周至第 7 周,锁骨最先骨化。至胎儿出生时,全部长骨骨干均已骨化(原始骨化中心),但其两端仍为软骨,即骨骺。骨骺在各个骨骺所特有的时期内,通过软骨内化骨而形成二次骨化中心。后者不断生长发育逐渐增大,并将骨骺软骨分成两部分:近关节面者称为软骨板,将发展成为关节软骨,终生存在;近骨干端者成为骨骺板,即 X 线上的骨骺线。骨干与骨骺板的连接区域称为干骺端。

1. 长骨纵径生长 长骨的生长是骨骺和骺板(纵径生长)与骨膜中(横径生长)进行的。前者可使骨干伸长,后者则使骨干增粗。在骨骺和干骺之间的软骨尚未形成骺板之前,在软骨层的中带有一软骨生发层,其中的软骨生发细胞同时向骨骺和骨干两个不同方向进行(两极)分化:一方面向骨骺方向增生、肥大、钙化和长骨;另一方面又向骨干方面进行同样的长骨活动,使骨干不断增大。随着骨

化的不断进行,骨骺长到相当大的时候,软骨细胞即停止向骨骺侧增生分化(开始于中心区域,逐渐向两侧伸展,直到骺板消失),而只

向骨干侧成骨,形成骺板,即 X 线上骺线(图 1-2)。

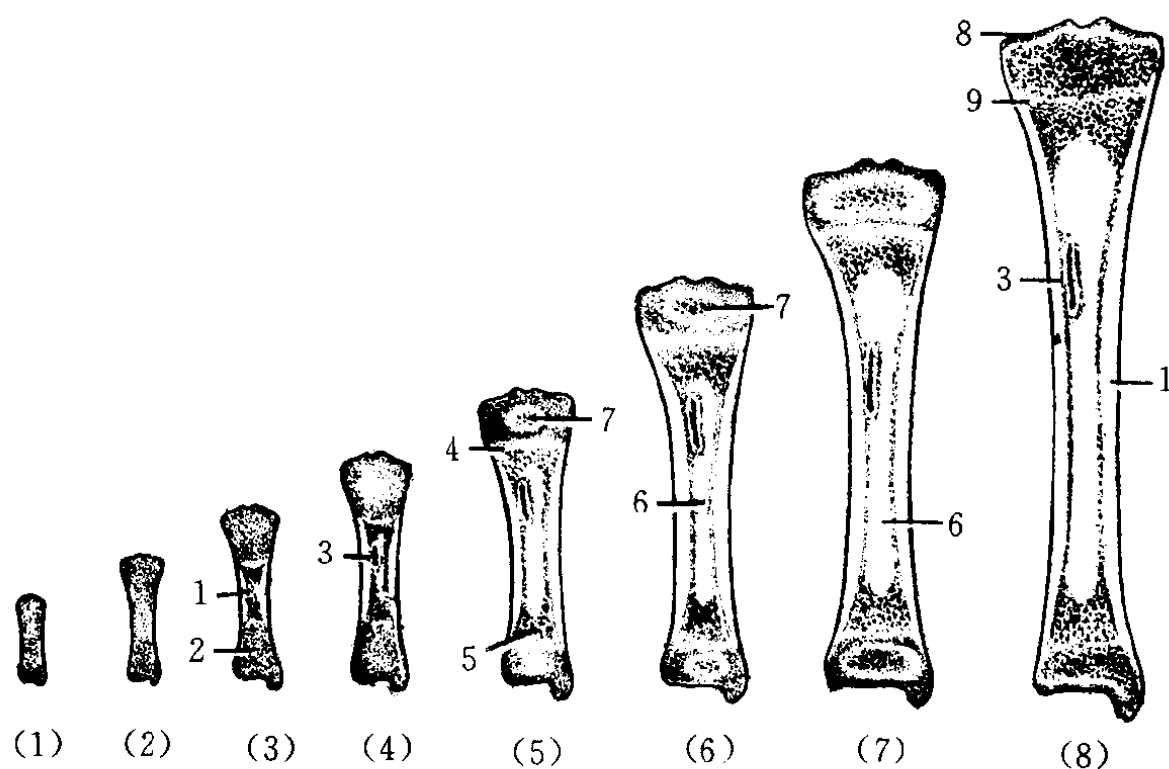


图 1-2 长骨(胫骨)发育示意图

- (1)原始软骨基 (2)中央软骨细胞开始增大、增殖 (3)原始骨化中心出现,骨膜下早期骨皮质形成 (4)骨化向骨干两端伸展,中央吸收形成骨髓腔 (5)出生时,二次骨化中心在近端骨骺软骨内出现 (6)出生后 4 个月,二次骨化中心见于两端 (7)幼年期,各组成部分都见生长,二次骨化中心增大 (8)成年期,两端骨骺已同骨干完全结合
1. 骨皮质 2. 骨骺软骨 3. 营养管 4. 先期钙化带 5. 骨松质 6. 骨髓腔
7. 二次骨化中心 8. 关节面软骨 9. 骨骺板愈合遗留的骨骺线

随着骺板内软骨骨化不断向骨干方向伸展,骨干逐渐增长,这是一个连续过程。以骨干为中心,自骺板的远端开始,静止的软骨细胞越接近干骺端,增生愈活跃,因而可形成纵行排列的软骨柱。根据骨化演变过程(图 1-3),又可将其分为如下几个带区:

(1)软骨细胞增殖带 在骨化侧,细胞呈扁形或梭形,不断进行间接分裂。

(2)软骨细胞成熟带 细胞增大,位于圆形或卵圆形的小窝内。

(3)软骨细胞肥大带(先期钙化带) 细胞极度增大,有泡状的细胞核和空泡状的细胞质,软骨基质出现钙化,软骨细胞退变死亡,形成先期钙化带,紧贴于干骺,X 线上为致密的带状影。

(4)软骨细胞退变区 软骨细胞退变后,

遗留有成行的陷窝,随之有血管和成骨细胞长入,成骨细胞在陷窝壁(钙化的软骨)上形成骨样组织。

(5)成骨区 在骨样组织被钙盐沉着的同时,钙化的软骨被移除,形成海绵状原始骨小梁,后者被吸收即形成成熟的骨组织,并按其所承受的应力而排列,最后再经骨成型过程而形成正常的骨髓。

以上生长程序是在不断进行着的,直至长骨骨骺与骨干完全闭合后才停止。

四肢长骨两端骨骺的生长与长度的比例(骨端生长潜力):

上肢:肱骨近端生长的长度为 80%,远端为 20%;桡骨远端生长的长度为 75%,近端为 25%;尺骨远端为 80%,近端为 20%。

下肢:股骨远端为 70%,近端为 30%;胫

骨近端为 55%，远端为 45%。

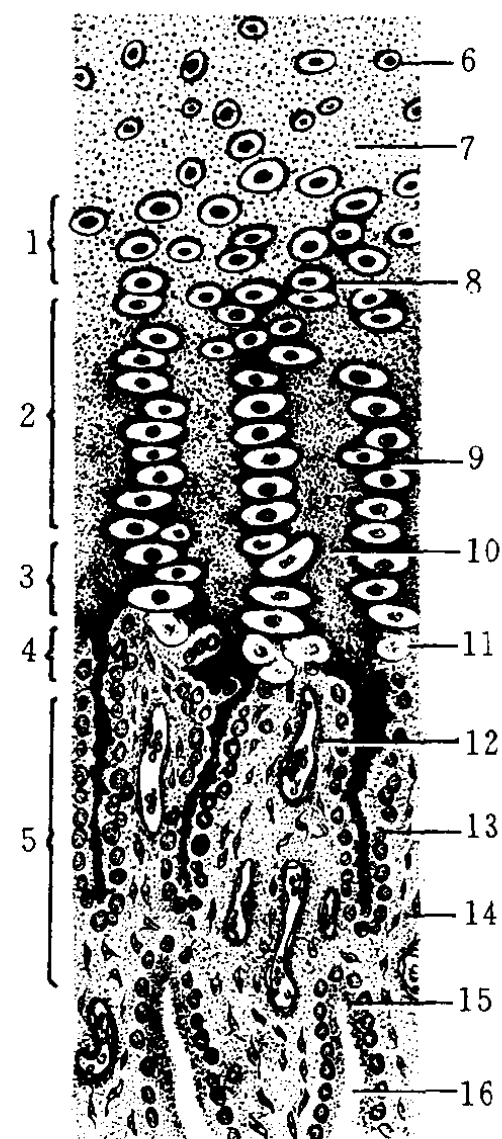


图 1-3 软骨内化骨组织学示意图

1. 软骨细胞增殖带
2. 软骨细胞成熟带
3. 软骨细胞肥大带
4. 软骨细胞退变带
5. 成骨区
6. 静止的软骨细胞
7. 软骨基质
8. 软骨细胞增殖
9. 软骨细胞呈柱状排列
10. 先期钙化带
11. 软骨细胞破坏
12. 血管
13. 成骨细胞
14. 肉芽组织
15. 骨样组织
16. 骨组织

2. 长骨横径生长 在骨纵径生长的同时,骨膜中的成骨组织也不断产生新生骨质并沉积于骨干周围,使骨干向周围膨大,横径增加。在这同时,破骨细胞于骨皮质内开始吸收破坏,使皮质内层成为松质骨并形成髓腔。以后,髓腔周围的松质骨又逐渐被吸收,同时骨干也不断再建,这种骨干管形的形成过程可一直持续到正常骨生长完成为止。在长骨纵径增长的同时,干骺区的直径也不断减缩而变成骨干。因此在长骨,骨的长度是依靠软骨内化骨而增长,骨的宽度则有赖于骨膜化

骨。

3. 骨骺(二次骨化中心) 骨骺自中心向四周逐渐长大成圆形或卵圆形。骺软骨的骨化程序仍然为软骨细胞的增生、肥大、钙化和长骨。靠近关节面的软骨骨化至一定程度即不再进行,所余下的软骨层即成为关节软骨。近骨干侧的软骨骨化,在尚未形成骺板软骨之前,软骨生发层的软骨细胞向骨骺方向成骨,使骨骺不断增大,与干骺端以骺板软骨相隔。一个骨端有多个骨化中心时,如肱骨近端有三个(肱骨头、大结节和小结节)骨化中心,三者生长变大并融合成为一个大的骨骺之后,再与骨干愈合,即为骨发育完成。

4. 扁骨的生长 按膜内化骨方式不断长大和增厚。扁平骨的生长包括骨缝之间的生长和向扁骨游离面的生长,主要通过骨缝间和骨内、外表面结缔组织的增生和骨化来完成。

5. 骨的成型 在长骨的生长发育期,除骨干不断增长和增粗以外,还同时在进行着成型发育,以塑成骨的最后形态。只有这样互相配合,骨形成才不致过宽或过短。管状骨末端总是比中段宽大。随着管状骨长度的增加,原来宽大的骨端逐步吸收、变细,进行着向心性的收缩,最后移行成为骨干,可避免干骺端长成大而宽的喇叭状畸形,这个过程称之为骨成型(图 1-4)。骨成型过度系骨干变细而骨端特别宽大。相反,若骨成型不足则骨端于骨干交接处的凹陷变浅、平直,甚至凸出,使骨干呈杵状增粗。在临床上见于软骨营养不良、遗传性多发性软骨瘤、石骨症和高雪病等(图 1-5)。

成型作用还见于骨弯曲畸形和骨折后,它可将骨髓腔和骨外的骨痂吸收,使骨干外形和光滑度与正常骨一样,还能使成角畸形和移位的骨折凹面有新骨沉积,而凸面骨质被吸收,使骨恢复或接近正常形态。

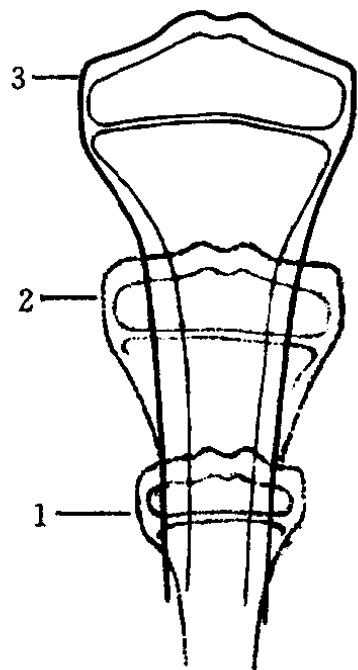


图 1-4 胫骨不同年龄的生长和外形
图中显示骨骺板处在向心性成型发育中
1. 3 岁 2. 5 岁 3. 8 岁

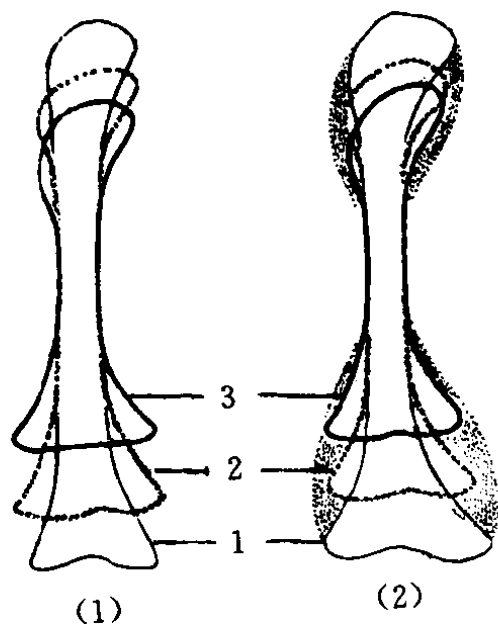


图 1-5 长骨的成型

(1) 正常长骨的成型, 在骨纵径生长的同时, 骨干末端的膨大在逐渐向骨干进行收缩
(2) 成型不全的长骨, 骨干两端膨大呈杵状
1. 2 周 2. 6 周 3. 12 周

三、骨骼在发生和生长过程中的矛盾统一现象

在骨的生长和发育过程中, 存在着许多矛盾统一现象。骨的结构就是在这些矛盾因素的相互作用中而生长形成的。若失去这种矛盾统一的作用, 就会产生异常结构或病理改变。

(一) 软骨细胞的增殖与分化 软骨细胞

若增殖慢而分化快, 血管进入亦较快, 则骨骺软骨板薄, 血管可穿通骺板而形成新骨, 并将骺板分隔包围, 使之失去生长作用, 而影响骨纵轴的生长, 但是由于关节软骨继续骨化, 可致骨端特别粗大。此种改变多见于肢端肥大症和软骨发育不全。

(二) 软骨分化与血管侵入 软骨分化包括两个方面, 即软骨细胞的肥大、退变和软骨基质的钙化。若血管的侵入发生障碍, 则分化不完全, 软骨基质也不能钙化, 可出现长列的肥大软骨细胞积聚, 不能及时成骨。此种改变见于佝偻病。

(三) 血管侵入与骨化 在骺软骨骨化中心出现以前, 软骨内就有血管侵入。若血管侵入速度快于骨化, 骨小梁即细而长, 反之则粗而短。软骨细胞柱长而直, 代表骨生长快; 细胞柱短而杂乱, 表示骨生长迟缓。借此可作为判断骨骼生长速度的标志。

(四) 骨膜下化骨和软骨内化骨 前者可使骨干增粗, 后者可使骨骼增长。在正常情况下, 两者的速度互相协调, 使骨的长与宽、皮质厚度与髓腔内径维持一定比例。若骨膜下化骨大于软骨内化骨, 则骨长度与其内径比值指数减低, 骨短而粗, 临床上见于软骨发育不全; 反之则骨细而长, 常见于男性性机能减退病例。

(五) 骨膜下化骨与髓腔骨吸收 在正常情况下, 两者极为协调, 骨外膜内层细胞不断分化成为成骨细胞, 并逐渐在骨干外形成新骨, 而骨皮质的内周、髓腔面的旧骨组织被吸收, 并使髓腔扩大。即在骨的内外面, 成骨和破骨作用在同时进行, 最终使骨横径加大。若骨膜下化骨速度小于髓腔的骨吸收, 骨皮质变薄, 髓腔增宽; 反之则骨皮质增厚而髓腔变窄。此情况见于石骨症、骨髓硬化症和致密性成骨不全症等。

(六) 骨有机质形成与钙化 在正常骨化过程中, 成骨细胞分泌骨样组织, 然后再经钙

盐沉着形成骨小梁,若钙盐缺少则不能成骨。此种情况见于佝偻病。

四、骨发育生长与骨发病的关系

(一)石骨症 分早发型和晚发型,前者较为严重,为先天性;后者属后天性。其特点为骨质硬而脆,容易发生骨折。其形成机制主要为骨膜下成骨大于破骨和骨成型障碍,亦即骨干成骨大于髓腔的骨吸收,使骨皮质高度增厚,骨横径增粗,髓腔窄细,骨的成型减弱,使长骨干骺向外膨凸,而呈杵状变形。

(二)成骨不全 临床特点是骨质松脆易折。其发病机制是软骨内成骨过程正常,但缺少成骨细胞,使骨纵径生长正常而骨质减少,纤维组织增多,所以骨松而不坚,容易发生骨折。同时由于骨膜下成骨障碍,不形成坚硬的骨质,致骨皮质变薄,影响骨干横径生长,因此骨干细而长。

(三)软骨发育不全 在软骨内成骨的过程中,骺板软骨细胞增生、肥大和成熟障碍,不能呈柱形排列,软骨基质缺乏,也不能形成正常预备钙化带,影响骨的纵径生长,而骨膜下成骨却在正常进行,因此管状骨粗而短,宽而厚。由于关节软骨和部分靠外缘的骺板还可继续化骨,故干骺端增宽,呈喇叭状,有包

绕骨骺之趋势。骨骺可因骨化不全而出现较晚,小而不整,形成侏儒。躯干几乎正常,四肢甚短,尤其是下肢远侧肢骨比近侧肢骨更为明显。颅底因软骨化骨障碍而缩短,斜坡增深,枕大孔变小。因颅盖系膜内化骨,不受影响,故头颅发育成为颅底狭窄、额骨明显凸出的外观。

(四)外生骨疣 可能因遗传因素,使骺板软骨横行移位,或因干骺端软骨细胞畸形生长而形成。由于这是起始于软骨骨化过程中的畸形增殖,因此骨疣生长与骨骼生长一致。当骺板消失、骨骺闭合、骨生长停止时,骨疣也就随之而不再生长了。

以上各种情况表明,骨骼在发生和发育过程中,由于受到遗传因素和外来环境的影响,可能会产生构造上异常改变。现今,对于过去所谓的遗传上的畸形,如侏儒或成骨不全,均可由实验的方式重复出来。因此证明,遗传上的缺陷可以是先天的,也可以因某些后天因素影响而发生。骨骼的发育异常和其他畸形一样,可能不全是原发的,而属于继发。如兔唇是因上颌突未愈合,由它所分化的骨骼也不闭合,因而形成腭裂。脊柱裂也是因神经管未闭合而发生的椎骨异常。

第二节 化骨核的出现和愈合

一、骨骺

是指胎儿出生后,在长骨两端及骨的突出部位的软骨。这些软骨随着年龄的增长而逐渐骨化并在X线上显影。在骨化初期,软骨中心可出现一个或多个细小点状影,此即二次骨化中心(即化骨核)。它的数目、形态和大小,因骨化及其部位的不同而变异很大,常可引起诊断上的困难,甚至发生误诊。有的骨骺

仅有一个化骨核,如股骨,在一岁时如豆粒大小,之后则自中心向四周逐渐增大,呈圆形或卵圆形,最后生长成未来骨骺的形状,其间有骺板与干骺相隔。有的骨骺有多个化骨核,如肱骨下端有五个(内、外髁,滑车内、外份,肱骨小头),它们分别互相融合成为一个骨骺,最后再与骨干愈合成为整块成熟的骨组织,表示骨生长已经完成(图1-6)。

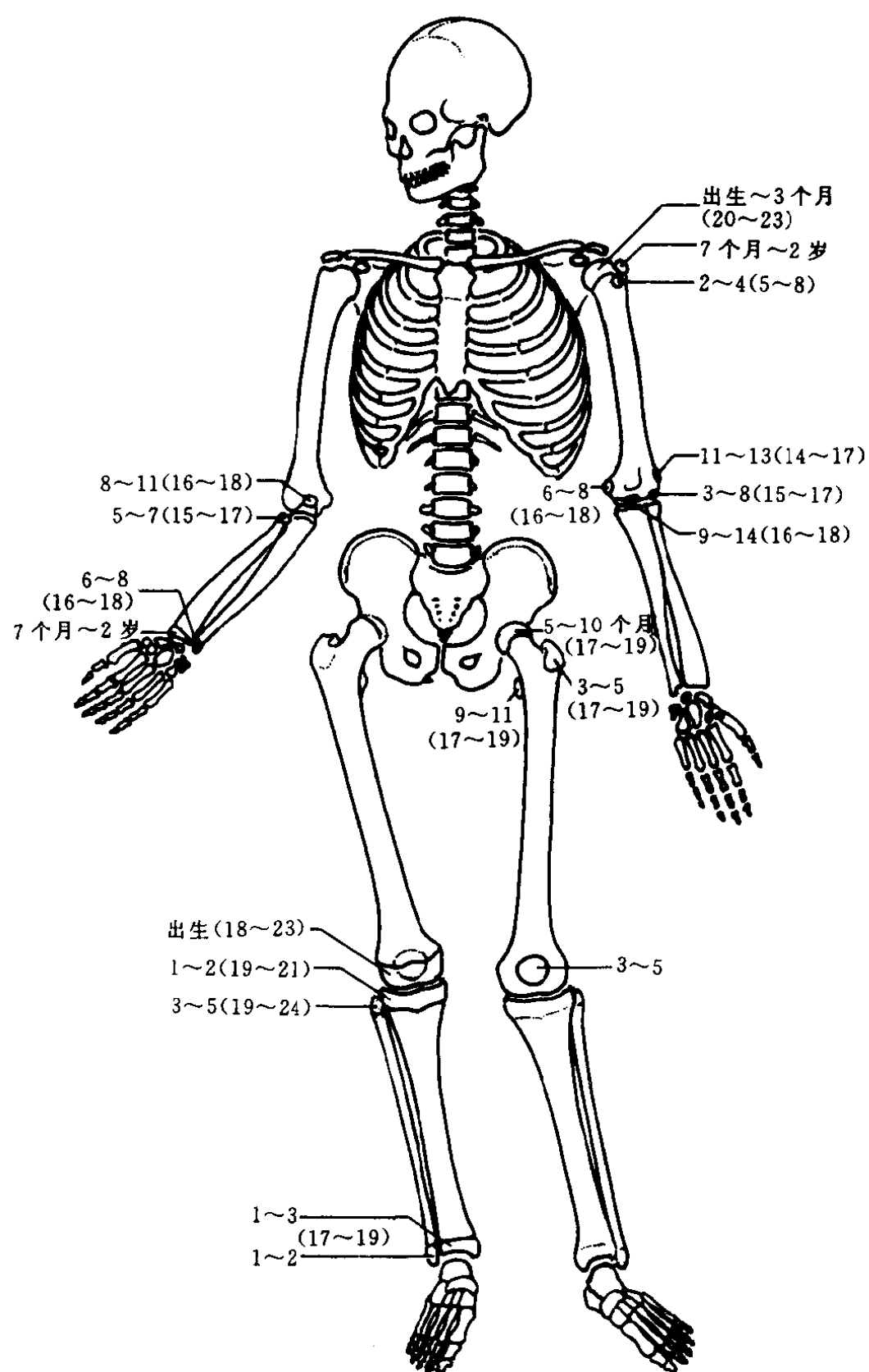


图 1-6 全身骨化中心出现与骨骺愈合年龄示意图

图中各部位标记中数字为骨化中心出现时间,括号内数字为骨骺愈合时间,凡未标注年月者,均为年龄单位。

骨骺愈合 表现为骺线变薄和先期钙化带模糊,继而可见骨纹通过,最后先期钙化带完全消失,表明骨发育停止。事实上,在骨愈合后,先期钙化带可不消失,甚至到 30 岁以后仍可见到,故通常公认当 $2/3 \sim 3/4$ 以上的

骺板变为模糊并有骨纹穿过时,即为骨骺愈合。

关于骨化中心出现和愈合的年龄,国内外已有较多的作者制成表格和图解,可供参考(表 1-1~6,图 1-6、7)。

表 1-1 头颅骨化中心出现和愈合时间表

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
枕骨			
底部	3个月		6岁
侧部	2个月		
鳞下部	2个月		
鳞上部	3个月	胎儿4个月	
蝶骨			
底蝶骨	3个月		生后10个月
前蝶骨	3个月	胎儿6个月	
大翼	3个月		
小翼	2个月		
颞骨			
鳞部	2~3个月		2岁
鼓部	3个月	生后10个月	
岩部	4~5个月		
茎突(骨核有二)		1~6个月	
额骨			
右侧	2~3个月		2岁
左侧	2~3个月		
顶骨			
	2~3个月		
筛骨			
纸板	3~7个月		6岁
筛板	3~8个月		
垂直板		4~6个月	
泪骨			
	4个月		
鼻骨			
	3个月		
犁骨			
	4个月		
上颌			
门齿骨	2个月		胎儿4个月
上颌骨	2个月		
腭骨			
	3个月		
颧骨			
	2~3个月		
下颌骨			
右侧	2个月		
左侧	2个月		
舌骨			
体		10个月~3岁	
大角		6~8岁	
小角		9~11岁	

(续表)

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
囟门闭合			
前囟			2~3岁
其他囟			11个月~2岁
颅缝闭合			
蝶枕软骨结合			12~20岁
矢状缝			30~40岁
冠状缝			30~40岁
人字缝			50岁
额缝			1~3岁
气化			
乳突		7个月~3岁	
筛骨		9个月~2岁	
蝶骨		3~4岁	
额骨		4~5岁	
颌骨		2~8岁	

表 1-2 胸廓与脊柱骨化中心出现和愈合时间

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
胸骨			
柄	5~6个月		18~25岁 晚年
体第1节	5~7个月		
体第2节	6~8个月		
体第3节	7~9个月	4~8岁	
体第4节	8~10个月		
肋骨			
体	2~3个月		20~25岁
骨骺		8~14岁	
颈			
后椎弓			1岁
右	2个月		7~9岁 20~25岁
左	2个月		
前椎弓		11个月~2岁	
各突骺			18岁

(续表)

骨化中心部位	出现时间		愈合时间	
	胎儿期	出生后		
颈₂				
椎弓				
右	2个月		2岁	
左	2个月		4~6岁	
体	5个月		12岁	
齿突	5个月			18~25岁
齿突副核		2岁		
体骺		7~12岁		
颈₃~颈₇				
椎弓				
右	2个月		3岁	
左	2个月		4~8岁	
体	5个月		18岁	
体骺		8~13岁		23~25岁
各突骺		16~18岁		
胸₁~胸₁₂				
椎弓				
右	3个月		1~2岁	
左	3个月		4~6岁	
体	4个月		18岁	
体骺		8~12岁		22~25岁
各突骺		16~18岁		
腰₁~腰₄				
椎弓				
右	3个月		生后6~11个月	
左	3个月		4~6岁	
体	4个月		18岁	
体骺		8~13岁		23~25岁
各突骺		16~18岁		
腰₅				
椎弓				
右	3个月		5岁	
左	3个月		6~7岁	
体	4个月		18岁	
体骺		9~13岁		23~25岁
各突骺		16~18岁		

(续表)

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
骶骨			
椎弓			
右	5个月	[5个月 - 3~6岁]	18岁
左	5个月		
体	5个月		
附件成分	6个月		
体骺		12岁	20~24岁
耳廓状面骺		16~19岁	
脊椎结合		12~16岁	
尾骨体			
尾 ₁		1~12个月	
尾 ₂		5~8岁	
尾 ₃		10~13岁	
尾 ₄		15~18岁	

表 1-3 肩胛带及上肢骨中心出现与愈合时间表

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
肩胛骨			
体	2~3个月	[2~3个月 - 16~17岁]	16~17岁
喙突			
喙突下		11岁	19~25岁
骨骺			
肩峰		15~16岁	
关节窝		15~16岁	
喙突		15~16岁	
肩胛骨下角		15~18岁	
锁骨			
体	2个月	[2个月 - 18~19岁]	20~25岁
骨骺			
肱骨			
近侧骨骺			
头		出生~3个月	5~8岁
大结节		7个月~2岁	
小结节		2~4岁	
体	2个月	[2个月 - 3~5岁]	20~23岁
远侧骨骺			
小头		3~8个月	15~17岁
滑车		9~14岁	
外上髁		11~13岁	14岁
内上髁		6~8岁	
			19岁

(续表)

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
桡骨			
近侧骨骺		5~7岁	15~18岁
体	2个月		
远侧骨骺		7个月~2岁	
尺骨			
近侧骨骺		8~11岁	15~18岁
体	2个月		
远侧骨骺		6~8岁	
腕骨			
头状骨		2~10个月	
钩骨		2~10个月	
三角骨		2~4岁	
月骨		3~5岁	
大多角骨		5~7岁	
小多角骨		5~7岁	
舟骨		5~7岁	
豌豆骨		8~10岁	
掌骨			
体	3个月		15~20岁
骨骺		1~3岁	
指骨			
体	2~4个月		15~20岁
骨骺		1~3岁	
子骨		13岁	

表 1-4 骨盆及下肢骨化中心出现与愈合时间表

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
髌骨			
髌臼骨		10~12岁	14~18岁
体	3个月		
骺		15~16岁	19~25岁
坐骨			
坐骨棘		16岁	25岁
体	5个月		
骺		16岁	20~24岁
耻骨			
体	6个月		20~24岁
骺		3~16岁	

(续表)

骨化中心部位	出现时间		愈合时间
	胎儿期	出生后	
骨性结合			6~9岁
耻、坐骨			12~16岁
Y形软骨			
股骨			
头		5~10个月	17~29岁
大粗隆		3~5岁	
小粗隆		9~11岁	
体	2个月		18~23岁
远侧骺	9~10个月		
腓骨		3~5岁	
胫骨			
近侧骺		1~2岁	13~15岁
胫骨粗隆		9~11岁	
体	2个月		17~19岁
远侧骺		1~3岁	
			19~21岁
腓骨			
近侧骺		3~5岁	19~24岁
体	2个月		
远侧骺		1~2岁	17~19岁
跗骨			
跟骨			
体	4~6个月		16~20岁
骨凸		8~11岁	
滑车突骨凸		10~12岁	
距骨	7~8个月		
骰骨		1~6个月	
第3楔骨		6~12个月	
第1楔骨		3~4岁	
第2楔骨		3~4岁	
舟骨		2~4岁	
跖骨			
体	3个月		15~21岁
骺		3~6岁	
第5骨凸		12岁	18~21岁
趾骨			
第I节			
体	5个月		15~21岁
骺		3岁	
第II节			
体	8个月		15~21岁
骺		2~3岁	
第III节			
体	3个月		15~21岁
骺		3~6岁	
子骨		12岁	

表 1-5 1938 例健康男女上肢骨化中心出现与愈合百分率一览表

性别	男															女														
	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13		
桡骨远端	17	65	93													20	94													
尺骨远端							17	45	75	91											16	45	77	98						
头骨	92															100														
钩骨	88															100														
三角骨		18	19	41	70	90												16	67	96										
月骨				20	49	62	85												35	67	96									
大多角骨					13	26	70	90											26	44	88	92								
小多角骨					12	29	70	91											19	48	86	98								
舟骨						16	70	90												25	70	86	98							
豆骨											12	53	60	84										19	32	61	72	100		
掌骨		24	85											(14)			76	93												
近排指骨		70	100											(16)			20	94												
中排指骨		24	93											(13)			20	94												
末排指骨	18	81	98											(25)			65	85											(14)	
肱骨小头	60	81											(21)	(74)		22	89								(10)	(68)	(91)			
肱骨滑车											23	38	70	83	(19)	(68)							10	19	41	75	(42)	(70)		
肱外上髁											12	38	66	(12)	(53)										49	70	(20)	(50)		
肱内上髁							32	51	83					(21)						27	70	86	98							
桡骨小头						22	42	80	87					(24)					37	75	74	90				(5)	(34)			
尺骨鹰嘴											26	46	75	88	(24)						10	17	39	82	95		(18)			
肱骨头	100																100													
肱大结节	30	68	97			(52)	(85)	(90)								43	100	(18)	(20)	(36)	(82)	(84)	(92)							
肱小结节				22	33	24	37	90																						
喙突 I	45	64	69	92													100													
喙突 II														14	35											14	28	76		
肩峰														45	79											14	30	65		

注:无括号数字为骨化中心出现率。

括号内数字为骨化中心愈合率。

表 1—6

婴幼儿骨化中心在不同月份中的数目

性 别	男		女	
	骨化中心(平均数)	标准差	骨化中心(平均数)	标准差
1	4.8	1.9	4.7	1.9
2	5.7	2.0	6.2	2.3
3	6.5	2.0	7.6	2.5
4	5.9	2.8	8.5	2.8
5	9.8	2.4	10.4	2.0
6	11.2	2.4	11.5	1.7
7	12.5	2.9	12.9	1.4
8	13.0	1.7	14.6	3.5
9	13.6	2.7	16.3	2.4
10	15.2	3.5	18.1	4.4
11	15.8	3.2	22.7	6.9
12	16.5	4.9	25.1	8.7
13~15	19.9	6.3	28.6	9.2
16~18	23.5	8.4	32.9	8.8
19~21	25.5	8.4	41.3	8.6
22~24	32.3	9.2	47.2	9.1
25~27	36.8	5.5	50.8	4.8
28~30	39.8	8.4	53.2	6.5
31~33	44.1	4.8	55.8	4.8
34~36	48.5	5.8	60.5	3.0
37~42	49.5	6.9	59.5	4.5
43~48	56.6	4.9	61.4	6.6
49~54	59.3	5.5	63.5	2.2
55~60	61.8	3.5	64.2	2.3

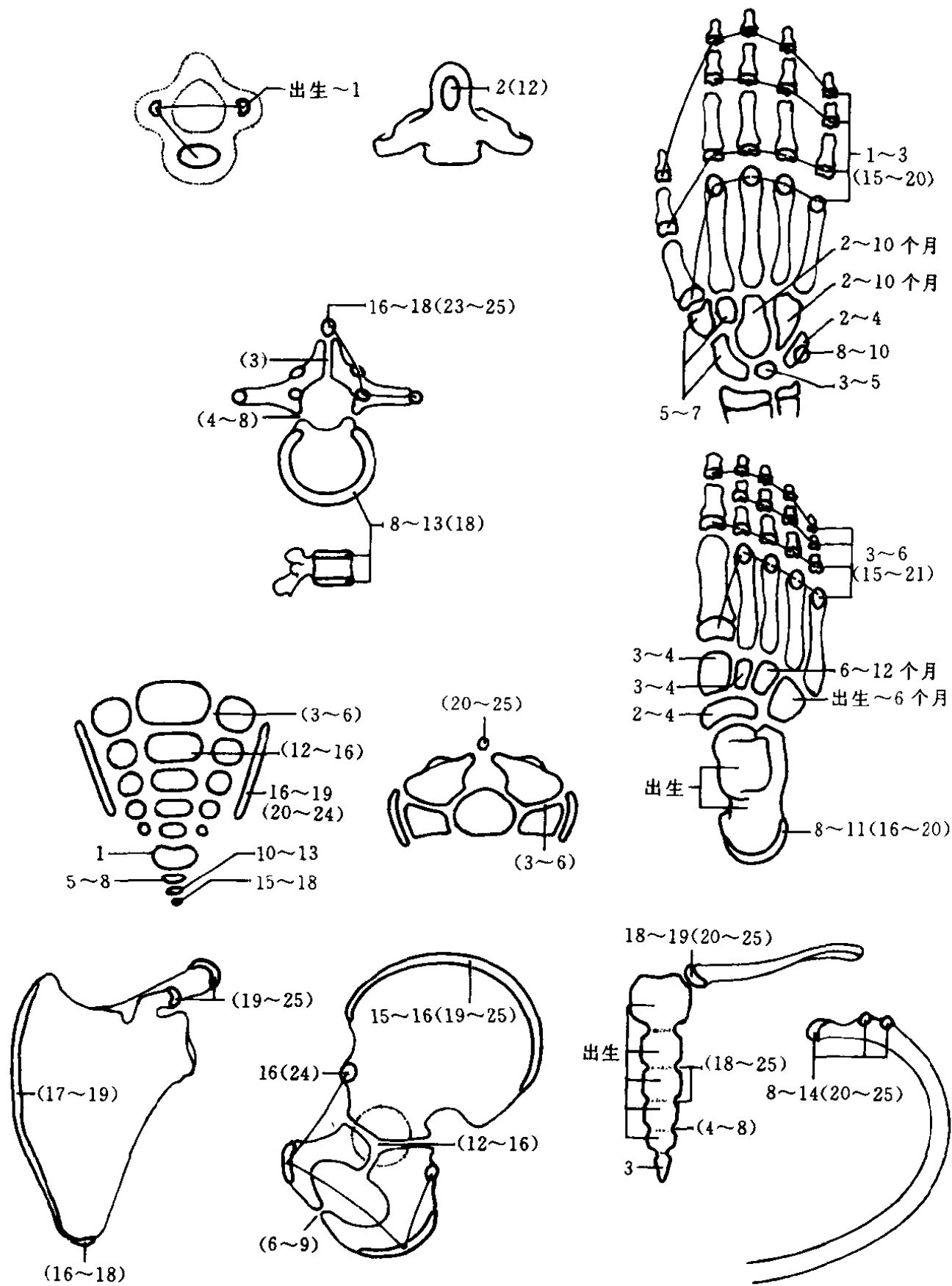


图 1-7 全身骨化中心出现与骨骺愈合年龄示意图

图中各部位标记中数字为骨化中心出现时间,括号内数字为骨骺愈合时间,凡未标注年月者,均为年龄单位

二、骨龄

是指骨骺或小骨的化骨核出现和骨骺与骨干愈合的年龄。研究化骨核的出现和愈合时间同实际年龄的关系,称为骨龄测定。这是临床上了解儿童生长发育状态的一种方法。某些疾病如内分泌疾病、营养障碍和发育异常等,与骨龄有密切关系。

正常骨龄因人、性别、种族和地区而有所不同,但有一定规律。根据北京研究资料,骨龄具有以下规律:

1. 性别差异 女性发育(化骨核出现及骨骺愈合)比男性早 1~3 年。
2. 个体差异 化骨核的出现和骨骺愈合时间,因个体不同而各异,但有一定的正常

范围,约为两年。化骨核出现早的正常范围小,适于作骨发育的标志,如腕部的头骨和钩骨,男性1岁时92%已出现;化骨核出现晚的正常范围较大,例如舟骨化骨核,男性6岁时16%出现,7岁时70%出现,到8岁时90%出现,亦即男性于6~8岁间出现舟骨化骨核都属正常范围。上肢化骨核出现时间的正常范围可相差4年,最大可达7年,如肩峰为14~18岁,喙突为10~17岁。

3. 同一儿童上肢肩、肘、腕三个部位的骨发育速度基本相同,但不完全一致。一般在同一年龄组中,肩肘部发育最快,腕部可能属于中等或上中等。双侧腕骨发育完全相同者占71%,说明双侧上肢骨的发育程度基本相同,但不完全一致。

4. 化骨核出现早的骨骺愈合晚,出现晚的骨骺愈合早。前者是肢体增长的主要因素,后者则影响较小。如股骨上端,自出生后5~10个月出现,17~18岁愈合;桡骨远端6个月~2岁出现,16~18岁愈合;肱骨头化骨核1~3个月出现,20~23岁愈合,这些都是出现早而愈合晚的代表。锁骨骨骺出现晚而愈合早,18~19岁出现,20~24岁愈合。

5. 在临床上估计1岁以内儿童骨龄,通常选择足和膝部化骨核作标准,这是因为该部化骨核多出现于出生后较早时期。1~5岁则以统计左半躯体之二次化骨核数为宜。由于髌嵴、坐骨结节和肩峰化骨核的出现均与女孩月经初潮期相近,故可依据之判断是否已经进入青春期。

对照观察国内外统计资料发现,出现早的化骨核(如桡骨远端、头状骨、钩状骨、肱骨头和肱骨小头等),中国人、与外国人基本相同;而出现较晚的则有差别,但无一定规律;指掌骨骨骺化骨愈合时间基本一致。中国男性桡骨远端和肱骨近端骨骺愈合年龄比美国早一年,而女性晚两年。

三、骨龄的临床应用和限制

在临床上,可以用骨龄来推断骨的发育是否正常,并可判断骨发育的程度。通常自出生后至14岁,可根据骨骺的出现时间测定骨龄,而14~25岁则按照骨骺的愈合时间来测定。这种方法,一般最适应于7岁以下的儿童。应用时可以根据实际年龄来查对有哪些化骨核出现,如男性7岁儿童上肢三个部位(肩、肘、腕)可以有20个化骨核,若不足20个则应具体分析,如缺少尺骨远端或肱骨内上髁化骨核可仍属正常范围(7岁开始出现,但并非均出现);若缺少月骨化骨核(7岁时85%出现)即应视为发育迟缓。此外还须注意在7岁以下年龄组化骨核出现的数目,并观察同哪个年龄组相近似,借此判断发育迟延的程度。

根据骨骺愈合情况,还可以判断骨发育程度,例如正常14岁男性上肢三个部位都不应有骨骺愈合情况,若出现则表示骨发育过速。正常18岁男性89%~94%掌指骨的骨骺已愈合,若仍未愈合则表明骨发育迟延。对判断中间年龄组的骨发育程度有一定限制,因为在男性11~14岁时上肢三个部位的化骨核情况可能完全相同。

利用骨龄推断骨的发育虽有一定价值,但也受一定的限制,特别是较大儿童或少年。一般临床上常根据腕部化骨核的数目来判断儿童的发育情况,许多统计表明这种判断是不符合实际的。如男性6~8岁三个年龄组可能完全相同。男性在4岁前50%以上有两个化骨核,其实际年龄可能是1~4岁。在5~6岁腕部化骨核有3~7个,平均分布。因此,如果男孩化骨核在3~7个之间,就可能是5~7岁。此外,头、钩两骨在1岁以前完全出现,而其余的除豆骨外,差不多是同时出现的,并不是每年出现一个,因此不能单纯依靠腕骨化骨核的出现数目来判断骨的发育。

第三节 关节的发生

关节胚胎原基在第3个月时,由两个软骨生成区构成,其间有残余的间质,间质的表面收缩即将紧密堆积的原纤维包围而形成未来的关节。关节腔的边缘在发生学上相当于滑膜。一般滑动关节是一层坚固的纤维组织

囊将两骨端相对接合而成,其旁附以韧带加强。囊内壁面覆盖一薄层特殊的结缔组织即滑膜。骨的关节面由透明软骨覆盖,间隙内有少量滑液。

(曹来宾 路晓东)

参 考 文 献

1. 河北新医大学《人体解剖学》编写组. 人体解剖学. 人民卫生出版社,1977
2. 王云钊等. 骨放射诊断学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1994
3. 李景学等. 骨关节X线诊断学. 人民卫生出版社,1982
4. 张益瑛等译. 正常骨骼X线图解:发育、正常变异. 人民卫生出版社,1956
5. 张乃恕等. 四肢骨生后正常发育成长的X线研究. 天津医药杂志,1963,5:232
6. Ackerman LV, et al. Bone and joints. Williams & Wilkins Co, Baltimore. 1976
7. Albright: The Scientific Basis of Orthopedics. Appleton-Century-Crofts, New York. 1979

第二章 骨与关节的解剖和生理

第一节 软骨的解剖

软骨由细胞、基质和纤维组成。根据软骨所含的主要纤维不同,可将其分为透明软骨(蓝色)、弹性软骨(黄色)和纤维软骨三种。

一、透明软骨

透明软骨构成关节软骨、鼻软骨、气管和支气管的环状软骨,以及肋软骨等。胚胎时期的骨骼系即由透明软骨所构成。

(一)软骨细胞 包埋于软骨基质内的一个空腔中,称为陷窝。软骨表面的细胞呈扁平或椭圆形,到深层渐趋圆形,有1~2个较小的核。细胞质中有大脂肪滴,标本固定染色后,经脱水和脂肪溶解,只留下空泡。

(二)软骨基质 呈凝胶状态,有韧性,含水70%。其有机成分主要为粘多糖、硫酸软骨素和蛋白质(图2-1)。

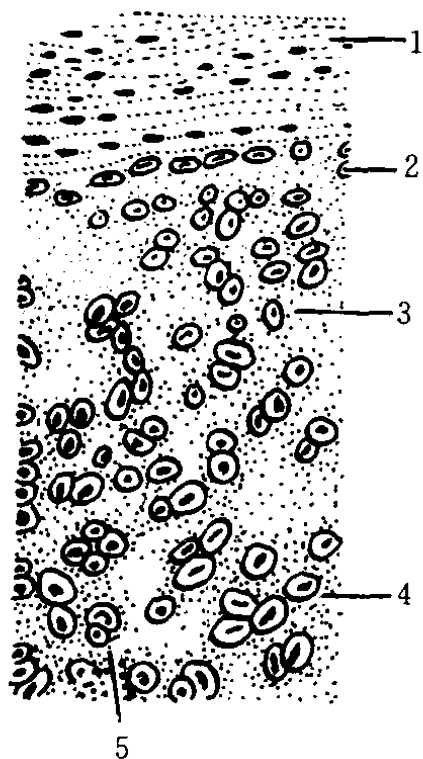


图2-1 透明软骨组织结构图

1. 软骨膜 2. 发育中的软骨细胞 3. 成熟的软骨细胞 4. 肥大细胞 5. 透明软骨

(三)纤维 新生的软骨基质,用电子显

显微镜观察没有纤维。透明软骨基质一般染色也不见纤维,唯用胰液将基质消化后再染色,可见有纤维并交织成网。软骨衰老时,软骨细胞肥大,并可在基质中钙化。中年以后的人喉头软骨常见有钙化。软骨受伤后,软骨膜的间叶细胞可增生并分化成软骨。

二、纤维软骨

肉眼观察呈红色。主要构成椎间盘、关节软骨盘、耻骨联合间的联合物,以及关节软骨上肌腱、关节和韧带的附着部分。软骨基质中有大量成束的胶原纤维,软骨细胞散在其间。纤维软骨与其相连的致密胶原纤维结缔组织之间没有清楚的界限,所以关节周围肌腱韧带骨化,都是纤维软骨增生骨化的结果(图2-2)。

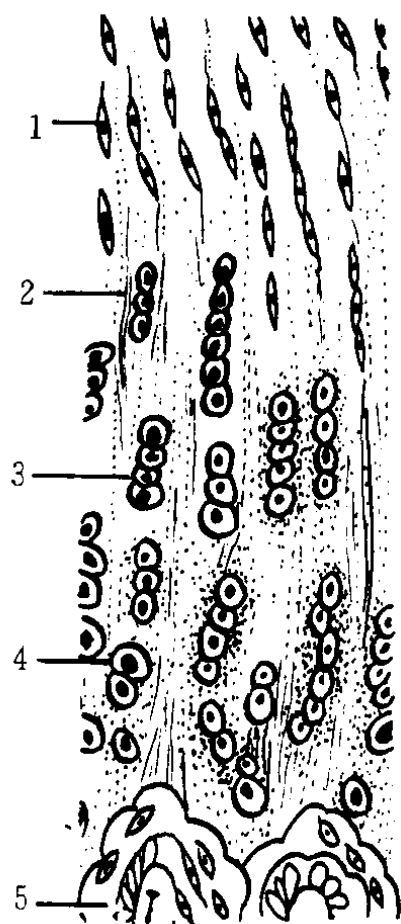


图2-2 纤维软骨组织结构图

1. 成纤维细胞 2. 胶原纤维 3. 软骨细胞 4. 软骨囊 5. 血管

三、弹性软骨

由于基质内含有少量弹性纤维,因而软骨呈黄色,故又称为黄色弹性软骨。它主要包

括构成耳廓、外耳道、会厌和喉头的某些软骨。

第二节 骨的解剖

在人体中,骨骼是一种最为致密的结缔组织,也是最坚硬的组织,具有一定的弹性和韧性。根据骨的不同外形,可将其分为长骨、短骨、扁骨和不规则骨。骨和别的结缔组织一样,由基质和细胞构成。骨基质由有机物质和无机物质组成,前者使骨具有韧性,后者使骨具有坚硬度,其主要成分为钙和磷。骨细胞分布于骨基质的小空隙内,称为陷窝。在骨骼中有许多相互交叉的管道系统称为骨小管。骨细胞的小突起伸到这种小管内,吸取其中组织液的营养。

一、骨膜

骨表面被覆有一层厚度不一的骨外膜,称为骨膜。新鲜骨膜呈粉红色。骨膜分为内外两层。内层即形成层,含有胶原纤维和弹力纤维,在纤维之间有较丰富的成骨细胞,主管骨的生长和修补;外层即纤维层,为一层致密的结缔组织,其内含有丰富的血管、淋巴管和神经,并穿入骨质供给骨营养。此外,在骨的某些部位,骨膜上的粗大纤维束可由外层经内层而垂直穿入骨质中,称为夏普(Sharpey)纤维或穿通纤维。在正常情况下,成人骨膜无造骨功能,但在病理情况下,成骨细胞可重新恢复其胚胎时期的活跃增殖,产生新骨。骨内膜亦称骨髓膜,系富有血管的结缔组织层,贴于骨干的骨髓腔面,很薄,是网状结缔组织,与骨膜深层的结构近似,也有造骨功能(图2-3)。

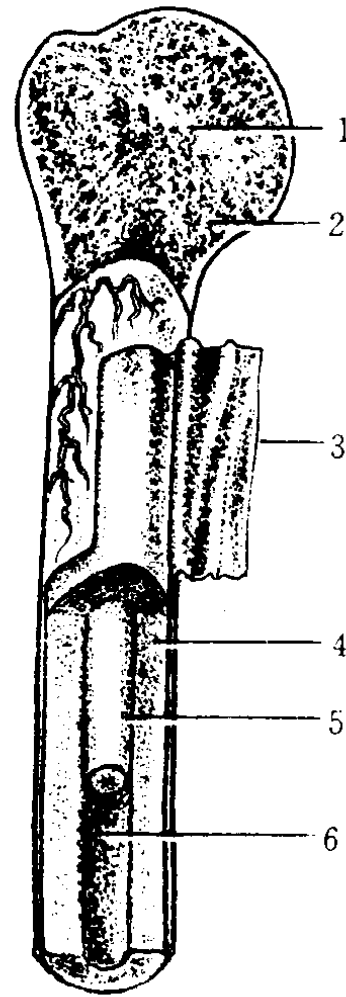


图2-3 骨的结构

1. 骺线残迹 2. 骨松质 3. 骨外膜
4. 骨密质 5. 骨髓 6. 髓腔

二、密质骨与松质骨

根据骨的结构不同,可将其分为密质骨和松质骨两种。密质骨主要构成长骨的骨干,质地坚硬而致密,骨板亦有一定的排列形式;松质骨主要构成长骨的两端、扁骨和不规则骨的内部,骨纹粗细不一,结构简单,也没有一定的排列形式,有大小、厚度和形式各异的骨小梁相互交叉,彼此相连呈细网状。密质骨和松质骨基本结构相同,只是后者没有哈氏系统。在长骨端松质骨外面覆盖有一层密度均匀的致密骨,即关节板(图2-4)。

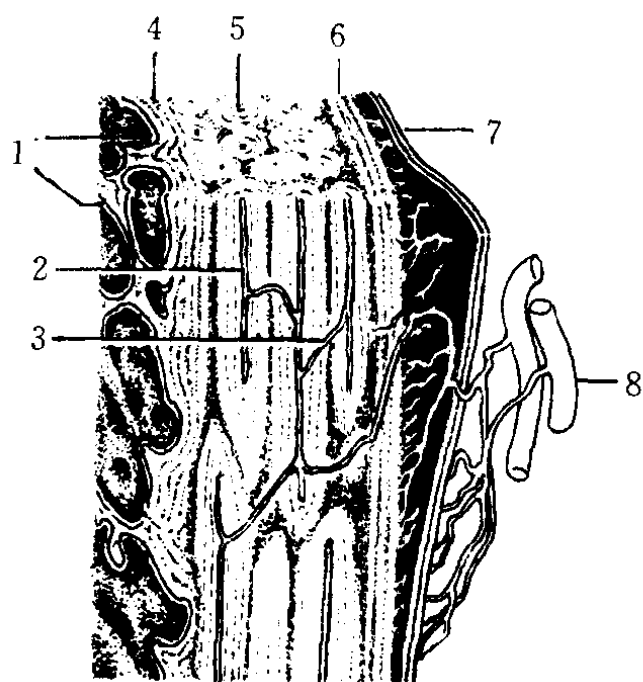


图 2-4 骨质微细构造模式图

1. 骨内膜 2. 哈氏管 3. 伏氏管 4. 内环骨板
5. 哈氏系统 6. 外环骨板 7. 骨外膜 8. 血管

三、骨板

骨板系密质骨，介于骨内、外膜之间，包含有钙化的胶质组织，是骨结构的基础。骨板分为外环、内环、哈氏骨板和骨间板。外环骨板于骨干的外围，平行于骨干表面，排列整齐，有数层；内环骨板位于骨干内圈，与骨髓腔平行，层数不一；哈氏骨板在内外环骨板之间，也顺着骨干长轴纵行，围绕哈氏管并呈同心圆状排列，其层数多少不定。哈氏骨板与哈氏管合称哈氏系统。每个系统有一个直径小于 0.1mm 的中央管，里面有结缔组织、髓细胞、血管、神经纤维和血管周围淋巴管。哈氏骨板的最外层有粘合质，与邻近骨板相连接。

哈氏管有支管相互沟通，管内有血管和神经通过，这些血管是由骨膜穿过外环骨板而进入哈氏管的。血管穿过外环骨板时所形成的管道，大的称为营养孔，小的称为伏克曼 (Volkman) 管。在内环骨板中也有相似的管

道与髓腔相通。

骨间板在哈氏系统之间，为排列不整、走行方向紊乱的成层骨板。哈氏骨板经过破骨作用后的残余部分，大多远离血流，与血管无特殊联系，因此，当血循环障碍时较易发生坏死(图 2-5)。

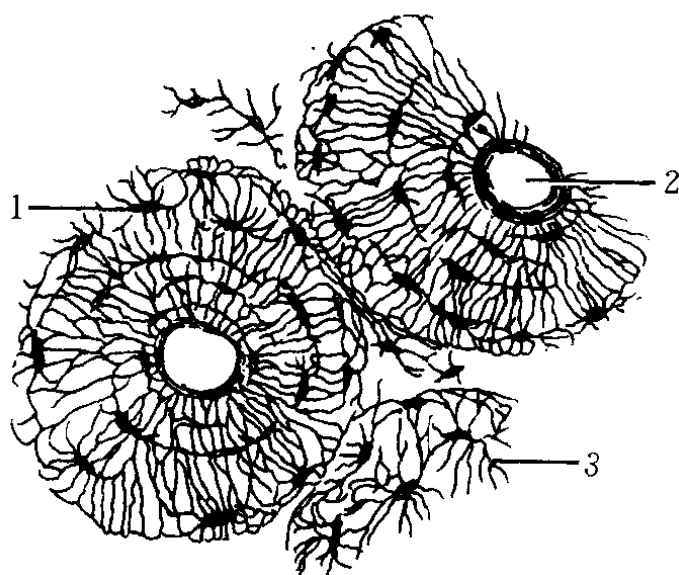


图 2-5 致密骨横断面显微镜解剖

1. 陷窝 2. 哈氏管 3. 骨小管

四、骨髓腔与骨髓

骨髓腔位于骨的中央，被有骨内膜。骨髓腔与松质骨的间隙内满布着富有血管的骨髓。骨髓分为红髓和黄髓，红髓含有骨髓组织，具有造血功能，黄髓由脂肪细胞组成。此外尚有一种紧贴血管的基质，在它的网眼内有骨髓细胞和红细胞系统的多种血细胞。新生儿和小儿的全部骨内均为红骨髓，7~14 岁则开始逐渐转变为黄骨髓，至成人，仅扁骨(胸骨、肋骨、椎骨、骨盆和头颅骨)内含有造血的红髓，在四肢长骨如股骨和肱骨近端尚遗留有少量红髓，其余部位的红髓则渐由黄髓所代替。功能性骨髓增生时，首先是四肢近侧诸骨(如股骨及肱骨)的黄髓转变成红髓，以后可逐渐波及远侧诸骨，如胫骨和桡骨等。

第三节 关节的解剖

关节是连接两块或两块以上骨骼的结构，按其活动范围可分为三种：

(一) 不动关节 这种关节只有关节的形式，并不是真正的关节，相邻骨骼之间紧密相

接,中间有结缔组织或软骨组织,无关节功能。按其连接形式又可分为缝和软骨联合两种:

1. 缝 两块膜内化骨的骨骼接连在一起,中间隔以骨膜,这种连接称为缝。它可呈锯齿状或鱼鳞状,后一种为一骨盖于另一骨之上,如颞(颞骨鳞部)顶关节。

2. 软骨联合 两块软骨内化骨的骨骼凑接在一起,其间有软骨板相隔,这种联合称为软骨联合,如耻骨联合和幼儿时蝶骨与枕骨斜坡间的连接。

(二)少动关节 指关节面间活动范围较小的关节,如椎间关节和骶髂关节。它又分为两种,一种是两骨的关节面均覆盖一层透明软骨,其间借纤维软骨连接起来,如椎间关节;另一种是骨与骨之间仅留有一定间隙,其间由韧带或骨间膜连接起来,如骶髂关节。人体中最主要的少动关节是椎体间关节(椎间盘)。

(三)活动关节 全身关节的大部分均为此种关节,由两块骨或数块骨组成。骨关节面均被盖有关节软骨,关节可自由活动。根据关节的结构形式和功能,又可分为以下几种:

1. 屈曲关节 这种关节只能作单相(单一平面)运动,如肘关节的肱尺关节。

2. 车轴关节 关节能作车轴状的旋转运动,如肘关节的桡尺关节。

3. 杵臼关节 长骨的圆形骨端含衔在另一骨的凹窝内,能作多相(多个平面方向)运动,如髋关节和肩关节。

4. 髁状关节 如腕关节,有一卵圆形的凸面接连一相应的凹面,能作屈伸、外展、内收和环形等活动,但不能旋转。

5. 摩动关节 在腕骨间和附骨间的关节,两个骨的接触面可相互摩动。

一、关节囊

关节囊包绕整个关节,其结构可分为两层:

(一)外层 也称纤维层,由致密的纤维组织构成,并由韧带和关节周围组织来加强(图2-6)。

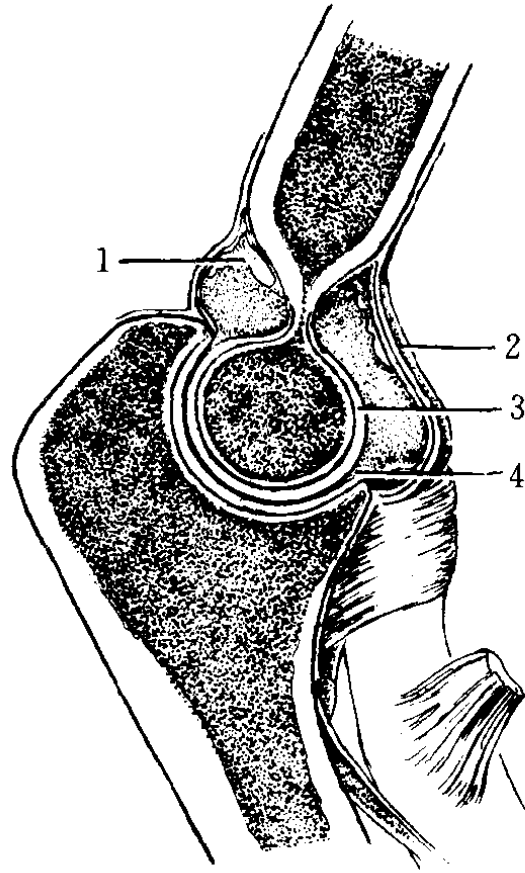


图2-6 正常肘关节构造示意图(侧位)

1. 脂肪垫 2. 关节囊,内层为滑膜层,外层为纤维层 3. 关节软骨 4. 关节间隙

(二)内层 也称滑膜层,由疏松的结缔组织组成,能分泌一种无色粘稠的滑液。滑液腔内含有少量的滑液,其作用是滑润关节,也具有营养关节软骨面的作用。滑膜还具有潜在的造骨作用,故在关节内可发生滑膜骨软骨瘤病。

某些关节如膝关节和肩关节,在其最易受到摩擦的部位附有滑膜囊,囊内含有少量的滑液并可与关节腔沟通。

某些关节如膝关节、腕关节和胸锁关节,其内有一纤维软骨构成的平板,位于两关节软骨之间,将关节分开,此称为关节间纤维软骨或半月板。半月板的外缘附着于邻近的韧带上,内缘伸向关节腔中央。

二、关节软骨

关节软骨由透明软骨构成,软骨细胞分布于细胞间质的各个小陷窝内。软骨边缘覆

盖着一层含有血管、淋巴管和神经的软骨膜。软骨发育时,软骨膜分两层,外层胶原纤维多,细胞疏散,血管少;内层纤维少,细胞和血管多。在较大的软骨体内,有很多血管,可通过基质渗透来营养软骨。关节软骨无再生能力,一旦发生破坏变性或机械损伤,即被纤维组织所代替。

关节软骨的厚薄不一,在中心或圆凸面重力的支持部位最厚,在关节的边缘部最薄。正常厚度一般介于 0.2~0.1mm。人体中髌

骨的关节软骨最厚。

三、子骨

子骨最常见于关节附近,由附着于骨骼附近的肌腱骨化而成,亦可由多个化骨核骨化而产生。小的子骨最多见于手足(掌指骨和跖趾骨)的各关节和肌腱周围。其分布和数目变异甚大。髌骨是人体最大的子骨,由多个不规则形或半月形的化骨核组成,常双侧对称出现。

第四节 骨的生理

骨骼为一种高度分化的活组织,内含有细胞、血管、淋巴管及神经等,具有生长、制造血液细胞和维持体液及矿物质平衡的功能。在正常情况下,老的骨组织不断被吸收,新骨不断产生。骨内含有多种蛋白质(如骨蛋白、骨拟蛋白、骨拟粘蛋白等)和无机矿物质(即骨盐结合质,内含钙、磷、镁等成分)。骨的硬度取决于矿物质和有机物的比例,若其比例失调,则会影响骨的功能。

骨组织是体内最坚硬的结缔组织,占成人重量的 18%,由细胞和细胞间质组成,其中有钙盐沉着。新鲜骨组织按其重量计,65%为无机矿物盐,其余 35%为有机质和纤维。骨的成分分为细胞性和非细胞性(有机物质和无机物质)两类。

(一)非细胞性物质

1. 无机物质 即骨盐,其主要成分是磷酸钙(占 85%)和硫酸钙(占 15%)。骨盐结晶沉积在骨胶纤维上,并有秩序地排列着。骨盐在骨质中不断新陈代谢,50 天可更新 29%。一般认为,骨盐结晶的分子式为 $\text{N}(\text{Ca}_2(\text{PO}_4)_3 \cdot \text{CaX}_2)$,这种羟磷灰石量微,呈结晶状,为六角板状或细针状。这些结晶可形成巨大的表面面积,以与组织液进行离子交换。据统计,一个成人骨中的结晶体表面面积可达 40 万

平方米。

骨盐结晶具有广阔的活性表面,能吸附碳酸、重碳酸、磷酸、枸橼酸、氟、钠、镁、钾及其他离子,并可彼此交换。因此,骨质不仅是贮存钙、磷的主要器官,也是贮存钠、碳酸及其他电解质的场所,具有稳定电解质代谢的作用。正常骨的矿物质成分并非固定不变,在骨小梁表面的骨质,可呈三种不同状态:有的在沉积,有的在再吸收,还有的在维持原状,并可因骨骼不同或同一骨骼的不同部位而有相当的变异。

2. 有机物质 包括胶原纤维和基质(粘合剂),含量约占 24%,基质主要含有粘多糖和蛋白质。

(1)胶原 为一种纤维蛋白,呈纤细的纤维状,其化学成分为吡咯氨基酸、氨基乙酸和少量的芳香氨基酸。在新生骨中,胶原纤维粗细不等,呈不规则形交叉排列于母质中。在板层骨中,胶原纤维较细,围绕哈氏管之长轴平行排列,形成哈氏系统中板层的主要成分。

(2)基质 即粘合剂,为粘度较大的胶状物,其主要化学成分为粘多糖和硫酸软骨素。存在于细胞之外和胶原纤维之间,其作用是使胶原纤维粘合在一起。骨中粘多糖含量较少,只占有机成分的 5%。

(二)骨细胞

1. 成骨细胞 其作用是形成骨基质并使之钙化。其形态因骨生成的速度而不同,在生长较快的部位呈不规则的立方体,直径为 $15\sim 25\mu\text{m}$,内有偏心的圆形细胞核;在生长较慢的部位则呈扁立方体形(鳞状)。

2. 骨细胞 成骨细胞形成骨基质,钙化后即成为骨细胞。它是骨的基本成分,其作用是通过调节骨内物质与体液的交换,以维持骨内有机物质和无机物质的成分。骨细胞死亡时,与其伴生的骨组织亦随之被吸收。

3. 破骨细胞 其作用是吸收骨,常见于骨组织被吸收的部位,直径可达 $8\mu\text{m}$,为大小不等的多核细胞,一般有 $4\sim 60$ 个核,最多可达 100 个以上,是体内最大的细胞。细胞质嗜酸性,在近骨的一端,细胞表面有类似上皮细胞的毛刷状边缘,系骨在吸收过程中被暴露出来的胶原纤维。在电子显微镜下,可见细胞质内有钙盐结晶。

一、成骨与破骨活动

骨细胞不能发生有丝分裂,只能依靠不断的更换和吸收来维持生存,并调整正常生理功能与矿物质的含量。自出生至青少年生长发育期间,全身代谢旺盛,成骨大于破骨,骨在不断发育生长,骨量增多,骨增长、变粗,直至骨骺板完全骨化。此后则成骨与破骨活动处于平衡状态,即进入壮年期;一部分骨细胞死亡后,旧骨也随之被清除,然后再由新骨(包括新生而有活力的骨)细胞来代替;至中年以后和老年期,成骨活动逐渐减弱,但破骨活动不变或加强,破骨作用大于成骨作用,骨细胞不断死亡,骨组织被移去,由于新骨生长跟不上破骨的发展,因此骨量减少,发生骨质疏松,并随着年龄的增长,骨质疏松逐渐加重,此即为老年性骨质疏松。

二、钙与磷的代谢

骨骼是人体矿物质的贮存所,其中以钙和磷最多,钙占体重的 $1.5\%\sim 2.2\%$,总量

为 $700\sim 1400\text{g}$;磷占体重的 $0.8\%\sim 1.2\%$,总量为 $400\sim 800\text{g}$ 。大部分钙($97\%\sim 99.7\%$)和磷(87.6%)是以结晶的骨盐形式存在于骨和牙齿中,仅很少一部分以有机结合或离子形式存在于体液和软组织中。后者虽然含量较少,但却能反映出骨的代谢情况。骨质是借体液的传送来维持钙、磷含量和摄入量平衡的。当血内钙量不足时,须由骨骼内吸取补充。骨内大量钙质丢失,可引起骨质软化或佝偻病,因而发生骨弯曲变形,甚至发生病理骨折。矿物质减少还见于畸形性骨炎、全身性纤维囊性骨炎和老年人。骨内矿物质比例增加,可使骨变硬而脆,如石骨症、氟骨症,以及成骨型骨转移性肿瘤(前列腺癌)等。

(一)钙的吸收和排泄 钙主要由食物中摄入,由消化道(主要是在十二指肠和上段空肠)吸收,通过血循环输送到体内各部。钙不仅来源于食物,而且主要来自消化液的再吸收,后者每天至少要排出钙盐 500mg 。

小肠内的钙包括有机钙和无机钙两种,一般只有无机钙才能被吸收。影响钙吸收的原因很多,常见的有食物含磷酸盐或草酸盐过多、脂肪摄入量太高和胃酸缺乏、氢离子过少等,而最主要的因素是维生素D缺乏。在这种情况下,即使钙摄入量充分,由于肠粘膜失去吸收能力,也难以维持平衡;反之,如给予维生素D,则由于吸收能力强,即使钙摄入量较低,也能维持钙的平衡。

人体每日排出的钙,主要被肠粘膜分泌至消化道,随粪便排出(80%),约 20% 从肾脏排泄。钙自尿中排出的速度与血液中的浓度成正比。正常尿钙排出量虽可因钙摄入量增加而稍为增加,但大多在一定范围内。如超过此范围,则应考虑有甲状旁腺机能亢进的可能。

(二)磷的吸收与排泄 磷主要由食物中摄入,经小肠上段吸收。磷酸盐的吸收比钙盐容易,但磷的吸收与小肠内钙的含量关系密

切。如食物中钙量较多、维生素 D 缺乏时,则小肠内多余的钙不能被吸收,钙即与磷结合而成为不易溶解的磷酸钙,随粪便排出,造成磷吸收不良。如果钙吸收良好,则磷的吸收也可能随之增加。

磷吸收进入血液后,大部分与钙结合沉积于骨内,只有小部分仍以磷酸盐形式存在于血液内或转化为有机磷化物存在于其他组织中。磷大部由肾脏排出(60%~80%),小部分随粪便排出。磷的排泄有赖于肾功能正常。此外,维生素 D 和甲状旁腺素也有促进磷由肾脏排泄的作用。当肾功能不全时,磷酸盐排出受阻滞,因而血清无机磷和粪磷增加,阻碍了钙的吸收,故可产生肾性佝偻病或骨软化症。此时磷在尿和粪便中的分布与正常相反,即粪磷大于尿磷。

(三)钙和磷的平衡 正常成人骨质中钙和磷含量的排出和摄入经常保持着平衡。如摄入量减少,则可形成一时性的负平衡,此时钙即自骨内移出。若钙摄入量增加,较多的钙可停留于体内,此时钙即转为正平衡。此种情况可见于正常孕妇、哺乳期妇女和生长期小儿。成人每天钙的需要量为 0.8g,妇女妊娠期及哺乳期每日需 1.5~2g,正常小儿每日接受钙质之容许量为 0.1~0.4g。

在病理情况下,如钙的摄入不足或钙排出过多以致血钙降低时,则可促使结合钙或沉积钙解离。当小儿的钙磷乘积小于解离常数时,则其在骨组织内的沉积减少,因而可发生佝偻病;如在成人(孕妇、哺乳者)则可发生骨质软化症。在甲状旁腺机能亢进时,磷酸盐从尿中排出过多,血钙解离增多,可致骨内钙盐释出,而发生普遍性骨质脱钙(弥漫性纤维性骨炎)。肾功能损坏时,则会发生肾性佝偻病。

(四)血清钙与血清磷 正常成人的血清钙为 2.1~2.55mmol/L,儿童为 2.2~2.70mmol/L,其中游离钙约占 46%,在血内

以离子状态存在,非离子钙与血浆蛋白结合亦占 46%,其余 8%以复杂结合形式存在。无机磷,成人为 0.87~1.45mmol/L,儿童为 1.45~1.78mmol/L,婴儿更多一些。血浆内磷的总量 4mmol/L,其中 3/4 为有机磷,1/4 为无机磷。正常人血清与体液内的钙和磷含量是平衡的。组织中钙与磷的比例为 2.2:1.0,肌肉及其他软组织的氮与磷的平均比值为 14.7。这两个比例相当恒定,在同时测定钙、磷、氮平衡后,即可计算出多少磷进入骨组织和软组织。

血清钙和磷以三种形式,即游离型(钙离子)、结合型(蛋白质结合钙和枸橼酸钙)和沉积型存在,三者之间保持着动态平衡。钙与磷之间保持着较密切的比例关系,如血内钙大部分存在于血浆中,其中 60%~70%与蛋白质等有机物(主要为白蛋白)结合成胶态物质,另外 25%则为游离型。血清钙的浓度受血液 pH 及磷酸根离子浓度的影响。当碳酸及磷酸增多时,它们就与钙结合成不溶性的钙盐沉着。一般多以 $[Ca^{2+}][HCO_3^-][HPO_4^{2-}]/[H^+]=K$ (常数)的公式来表示它们间的关系。

钙与磷的游离浓度一般具有相反的依存关系。其游离常数为 $K_{sp}=(Ca^{2+})\times[HPO_4^{2-}]=CaHPO_4=1\times 10^{-7}$ 。如维持此常数,其中一离子的浓度发生改变时,则势必影响其他离子的浓度,因此钙与磷的改变方向经常是相反的,即磷降低而钙升高,磷升高而钙降低,以维持 $CaHPO_4$ 的溶解乘积常数。临床发现,二者血中的游离量大致表现为 $(Ca)\times(P)=40$ 的规律,即血清含钙 100mg/L,乘无机磷 40mg/L,二者乘积等于 40。若此值低于 35 即有佝偻病或软骨病的可能。血内钙离子含量增多时,血磷离子就减少,反之则增多。

磷在血液中有无机磷和有机磷两种,血清磷代表无机磷酸盐。骨代谢紊乱时,无机磷改变最为明显,因此,检验后者在临床上最为

重要。血中有机磷酸盐如核蛋白、磷脂类和其他各种磷脂,都可因水解而释放出磷离子,所以磷的负平衡不一定会使骨内磷酸盐减少。

三、血浆的氢离子浓度

血浆呈微碱性,其正常 pH 值为 7.35~7.45。组织的二氧化碳压力正常时,钙盐呈液体状态存在。当组织和血内二氧化碳浓度增高时,钙盐溶解度增加,二氧化碳减低,可促进骨基质的钙盐沉着。酸中毒患者(如肾性佝偻病或糖尿病)因体内碱贮量减低,长期呈酸中毒状态,磷酸钙自骨内释出,结果可引起骨质疏松。自骨内释出的钙质,大部分排出体外,只有小部分沉积于软组织中,形成转移性的钙化。此种情况多见于干酪变性和坏死的组织中,如结核和梗死。

四、碱性磷酸酶

磷酸酶系一种酶剂,能水解磷酸脂为无机盐,产生磷酸盐离子。后者在组织液内与钙结合,沉积于类骨组织中。磷酸酶可产生于许多组织,如小肠粘膜、胆液、胰腺、脾脏、奶汁、前列腺、软骨和骨中,其中以生长期的骨骼、骨膜深层、增生和骨化的软骨内最为丰富。

磷酸酶分为酸性和碱性两种。除前列腺所产生的为酸性外,其余均为碱性。其最适宜的酸碱度为 pH4~5.5。成人碱性磷酸酶正常值为 $0.5 \sim 15.3 \mu\text{mol} \cdot \text{s}^{-1}/\text{L}$,小儿为 $1.8 \sim 3.5 \mu\text{mol} \cdot \text{s}^{-1}/\text{L}$ 。正常人血清中酸性磷酸酶很少。

成骨细胞在迅速增殖时,可放出碱性磷酸酶,故于成骨活动显著时,碱性磷酸酶升高,可见于佝偻病、畸形性骨炎、骨肉瘤和骨折的愈合期等。反之,成骨细胞活动减弱时则碱性磷酸酶减少,可见于坏血病和呆小症等。必须指出,血清磷酸酶升高仅表示成骨性或破骨性活动增加。因此,不论新生的骨样组织是否能抵制破骨性的作用,血清磷酸酶依然升高。所以在佝偻病或骨质软化症,即使钙摄入量减少,新生骨的形成受限,其磷酸酶仍然

升高。甲状旁腺机能亢进,骨破坏显著时磷酸酶也升高。在畸形性骨炎,由于骨无限制地增生,磷酸酶含量比任何骨病都高。相反,在柯兴综合征和其他内分泌腺机能亢进时,因成骨性活动受抑制,故血清磷酸酶往往减低或正常,极少有升高。多发性骨髓瘤有明显的骨破坏而修复不著或缺少时,磷酸酶可正常。前列腺癌伴有转移时磷酸酶也可增高。

五、维生素的影响

(一)维生素 A 维生素 A 缺乏对软骨内骨化有抑制作用,故骨骺软骨板变薄,细胞柱不规则。若维生素 A 过多,可有增加骨质形成和吸收的作用,但因骨质钙化不足而致骨质疏松易折,若同时增加 B 族维生素的摄入量,即可消除维生素 A 过多所产生的骨骼异常改变。

(二)B 族维生素 核黄素(B_2)缺乏能减低骨骼的生长和钙化速度,不仅表现为软骨生长缓慢,而且还有变性的表现,故使长骨的纵径生长受到影响。此外,还可抑制骨骺软骨板的血管侵入。泛酸对生长期骨骼的形成具有与核黄素相似的作用,所不同者它不引起软骨变形。妊娠期泛酸缺乏可发生畸胎。

(三)维生素 C 维生素 C 是细胞间质如软骨质、骨质和纤维形成必不可少的物质。维生素 C 缺乏时,可引起骨质软化和骨骺软骨板凸隆,其钙化的软骨增厚并非由于增长过多,实因软骨未被血管侵入所致。由于软骨增长率降低,骨小梁少而短细,易与骨干分离。骨骼纤维虽多,但均属原始胶原纤维,因此在骨骼动力学上可发生髌和膝关节弯曲和外展畸形。

成人缺乏维生素 C,可因影响新旧骨的替换而发生骨质软化症。其机制是维生素 C 缺乏,必须自骨内提取钙质,而原来的骨质又必须被吸收,因骨质重建迟缓且不能钙化,故可出现骨质疏松和软化。在临床上表现为脊柱后突和长骨弯曲变形。

(四)维生素 D 维生素 D 与骨骼的形成有着密切的关系,它不仅直接影响钙的吸收,而且可间接影响甲状旁腺的调节作用和磷的吸收。当肠内钙和磷吸收减少时,必然可使甲状旁腺机能亢进,肾小管不能重新吸收磷质,于是可导致血钙正常而血磷降低,使软骨和骨质的钙化也被抑制。后者在骨发育的各个时期表现各不相同,一般说愈在早期影响愈大。若发生于生长期,即可成为佝偻病,发生于成年期则是骨质软化症。

妊娠期间胎儿的钙及维生素 D 来自母体,正常婴儿的骨骼含有较富裕的钙质,故初生儿骨质较硬。出生后 3~4 个月,婴儿自母乳内所获得的钙质不足以维持其骨骼生长的需要,必须从已长成的骨骼内取得钙质,供新生骨钙化之用,所以婴儿出生后数月骨质反而变软。在此阶段若缺乏维生素 D 则极易发生佝偻病。此即佝偻病大多发生于 3~18 个月之小儿的原因。

先天性佝偻病较少见,6~15 岁可发生晚发佝偻病。由于骺板较骨钙化不全,血管迟迟侵入,成骨组织虽仍照常形成骨样组织,但不能钙化,故在骨内积聚着密而无钙的(废品)骨质。软骨板极厚,软骨不能继续生长,因而影响了骨的增长,使四肢变短。骨干和干骺端膨大系吸回与重建不能进行之故。身体其他软骨虽也同时受到影响,但因脊椎及颅骨发育较早,化骨核也较多,故相对影响较小。

在佝偻病的各期,颅骨生长形状各异。正常颅腔是随脑的自然增长而逐渐加大的,它是借助颅骨缝结缔组织的增加(不改变每片颅骨的曲度)、颅骨内面的吸收和颅骨外面的增生等多种因素的共同作用,使颅骨既增大又能维持其正常自然曲度。在疾病时,由于颅骨内表面吸收少,颅骨生长只能依赖于骨缝的增大,而各片颅骨仍保持其原来的形态、曲线不变,因而使颅骨增大与原来的曲度不协调,其中尤以额顶骨最为显著,故可见颅骨

呈方形。同时可见骨质变软、变形,其中以枕侧扁平尤为显著。

维生素 D 过多以致损害肾脏时,可使钙与磷吸收增加,新骨形成活跃。与此同时,钙质也可沉积于血管、韧带和肾脏,而致使肾脏受损,磷不能排出,钙、磷失去平衡,可引起甲状旁腺机能亢进,从而发生纤维囊性骨炎。

(五)维生素 E 动物实验证明,维生素 E 缺少,可发生先天畸形性死胎,长骨变短,成为短肢畸形。此外尚有脊柱后突、手指(足趾)骨钙化不足等。有人(Moose)认为,维生素 E 对钙化的作用可能是因影响到维生素 A 的吸收和利用的结果。

六、内分泌的影响

(一)脑垂体

1. 垂体机能过盛 若生长激素分泌过多发生于人体发育完成之前,则将发生巨人症,但颅骨并不随同增大,因其生长须有赖于脑发育的刺激。又因脑发育较早,此时多已定型,故生长素影响并不显著。生长素过多对骨骼的作用主要是增加骨骺软骨的活跃强度及其持久性,故人体高大,但骨骼的长宽厚正常比例不变。若生长素过多发生于骨骺软骨板消失之后,则骨的纵径生长已停止,只能进行骨膜下骨增生和有限的关节软骨骨化,于是可形成肢端肥大症,表现为指(趾)骨、面骨和肋骨前端软骨增生,后者使背腹直径加大,胸形如牛,下颌骨特别肥大,构成肢端肥大症的特征性表现。

2. 垂体机能减退 垂体前叶被破坏或受压迫,可引起垂体机能减退,使个体生长普遍性停顿,形成长宽比例相称的侏儒症,即垂体性侏儒。这时因为骨骺软骨板的软骨生长和血管侵入同时停止,未及破坏,而骨形成的停止略为延迟,于是形成骨板,将骨骺软骨板包围封闭起来,故长骨骺线可长期不消失。

(二)甲状腺

1. 甲状腺机能减退 可影响骨骺软骨

的发育,使软骨细胞柱排列不规则,生长受阻,因而骨髓的骨化生长减弱,人体成比例地矮小(侏儒),严重者可致呆小病或克汀病,另外还可引起婴儿粘液性水肿。甲状腺型侏儒与垂体型侏儒的主要不同点在于,前者反应迟钝、皮下结缔组织粘液水肿和腿肿,保持婴儿的形态,可形成头大肢短的特征,与后者的按比例的矮小不同。在骨的发育和结构上,两者的骨髓软骨板均不消失,所不同者为甲状腺型侏儒的骨化极为迟延,部分骨的软骨性结构可保留较久,如颌骨两端,50岁时仍有软骨存在,化骨核多,迟迟不能合并融合。在组织结构上,软骨板的细胞柱排列紊乱,失去应有的长柱状排列。

2. 甲状腺机能过盛(亢进) 可使垂体生长素分泌增加,骨骼生长增快,如果超过一定限度还可发生骨质疏松。此外,甲状腺素还可加速骨髓软骨板的破坏和消失。此时因软骨板生长没有增加,而血管的侵入和骨形成进行较为迅速,软骨板被破坏,并被骨板节节包围成为“孤岛”,骨髓提前愈合,使骨生长提早完成,故个体矮小。

(三)性腺

1. 性腺机能减退或阉割后骨髓板持续存在,长骨继续增长,骨骼成熟延迟,可致四肢骨细而长,躯干骨相对较短,故人体细高呈躯干短肢体长的表现,与垂体性之巨人症不同。

2. 性腺机能过盛 能加强儿童骨骼的生长和加速骨骼的成熟,并能使化骨核提前出现,因而使5岁儿童的骨骼宛如15岁者。但又因骨髓软骨板的提前破坏消失和骨髓的早期愈合,长骨不能继续增长,因此个体矮小,与甲状腺机能减退者不同。

(四)甲状旁腺 甲状旁腺的功能主要是维持正常血钙水平。钙盐在骨质内并非孤立存在,而是和有机质结合在一起的。钙质是连同有机质和无机盐一起被吸回的,因此血液

中的磷质也同时增加。但是激素又可影响肾小管对磷的重吸收,所以血磷并不增加反而降低,故甲状旁腺对新形成的骨质钙化有抑制作用。

甲状旁腺和维生素D虽然都有维持血钙平衡的作用,但其方式不同,前者是动员骨内的钙质,而后者是增加外源,加强钙的吸收。在钙源充足时,甲状旁腺无须自骨内提取钙质,骨质不被吸收,但当钙源缺乏时,钙无从吸收,此时维生素D就不起作用了。

1. 甲状旁腺机能亢进 可使血钙和钙的排出量增加(尿钙过多)。为了使血清钙保持一定的水平,必须自骨内移出,结果可使患者发生全身性骨质脱钙,甚至发生纤维囊性骨炎。血钙过多,在肾脏大血管和关节周围软组织内发生磷酸盐沉着,称之为转移性钙化。血钙增加,可导致尿钙增多,故常发生多发性尿路结石。甲状旁腺机能亢进初期表现为破骨细胞瘤样改变,活检可见许多巨细胞,其形态类似典型的破骨细胞瘤,因此在临床上诊断多发性巨细胞瘤,必须首先排除甲状旁腺机能亢进病的可能。

2. 甲状旁腺机能减退 可使骨质吸收作用减弱,肾小管的磷吸收增加,而引起血磷增高。由于磷必须与钙结合才能存积于新形成的骨质中,过多的钙与磷结合,可使血钙降低而骨钙增高。此外,骨质吸收减少可致骨质硬化。孕妇食物中缺少钙质,母体血钙减少,势必引起甲状旁腺机能亢进,而发生骨质吸收。母体甲状旁腺机能过盛时,胎儿的甲状旁腺往往发育不良,因而出生后可发生抽搐。

七、软骨内蛋白

骨基质的钙质沉着与软骨内蛋白成分有关。软骨内蛋白吸收钙质与磷,并使二者结合形成磷酸三钙。

八、矿物质的影响

(一)钙 骨质的无机盐主要是磷酸钙和碳酸钙。钙缺乏时,软骨不能钙化,影响了血

管的侵入,可使新形成的骨质因钙化障碍而影响骨质吸收,因此在人体发育完成(成熟)之前缺钙,可以发生佝偻病,成熟后缺钙则可引起骨质软化症。

(二)磷 磷元素对骨的影响尚不完全了解。发生磷中毒时,可出现骨质硬化,在组织学上由于骨吸收作用停顿,新骨质继续在外增加,故骨小梁粗厚,髓腔变小。此改变似铅中毒。

(三)氟 过量的氟化物通过水、粉尘、空气和食物,经呼吸、消化系统和皮肤进入体内,可引起氟中毒。因饮水和食物中氟含量过多所致者,称地方性氟中毒;若发生于厂矿中接触氟的工人,则称为生产(工业)性氟中毒。氟进入体内与钙结合成为氟化钙或氟磷灰石,大部分沉积于骨骼中,其中以躯干骨最多,向四肢骨则递次减弱,少部分存在于肌腱韧带中。

在组织学上可以看出氟对骨的影响,它可致软骨增生率减低而骨吸收率增加,使骨干密质骨和骺端松质骨由内向外吸收成为网状,颇似骨疏松。同时骨膜下厚而密的网状骨和无机盐及时沉着在新生骨上,可使之出现硬化表现。

(四)锰 动物实验证明,雌鸡食物中锰含量不足,由该鸡生产的蛋孵出的小鸡会发生短肢或小腿畸形,其远侧骨节较近侧更为显著。新生小鸡食物中如锰含量不足,也可使其肢骨生长减慢,如给食锰即可纠正。

(五)铜 动物实验证明,缺少铜,骨皮质变薄,骨小梁稀少,骨骺软骨增宽并易变形或骨折,血和骨质的化学分析证明,钙、磷及维生素D均正常,此乃由于骨的吸收作用超过重建作用所致。

(六)碘 是甲状腺素主要成分,缺少时会直接影响骨的生长。

(七)铋 既往以铋剂治疗梅毒,铋可沉积于生长期的骨骺内,形成铋线。

(八)镭和其他放射性元素 镭存积于骨内可引起骨坏死。体内镭含量达1/1 000mg时,即可发生骨改变,有的还可诱发骨肉瘤。其他放射性重金属(镭、铯、锶)及其分裂产物,在骨内主要沉积于骨外膜、骨内膜和骨骺下方未钙化的骨样组织内,亦可引起与镭相似的改变,使骨破坏并损害骨髓。放射性铯好沉积于骨骼系统和骨骺软骨下的新骨内。

九、人体运动与骨生理

骨骼系统的活动与机械活动规律非常近似,机械力量对骨骼系统的作用较别的系统尤为重要,因此机械运动对骨骼系统有特殊重要意义。

(一)骨的物理性质 骨具有弹性和应力抵抗两种物理性质。弹性即表示骨变形而尚未达到折断的临界;应力抵抗即骨断面的单位面积造成组织折断或失效的力量。通常骨是不能伸缩的,骨的张力已经测定为2 000kg/mm²,若再加10kg时,即出现折点,说明骨延长不能超过原长度的1/200。

一般说来,骨不会受直的张力,但在受到弯曲的应力时,其凸面有张力,凹面有压力。骨对压力的抵抗力比对张力大。微弯的长骨(如尺骨和股骨)在应力的作用下,可出现自凸面开始的骨吸收疏松区。如股骨颈骨折在愈合过程中,如有压力作用,则较在张力下更易愈合。

沃尔夫(Wolff)骨变形定律 据沃尔夫(Wolff)等观察研究,骨不仅在正常结构上符合力学规律,而且于外伤后或发生畸形时也能改变其结构,以适应新的力学变化。反之,在一定限度内,当正常的力量重新起作用时,骨骼将重新调整其异常的组织结构而向正常方向发展。此系一项重要的畸形自然矫正规律,称之为沃尔夫(Wolff)骨变形定律。

(二)软骨的物理性质 关节面软骨是全身接触机械应力最多的组织,同时还要抵抗地心吸力和关节周围因肌肉收缩而产生的压

力。软骨的胶原纤维在表面层排列呈切线方向,而深层纤维则与软骨表面垂直,以使适应巨大机械力的需要。

软骨的物理性能有赖于其基质的组成。基质含有胶原和软骨粘蛋白,后者为硫酸软骨素和蛋白质的产物。软骨表面层有较少量的基质。正常软骨的深层垂直区常有硫酸软骨素。当软骨退行变时,硫酸软骨素大量减低,这种化学改变表明软骨失去了弹性,常发生于组织学上出现改变(病理裂隙出现、纤维分裂和陷窝内软骨细胞积聚)之前。

软骨的弹性与其对不同应力的机能适应有着重要关系。软骨是可以压缩和变形的。在压力下能适应关节结构的需要,可达到最大的接触面并增加关节的活动度。在正常限度内,软骨弹性的保持取决于所负荷的重量和持续时间的长短。通常当压力解除后立即可以恢复原状。但若负荷过大,时间超过极限,则不能完全恢复原状。

(三)肌腱、筋膜和韧带的物理性质 筋膜具有较大强度的弹性和抗张力作用,约每平方米 490kg。在一定限度内,筋膜可以伸长,并能在应力停止时完全恢复正常,但若超越一定限度则不可能复原。肌腱具有同筋膜相似的性质,抵抗应力为每平方米 350~420kg,也可发生退行性变。所谓肌腱自然破裂,实际上是先前早就发生了退行性变。年青人的肌腱具有强大的抗牵引力,因此在外伤时常见的是附着处撕裂骨折而不是肌腱断裂。韧带含有较多弹力纤维,具有更大的抵抗力。

(四)肌肉的物理性质 肌肉具有弹性,在神经、电或外界刺激下可发生收缩。按谢灵顿(Sherrington)定律,单一肌纤维受到神经刺激,可进入最大限度的收缩而没有递减,因此收缩的张力完全决定于肌纤维参加数量的多少。

十、血液供应

骨的血液供应主要来源于周围软组织的动脉分支和关节周围的小动脉分支。管状骨的血液供应有四个来源:

(一)滋养动脉 每个管状骨有 1~2 支,自骨干滋养孔进入骨皮质,到达骨髓后分为升降两支,并不断分出细而直的分支,组成小动脉网,分布于髓腔内。此外,尚可有小的副滋养动脉(肱、胫、腓骨均有),以同样方式进入骨内,骨血管造影可见它常与滋养动脉降支相交通。

(二)骨骺动脉 主要来自关节外软组织动脉分支和关节软组织的脂肪垫动脉,两支动脉在骨骼内吻合成网(图 2-7)。

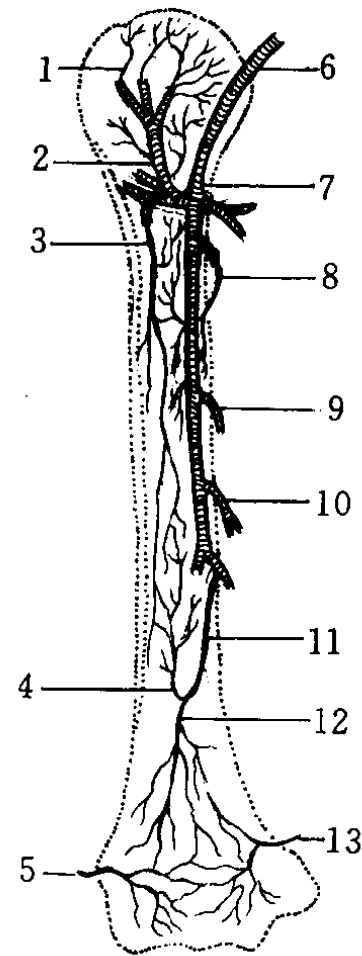


图 2-7 成人肱骨骨内动脉

1. 骨骺动脉 2. 肱骨旋前动脉 3. 副滋养动脉
4. 升支 5. 干骺动脉 6. 肱动脉 7. 肩胛下动脉
8. 肱骨旋后动脉 9. 肱深动脉 10. 上尺侧副动脉
11. 滋养动脉 12. 降支 13. 干骺动脉

(三)干骺动脉 管状骨两端周围软组织均有细小动脉支,在干骺端穿入骨内,并与滋养动脉的终末支吻合。

(四)骨膜动脉 主干沿骨干长轴走行,并于不同水平分出多数分支组成骨膜动脉

网,供应骨膜,从骨膜下通过伏克曼管进入骨板,其分支即哈氏系统中的血管。

骨内动脉网经过毛细血管进入静脉窦内,骨内静脉开始于静脉窦,多数静脉窦呈轮辐状排列,汇合成小中心静脉,再汇合成较大的静脉。骨干静脉由髓腔中心静脉引流至骨外,骨骺和干骺分别由骨骺和干骺静脉向骨外引流。骨膜静脉与骨膜动脉并行(图 2-8)。

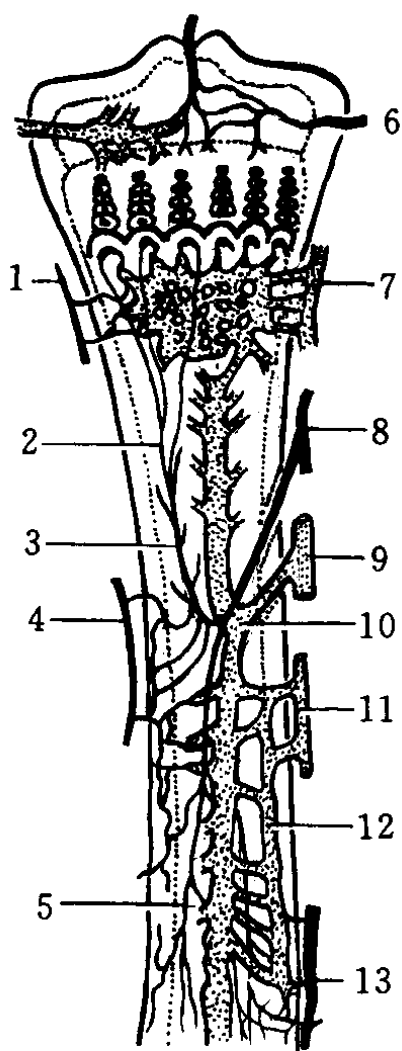


图 2-8 兔胫骨骨内动静脉

- 1. 干骺动脉 2. 骨内小动脉 3. 滋养动脉升支
- 4. 骨膜动脉 5. 滋养动脉降支 6. 骨骺动脉
- 7. 干骺静脉 8. 下肢动脉 9. 下肢静脉
- 10. 髓腔中心静脉 11. 骨膜静脉
- 12. 哈氏骨静脉端 13. 骨膜动脉

骨组织和其他组织一样,自发育开始,在其成长的各个阶段,均需有良好的血液供应,才能维持其正常生理功能。当骨质的供应血管扩张时,则诸血管及其分支均扩张充血,骨质逐渐发生脱钙或吸收。例如骨结核,长期慢性充血可致骨质稀疏,并因血源丰富而使相

邻的骨骺增大,骨或关节长期炎性肿胀,患部常出现骨质吸收、脱钙。如骨的血液循环减低或完全阻断,则可发生骨质硬化或坏死。在骨髓炎过程中,当大量脓液积聚于骨膜下切断骨干的血液供应或脓液包围某一部分骨质时,则可发生范围不等、程度不一的死骨。手术时切除骨膜,也可引起局部骨质坏死。在潜水病的血液中,气栓形成后就可引起局限性的骨坏死,表现为骨的硬化性改变。发育期的干骺血管是一些吻合不良的终支动脉血管,受到损伤后容易发生各种不同类型的无菌坏死。

同样道理,在骨折后,如骨局部血液供应良好,有丰富的骨痂形成,则愈合快;反之,如果循环不良,则新骨生长极为缓慢,骨折的愈合也就延缓。

根据骨血液供应的解剖,可以解释临床上一些骨病变的发生和发展过程。滋养动脉进入干骺端静脉窦内,血流速度大大减慢,感染病菌易于停留繁殖,因此骨感染好发于干骺端。在发育过程中,骨骺和干骺有血管交通支穿过骺软骨板而相互连接,为儿童血源性骨髓炎与干骺结核侵犯骨骺和关节在解剖上的根据。

骺软骨板的干骺端毛细血管襻排列紧密,血运充足,但其骨结构较为薄弱,故骨骺分离多发生在此处。由于骨骺分离大多损伤其真正的软骨生发层,故骨骺的早期愈合和畸形并不多见;反之,若骨骺骨折累及了骺软骨板,则必将发生骨骺的早期愈合和畸形。

肿瘤组织同样也依赖于体液和血液供应。血管造影证明,骨肉瘤的放射性骨针是肿瘤组织的骨化,即瘤骨。与骨针并列的细小血管是肿瘤迅速生长的条件。

十一、骨的神支配

骨的神支配和血液供应一样,也是维持正常生理的重要因素。当其神支配和供应发生障碍时,就会出现各种不同类型的损

伤,如麻风病可使指(趾)末端骨质发生慢性进行性骨质吸收。在脊髓痨和脊髓空洞症,由于深层感觉神经障碍,故常发生骨关节破碎、脱位、解体等表现,同时骨密度增高、硬化,此即夏科关节。既往认为此系神经失去正常痛觉,使组织的自然保护受到损害引起。现今公认其损害是由于脊髓内自主神经纤维被累及,引起血管运动性营养障碍所致。

若生长期的骨质缺少正常的神经支配,

则可使骨的正常功能和生长停止。在欧勃(Erb)瘫疾病,由于产伤累及婴儿臂丛神经,可能发生肩关节脱位及患肢发育不良。脊髓和周围神经发生病变,可在病变下方的关节周围发生钙化。瘫痪的肢体可因神经支配障碍而发生骨质脱钙、萎缩和肢残端骨质吸收,严重者可发生自发性骨折。在雷诺病,由于血管神经痉挛,可引起肢体末节指骨的骨质吸收、坏死或消失。

第五节 关节生理

一、关节软骨

关节软骨是骨骼活动和持重的承受部分,具有高度的弹性,起着缓冲作用。在偏极光下观察,关节软骨所含有的原纤维伸延呈半环形,末端固定于富有钙质的固定物质内。原纤维排列分为三层:表层排列紧密,与表面平行;中层呈切线方向排列;底层呈垂直排列。软骨细胞存在于原纤维间质中。基于以上结构,在承受压力时,软骨起着衬垫作用,可惜以保护软骨下的骨质。当压力直接作用于软骨表面时,则软骨向侧方伸延,厚度减少;压力解除时又可借原纤维的弹性而迅速恢复原状。因此,关节软骨的形状虽有所改变,但其体积不变。

二、关节囊、滑膜和滑液

滑膜组织具有一定的弹性,其弹性比纯橡皮大30倍,对撕裂有较大的抗力和易曲性,故能适应关节的强大活动范围和压力。滑膜细胞的代谢与一般的软组织相同,并有显著的再生能力,手术切除后60天便有新滑膜再生。

正常关节滑液中含有多种细胞,其数量和种类差异很大,但无红细胞。滑液的pH是7.3~7.4,95%为水,处于0.196~1.184kPa的负压之下。总蛋白浓度为1%~2%,白蛋白与球蛋白的比例甚高,约为20:1。非蛋白

氮物质及尿酸的数量比血浆中略低,平均尿素含量82g/L。糖可自血扩散入关节液中,浓度不定。在正常情况下,不含有胆固醇及脂肪酸类物质。

三、关节的物质交换

正常关节功能的维持依靠于关节腔与循环系统的特殊传递和交换。电解质进入及离开关节腔,主要决定于这些微粒的大小。较小的胶状微粒易于扩散,可经由滑膜下毛细血管移除,而较大的胶体物质微粒被运离关节则较复杂。因此,微生物进入关节液,一般说比进入脑脊液、眼前房透明液及尿液容易,所以在全身感染过程中,关节受侵袭较为常见。

关节发生病理性改变,主要决定于:①滑膜及关节囊组织渗透变性;②关节内的代谢紊乱。渗透变性后可使水、电解质、易扩散的胶质、蛋白类、纤维蛋白原、抗体和白细胞进入关节腔内的数量增多。滑液中蛋白浓度增加,通常标志着关节有炎性疾病发生。蛋白进入关节的数量与发炎程度呈正比关系。化脓性和类风湿性关节炎严重时,蛋白进入关节的数量显著增加,而关节外伤时仅稍微增加。球蛋白比例随滑膜的渗透性增加而增加。球蛋白进入量愈多,被吸收或离开关节间隙的量愈少,所以晚期类风湿性关节炎的积液中含

白量增加。滑液中胶体物质浓度异常增高,使渗透压也增加,可能是关节持续积液的因素之一。

关节代谢紊乱主要影响滑液中的糖和粘液蛋白。化脓性关节炎时关节液中糖含量之所以下降或全无,非化脓性滑膜炎时糖含量之所以减低,其原因之一就是滑膜增厚,对糖溶液的渗透性减低。

四、关节活动的生理

关节接触面的形状轮廓与关节接触的适合度对关节功能具有重要关系,因此客观要求关节负担压力的面要尽可能大,而且压力要均匀分布,同时还需要软骨具有较好的弹性,以适应关节的接触面。肘关节有较宽广的接触面,有利于互相滑动。踝关节的关节面接触最为紧密。髋关节是球窝关节,具有高度的关节面适合度,因此关节软骨无需具有高度

的适应性。另一些关节如膝、肱、桡和掌指关节,因构造的适合度较差,故需关节软骨作适当的变形,以适应外来压力的需要。

从力学观点来看,关节的稳定性取决于关节面的适合度,适合度愈大愈稳定。此外,稳定性尚需韧带和筋膜来加强,尤其需肌肉收缩时所产生的稳定力量来加强。气压也是一个稳定的因素,特别对具有高度适应性的关节尤其是这样。如髋关节,海平面气压时(约为 25kg)足以负担全肢体的重量而且有余;但当升至 1 300m 高处时,就不能负担 10kg 重的腿;在 3 000m 高处,7.5kg 的腿也不能由气压来单独维持,在 8 800m 高度的珠穆朗玛峰,负担髋关节的气压仅有 4kg,其余的重量则需要依靠肌肉的张力来负担。因此,人在高山容易感到疲劳,气压低是一个仅次于缺氧的重要因素。

第六节 从解剖观点看某些骨病的好发部位

一、骨肿瘤

有人为了找出骨肿瘤的起源及其结构特点,研究了骨骼各种细胞的机能和生化,以及其正常与异常情况下的改变,得出以下结论:①肿瘤的类型常与局部解剖有关。②发病率最高的时期(年龄),亦即该处细胞生活机能最旺盛的时期。各种骨肿瘤的好发部位与骨细胞在不同时期的机能有关。

1. 在广义上的软骨细胞肿瘤,如软骨瘤、成软骨细胞瘤、软骨粘液样纤维瘤,好发于软骨性的骨骺区及干骺端。肿瘤内富于软骨组织。

2. 骨肉瘤好发于干骺端之松质骨,此处骨细胞在第一次骨化和由原发骨小梁转化为次级骨小梁时,其机能最为旺盛。

3. 滑膜肉瘤主要发生于干骺和骨干骨膜生长最为旺盛的区域。

4. 骨髓中的网状内皮细胞和红髓所产

生的多种细胞,都可能成为某些骨肿瘤的起源,如骨网状细胞肉瘤、骨髓瘤、尤文瘤和血管瘤等。网状内皮细胞增生症、石骨症和骨髓纤维性变等,都可破坏骨髓,并取而代之。在这种情况下,可引起进行性贫血,因而其他器官如肝、脾和淋巴结等,可发生代偿性活动。

5. 骨转移性肿瘤好发于扁骨及长骨两端的松质骨,因为此处含有较丰富的红骨髓,血液也较为丰富。

二、骨及关节结核

其好发部位与局部解剖有关:①长骨骨骺及干骺区附近的骨组织是骨生长最为活跃的区域,对结核菌的抵抗力比骨干(已生长成熟)骨组织弱,故长骨结核多发病于骨端。②骨周围肌肉附着的多少也影响结核病的发生,附着少的区域较多发病,如骨骺和干骺端、椎体和掌指骨;反之,在骨干、棘突、椎弓和髂骨翼、肩胛骨处有大量肌纤维附着,有可

能阻止结核菌的侵入,故较少发病。③骨骺和干骺端有大量毛细血管存在,又系骨之末端,血流较缓慢,故结核菌易于停滞而发病。

三、化脓性骨髓炎和关节炎

化脓性骨髓炎,因细菌常停滞于血流丰富的干骺端而形成病灶,常向骨干方向蔓延,累及骨干,但较少超过骺板和累及骨骺。化脓性关节炎由于坏死的白细胞释放出大量蛋白溶解酶,使关节软骨迅速溶解、破坏,并累及骨板,故易形成骨性强直。

四、外伤性股骨头缺血坏死

股骨头的血液供应来源有二,即关节囊血管及圆韧带血管。股骨颈上部和大部股骨头都依靠这些血管来供应。此两组血管的终末动脉之间并无吻合之处,所以其中任何一组血管因外伤、血栓或栓塞等而发生改变,均会因缺少或中断血液供应而发生股骨头坏死。

(曹来宾 路晓东)

参 考 文 献

1. 郑思竞. 人体解剖学. 人民卫生出版社, 1986
2. 郭世绂. 临床骨科解剖学. 天津科学技术出版社, 1991
3. 中国医科大学. 人体解剖学. 人民卫生出版社, 1979
4. 王云钊等. 骨放射诊断学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社, 1982
5. 上海第一医院《X线诊断学》编写组. X线诊断学. 上海科学技术出版社, 1982
6. Koritake J D. Atlas of sectional human anatomy. Vol. I. Urban & Schwarzenberg. 1983
7. Bourne G H. The Biochemistry and Physiology of Bone. Vol III. New York, Academic. 1979
8. Albright J A. The Scientific Basis of Orthopedics. Appleton-Century-Crofts, New York. 1979
9. Weiss R, et al. Innervation of the vessels of the marrow cavity of certain bone. Am J Physiol. 1959, 197:125

第三章 骨与关节影像学检查

第一节 常规检查

一、透视

透视是利用 X 线的穿透和荧光作用,将被检查的组织器官投影到荧光屏上,直接进行诊断的一种常规检查方法。透视的优点在于经济简便,并能观察到解剖和功能的双重改变。骨与关节的 X 线检查,通常以摄片为主,透视主要用于火器伤、外伤性骨折与脱位。在火器伤中,金属导物的寻找和定位,必须首先依靠透视。外伤性骨折与脱位,透视亦有一定的价值,对某些结构较复杂的部位,如肘关节、腕关节和踝关节附近有轻微的骨折或脱位时,往往需要先经透视选择适当的投照位置,然后再行摄片,才能使病变在照片上正确显示出来。透视还可辅助临床进行某些诊断和治疗工作,如骨创伤复位以及异物摘除等。此外,某些骨骼病变常为全身多发,累及单侧或两侧四肢和(或)躯干骨,如先天性骨发育异常或畸形、骨纤维异常增殖症、蜡泪骨病、大骨节病、氟骨症、粘多糖病以及一些代谢障碍疾患等。当摄片检查发现一处骨骼病变而考虑可能为全身性骨病时,往往须再摄片以观察对侧或其他部位骨骼有无相应或相似的病变,借以确定诊断。鉴于全身多部位大范围摄片既不经济也费时间,且势必增加病人曝射量,透视虽不如照片清晰,但可在短时间内随意观察所需检查的部位,并可即刻明确有无病变存在,然后再对可疑或病区摄片,予以确诊。因此,透视可以起到过滤作用,在临床上非常实用。透视的缺点是荧光影像

不够清晰,细微病变难以显示清楚,也不能清楚地观察较厚部位的改变和留下长久性记录。因此,透视必须与摄片密切配合,才能发挥其最大作用。

二、摄片

近些年来,骨和关节的临床与影像学检查手段发展均相当迅速。一些新的影像诊断设备和诊断方法,已相继在骨与关节疾病的诊断中不断应用。尽管如此,传统的常规 X 线诊断在骨与关节系统的检查中,仍具有很高的诊断价值。就我国骨与关节放射领域的进展情况看,已清楚表明传统 X 线检查几乎覆盖了所有骨与关节系统疾病,特别是从宏观和整体角度来观察和了解骨骼病变的情况时,常规 X 线摄片,仍具有其独特的优势。

骨与关节的 X 线摄片,应注意下列几点要求:

1. 摄片位置 对四肢长骨、关节、脊柱的摄片,一般应采取正、侧两个相互垂直的投照位置,这在检查外伤性病变时尤为重要。除了常规的正侧位外,还可摄斜位、切线位和轴位片等。斜位片多用于脊柱和手足;切线位多用于轮廓呈弧形弯曲的部位,如头部、面部和肋骨等;轴位常用于颅底、髌骨和跟骨。

2. 摄片范围 各部位的摄片,必须包括骨与关节周围的软组织,检查四肢长骨一端的病变,必须将邻近的关节包括在内。

3. 与健侧对比 在人体两侧对称的骨关节中,如果病变的 X 线征象较轻微而难以

确诊或疑为发育变异时,应摄对侧相应部位片以作对照。

第二节 特殊检查

本节所述之特殊检查,系指在普通 X 线摄影的基础上,通过某种特殊装置或特殊的摄影技术,以使骨与关节及其周围软组织能显示出一般摄影所不能显示之征象。

一般体层摄影

普通 X 线摄影只能显示人体组织器官相互重叠的平面像,因此 X 线平片有时不能分辨正常组织与病变的界限及其具体部位。若单独对相互重叠组织中某一厚度的结构进行摄影,即为体层摄影,亦称断层摄影或分层摄影。

体层摄影分纵断体层摄影与横断体层摄影,还有电子计算机体层摄影(computed tomography,CT),也属于体层摄影范畴。以下主要介绍目前国内机器设备最为普及、临床应用最为广泛的纵断体层摄影。

【基本原理】根据 X 线的投照原理,在曝光过程中;焦点、肢体、胶片三者必须保持相对静止,才能获得清晰的照片。在曝光的时间内,肢体中各点的投影,必须是固定地投射在胶片的同一位置上,影像才能显示清楚。如果三者之一在曝光中移动,则影像就会模糊。体层摄影的目的是摄取人体某一体层的影像,而使其他各层模糊不清。因此,必须使焦点、被摄体层和胶片保持相对静止,而其他各层对焦点和胶片作相对运动。如以直线体层为例,在曝光过程中,使 X 线管、肢体和胶片中的三者之二作协调地匀速运动,将支点定于某一指定层高度,通过连接杆使 X 线管与胶片呈反方向移动,指定层即可与胶片始终保持平行,并以一定的放大比例固定地投影于胶片上。而指定层以外的各层,随着上述两个部分的移动,则可在胶片上形成一个模糊的

背景,从而使指定层投影清晰。

普通体层摄影机,其 X 线管轨迹为直线式,指定层只能是身躯纵轴的各平面,故又叫简易纵面直线体层。随着诊断的需要,体层设备日趋繁多,目前已制造出多轨迹式纵面直线体层机,其球管运动方式可为大圆、小圆、椭圆或梅花等多种形式。多轨迹体层摄影优于简易体层摄影。

体层摄影,还可以将两张或更多的胶片装在一特制的片盒中,同时进行多体层摄影,一次曝光即可获得多层的体层影像。

【临床应用】骨与关节系统的体层摄影,对脊柱、胸骨、骨盆、四肢及头颅等各部位均可应用。如椎体体层摄影,可显示平片上难以显示的小于 1cm 直径的椎体内破坏区。又如张口困难的病人,须从正位片观察颈₁~颈₂情况时,体层摄影可获得较满意的结果。对于下颈椎与上颈椎的侧面检查,也可有较大的帮助。此外,对于慢性或复发性骨髓炎的病例,体层摄影往往可显露出常规摄影所不能显示出来的死骨块。在进行体层摄影之前,放射科医生或技术人员应根据病人最近所摄之普通 X 线照片,决定投照方法和摄片体位,力求正确判断病灶所处的大致深度,然后再进行投照。体层摄影的体位一般除正位外,也可采用侧位或斜位。体层摄片的数目,应按检查之目的而定,通常以病灶中心及其上下各 0.5~1cm 的间距,分别摄片,即可满足一般诊断要求。对于颅骨,特别像颞骨那样解剖结构比较细致而复杂的部位,必须备有结构精密的体层装置,方能得出理想的结果。如诊断较小的胆脂瘤、听小骨异常或听神经瘤等,就需对中耳或内耳进行薄层(0.1~0.2cm)体层摄影,才能满足诊断要求。

全颌体层摄影

全颌体层摄影,系芬兰学者帕特罗(Paatero)于1949年所提出。此种检查原称Pantomography或Orthopantomography等,国内亦称全用体层或全景摄影,以及曲面体层摄影等。叶新华等建议将此种检查简称为全颌体层摄影,我们认为这一新的命名,符合临床实用情况,值得倡用。

【基本原理】全颌体层摄影,虽是在一般平面体层摄影的基础上发展起来的,但又不同于一般体层摄影。平面体层摄影是以身体某一平面为轴心,仅能使该层面的结构显影清楚。颌骨为一弯曲结构,故摄影必须以符合颌骨弧形结构的弯曲弧面为轴心,才能将颌骨在一次摄影过程中,完全投照到一张X线片上。

鉴于人的颌骨并非规则的圆弧,而是一个类似马蹄形结构,因此Paatero的设计,系运用圆弧轨道进行体层摄影,从而达到上述摄影目的与要求。

【临床应用】全颌体层摄影使整个马蹄形弯曲的下颌骨呈平面展开,清晰显示其骨内结构及该层面中与颌骨相邻的其他结构。此种摄影不仅可了解颌骨及牙列的生长发育、大体解剖以及颌骨的发育畸形等,而且对牙体病、牙周病、颌骨外伤及炎症以及关节病变、系统性疾病等,亦可明确诊断。

自体体层摄影

自体体层摄影(autotomography)是指无需复杂的摄影装置,依靠受检者自身的转动或有节奏地运动以达到体层摄影效果的一种检查方法。早在1930年瓦来保纳(Vallebona)即使用该法检查颅骨,1937年布朗特(Ziedes des plandes)又与气脑造影并用以显示脑室系统和蛛网膜下腔的中线结构。国内自50年代也相继开展。由于此种检查方便易

行,既无须特殊设备,又不增加患者痛苦,而且效果也比较满意,故逐步被推广用于其他部位,如胸骨、上颈椎等,均取得较好效果。但近些年来,由于体层设备的逐渐增多,尤其是“CT”的问世,该方法的临床应用已逐渐减少。

【基本原理】在曝光过程中,若X线管、物体和胶片三者中任何一项发生移动,都可使影像模糊,其模糊度与活动幅度成正比。根据这个原理,自体体层摄影是将欲摄取的部分尽量固定不动,而重叠远离的部分在曝光过程中作连续运动,这样在胶片上就可于模糊的背景中,较清晰地显示出欲摄取部分的层面影像。如颅脑中线结构摄影,其头颅活动(转动)的轴心是寰枢关节,故轴心和位于矢状面中线的结构,在转动角度甚小时,可基本保持不动或移动轻微,因而能获得清晰图像。而远离矢状面中线的结构,则由于移动显著而影像模糊。

【临床应用】自体体层摄影,在临床上多用于检查颅脑中线结构,它可使三脑室后部、导水管、四脑室以及大脑大静脉池与桥池等清楚显示。同时,对颅底中线的骨质结构如斜坡、枕大孔前唇、齿状突以及枢椎前弓等,亦能获得满意的层面影像。此种检查,目前虽已逐渐被其他方法所取代,但对尚无体层设备的单位来说,对需要了解颅脑中线结构及某些病理改变,尤其是后颅窝病变时,仍具有一定的价值。

关于其他部位的应用,如卧位投照胸骨,嘱患者做较快的短促呼吸,这样可使胸骨保持相对固定和清楚显示,其他结构则因呼吸时移动而影像模糊不清。又如摄取颈椎前后位片时,嘱患者作缓慢、连续而均匀的张口与闭口动作,可使下颌骨因移动而影像模糊,颈椎的投影可清楚显示。

立体摄影

在普通 X 线片上看到的影像,都是人体各层结构的复合影,仅能看到高与宽,而对其前后远近的空间关系不能辨别。立体摄影则能对人体某一结构获得立体概念。

【基本原理】人的两眼视物,由相距约 6.4cm(瞳间距离之平均值)的两个视点出发,将所获不同位置的物像,在视觉中枢结合而产生立体感。摄片中首先将 X 线球管与被检查的部位对正,然后将球管移向受检部位中心的左侧,代表一眼,摄片一张;再将球管向右侧做等距离移动,代表另一眼,再摄一片。前后两次摄片,被检查者的部位与胶片的位置均应保持不变,最后将两张 X 线片同时放在立体镜的两侧,用双眼同时观察,即可获得受检部位的立体概念。

【临床应用】立体摄影主要用于结构复杂或体积较厚的部位,如头颅、胸部和盆腔等处。对于判断上述部位的异物或钙斑等的具体位置及其与邻近组织的相互关系,最为适用。此外,对于识别 X 线片上的真假(重叠构成)空腔或空洞亦有一定价值。

放大摄影

在 X 线诊断工作中,有时为了研究某些病变的细节,往往需要用放大的办法来解决。放大摄影较多应用于显示骨骼的细微结构,在血管造影中,亦可将细小的微血管放大,使之清楚易见。

一、间接放大摄影

此种放大系将 X 线片通过光学放映机进行观察。但 X 线摄影,需用特制的微粒 X 线软片,一般不用增感纸。如检查末梢骨骼,焦点 1.2mm 的 X 线球管,以 50kV 的电压,即可摄成细节清晰的 X 线片。然后经过性能良好的光学放映机进行观察,可将影像放大 4~10 倍。对于骨小梁的早期脱钙、骨皮质的

早期侵蚀,以及关节面的早期破坏等,均可显示。

二、直接放大摄影

系指直接摄取 X 线放大影片。X 线放大摄影是根据焦点、物体和胶片间的几何学关系来进行放大的。实际上就是利用线束扩大的原理,使物体离开胶片至一定距离而获得影像放大。

由于 X 线的发光点是一个面,占有了一定的面积,故并非点源放射。因此,放大摄影时物体与胶片间的距离越大,焦点与物体的距离越短,其放大影像越模糊。故利用 X 线管进行放大摄影时,其焦点越小越好。近年来由于微焦点(0.3mm 以下)X 线管的问世,使 X 线放大摄影的效果大为增加。

应用一般 X 线管进行放大摄影,在实际应用中应有一定的限度,因此种摄影所产生的模糊度,可随放大率的增加而加大。但此种限度又与 X 线管的焦点、投照距离以及投照部位的厚度等有密切关系。如用 0.3mm 焦点放大 2 倍、用 0.1mm 焦点放大 4 倍和用 50 μ m 焦点放大 9 倍,其伴随阴影的影响不会较普通 X 线明显。在没有微焦点设备的情况下,可把普通 X 线管(1.2mm 焦点)的阴极侧抬高,用阳极侧斜射线进行放大摄影。这是利用了阳极侧有效焦点面积变小的道理,可以部分减少伴影的影响。

三、电子枪放大摄影

所谓电子枪(electron gun)放大,实际上仍属于直接放大。其 X 线管的结构特点为焦点小,环形阴极可通过新型电子枪发射电子流而使之较准确地撞击于倾斜面为 45 度的靶面上,并通过快速处理系统,而获得放大摄影。

四、电子图像放大摄影

在电视透视、70mm 间接摄影或 X 线电影摄影时,如安装一个电子图像放大管,则可将视野缩小、图像放大,使局部的细节清楚易

见。图像的质量可与点片相同。

五、体层放大摄影

放大摄影的主要目的是提供一般 X 线摄影所不能解决的人体细微结构的 X 线影像,此点已于前述。体层放大摄影则可进一步改善放大摄影的空间分辨力,并使密度分辨力增加。

骨骼系统的体层放大摄影常用于检查体积较小的骨结构或微血管系统,或用于观察某些细微的早期病变,如应用 100mm 焦点多轨迹式体层放大摄影检查听骨,可获得听骨及其关节关系的清晰照片。

软组织摄影

人体各部的软组织,主要由蛋白质、碳水化合物、脂肪等有机物组成,而这些有机物又主要包括氢、碳、氮、氧等原子。这些原子的原子序数均较低,而且彼此差别不大,所以它们之间的对比度很差,此乃物质对 X 线的吸收量与其原子序数成正比之故。因此,许多软组织病变往往不能在一般 X 线平片上显示出来。

通常 X 线管所产生的 X 射线是不同波长的混合线,可分为连续线谱和特性线谱。特性线谱是 X 线摄影的有效线谱。某些 X 线之所以对软组织分辨力高,就是因为它的特性线谱不同,即波长较长和线质软的缘故。特性线谱的产生取决于 X 线管阳极靶质材料的原子序数,可直接影响 X 线的投照质量。按照靶质的不同,X 线软组织摄影,大致可分为以下两类:

一、普通 X 线机摄影

普通 X 线机所用的 X 线管为钨靶。钨的原子序数为 74。要产生特性 X 线谱,阳极电压必须高于 69.3kV。其射线波长较短,为 0.001~0.002nm,属硬射线,对软组织摄影的效果较差,清晰度与分辨率均不及钼靶及其他软线摄影。如需进行软组织摄影,所采用

的曝光条件,必须是低千伏(kV)与高毫安秒(mAs),但曝光时间应尽量缩短,以避免受检部位的移动。软组织摄影通常采用小焦点和小遮线筒,不用滤线器,以提高照片质量。但对较厚部位的投照,则应加滤线器并提高千伏进行投照。此外,对软组织摄影,以不用增感纸为佳。但某些特殊部位如乳腺,也有主张应用一层增感屏者。

二、软线 X 线机摄影

凡以装有钼靶、铜靶或铬靶的 X 线机进行软组织摄影者,均属软线 X 线机摄影。钼的原子序数为 42,用钼制成的 X 线球管产生特性 X 线谱的阳极电压为 20kV,其射线波长较长,为 0.06~0.075nm;铜和铬的原子序数更低,分别为 29 与 24,铜靶和铬靶产生特性线谱的阳极电压分别为 8.86kV 和 5.98kV,二者的波长更长,分别为 0.12~0.2nm。因此,用钼靶、铜靶或铬靶 X 线机进行软组织摄影,其分辨率高,显影效果好,优于钨靶 X 线机。

软线 X 线机摄影,在乳腺疾病的诊断上应用最广,效果亦显著。在其他部位的应用,对厚度较薄者效果亦较好。对较厚部位的摄影,如能应用新屏和新片,亦能获得满意效果。软线 X 线机摄影,对于软组织内透光异物如玻璃之类的观察,更具有独到之处,为钨靶摄影所不及。

关节功能 X 线摄影

一、普通 X 线功能位置摄影

关节功能的 X 线检查,以 X 线电影摄影最为理想。但就目前来说,非一般医院能做到。而应用普通 X 线平片摄影,一般医院均可施行。

颞颌关节的 X 线平片检查,虽然不及 X 线电影摄影那样能对关节运动的全过程做到详尽了解,但通过张口及闭口位的普通照片,对颞颌关节的运动情况,即髁状突在张口位

时的移动范围,至少可以获得大致的了解。

四肢关节的功能性摄影,多用于X线平片检查不能显示的关节松弛、脱位或韧带损伤等疾患。摄片时,通常将患肢置于正位、内翻位和外翻位,并分别摄片,可从中观察关节解剖是否异常,必要时还可摄取对侧以资对照。

脊柱功能方面的X线检查,据北京医学院介绍:侧位功能摄片适用于检查在常规平片上未发现的滑脱,临床疑有滑脱情况者(主要用于检查腰椎滑脱症),可取前屈及后仰姿势各摄一侧位片观察之。正位功能摄片适用于检查特发性脊柱侧弯,以决定何者为主弯曲,何者为代偿性弯曲。投照时取正位,骨盆向左、向右倾斜或使脊柱向左、向右弯腰各摄一片,以测定之。

二、X线电影摄影

X线电影摄影是以电影摄影机装在具有

荧光增强装置的X线机上,连续摄片,然后再应用电影放映机映出。

X线电影摄影在骨与关节方面的临床应用,国内外文献早有记载。如高玉嗽和曹丹庆曾报道过在颞颌关节方面的应用,并指出X线电影摄影在观察关节运动方面有其独到的作用。此种检查可将关节运动的全部过程显示出来。对这些运动过程,无论在临床上或在X线平片检查时均无法显示。此外,X线电影摄影,对观察手术治疗前后关节功能程度的恢复的,也是其他检查方法所不能比拟的。

过去由于各种技术条件的限制,使X线电影摄影未能被广泛应用于临床。近年来由于大容量X线机的增多,荧光增强装置和摄影镜头的不断改进,已使此种检查方法逐步应用于临床诊断工作。

(张维新)

第三节 造影检查

脉管造影

一、四肢动脉造影

【适应症】

1. 四肢动脉病变,如脉管炎、血栓栓塞、动静脉瘘、动脉瘤、血管瘤、血管发育畸形。

2. 手术后疗效观察,如肢体移植术后、血管吻合术后。

3. 观察骨与软组织肿瘤的血管形态、血运及循环动力学改变,尤其是肿瘤与炎症、良性与恶性的鉴别诊断、肿瘤放疗后的治疗效果等。

4. 其他,如夏科关节,骨缺血性坏死,骨萎缩,某些发生溶骨性改变的疾患如硬皮症、牛皮癣性关节炎,以及引起动脉闭锁的某些疾患,如铅中毒、糖尿病等。

【禁忌症】

1. 碘过敏反应者。
2. 肾功能不良,特别是伴有严重肾衰者。
3. 严重的心脏功能衰竭者。
4. 肢体有严重缺血坏死倾向,或因血管有轻微痉挛就有可能导致肢体坏死或病情恶化者。
5. 严重高血压者。
6. 有出血素质(如血友病)。
7. 穿刺部位有感染或其他病变者。

【技术操作】

(一)经皮动脉穿刺法 可经肱动脉、锁骨下动脉、股动脉穿刺直接注射,此法简便,并发症少。

(二)切开皮肤暴露动脉穿刺法 成功率高,用于动脉搏动弱、经皮穿刺有困难或截肢术前。

(三)导管法 经动脉穿刺插管。此法造影满意,并可重复造影。

(四)注射 根据需要,用上述方法中任一种穿刺或插管成功后,用高压注射器注药,上肢可注入 60%泛影葡胺 10~25ml,下肢可注入 60%泛影葡胺 25~30ml,注射速度 6~8ml/s。

(五)摄片 使用普通导管机时,应用快速摄片机摄片。上肢肱动脉 1 片/s,摄 2 片;肘部动脉 1 片/s,摄 3 片;手动脉 1 片/s,摄 5~8 片。骨盆部动脉 1 片/s,摄 3 片;下肢股动脉 1 片/s,摄 2 片;动脉 1 片/s,摄 2 片,或根据血流速度和检查部位制订摄片程序。应用 DSA 后,采用瞬间减影,实时显像,检索再现动态观察和激光照相等功能,可于造影和进行各种处理后再摄片,以供诊断和治疗应用。

【注意事项】

1. 注入造影剂前,可先注入 1%普鲁卡因 20~25ml,以防止或减轻因造影剂刺激而产生的血管痉挛、疼痛,并可使小血管及侧支血管扩张。

2. 对肢体小血管的插管要特别注意轻柔,以防止发生血栓或穿破动脉的可能。

3. 尽量采用非离子型造影剂(如 ultravist omnipaque 等),以减少造影剂副反应的风险。

4. 观察造影片需与同一部位平片对照进行综合分析。

【正常表现】人体各部的正常动脉,不论在胸部、腹部或四肢,其造影表现基本是相同的,即动脉主干应充盈良好,轮廓光滑清楚,诸大分支均应依次显现。动脉由近向远逐渐变细,连续良好。血管的走行具有柔和自然而无僵硬现象,其分支处较为圆滑,无锐角形成。动脉之分支,除少数变异外,均有较恒定的解剖部位。

(一)上肢 正常上肢动脉造影,肱动脉

显示于肘部上方中央,至肘部时分为桡动脉与尺动脉两条主干,此段走行较直,继续向下至掌部时,此两条血管互相连接形成动脉弓,自此又有数个分支,伸向各指的两侧。

(二)下肢 正常下肢动脉造影显示股动脉自腹股沟处下行,逐渐走向股骨之内、后方,不久即分出股深动脉,此分支位于股动脉外后方,行至股骨下 1/3 处即止。股动脉继续下行,至腘窝处即成腘动脉,后者又分出一支为腓动脉。于前后位 X 线片上,胫前动脉靠最外侧,腓动脉居中,胫后动脉在内侧。侧位投照时,胫前动脉居前,胫后动脉靠后。前者向下成为足背动脉,后者向下行至足跟后方。腓动脉居中且较短。

二、四肢静脉造影

【适应症】

1. 寻找静脉阻塞的原因和部位 临床上出现肢体浮肿及静脉扩张症状者,行静脉造影可确定阻塞部位及帮助了解阻塞的性质。

2. 了解静脉曲张的范围及交通情况 如遇有下肢静脉曲张,可确定深浅静脉之间有无交通以便选择手术方法。可观察静脉瓣及交通支功能。可于手术后观察疗效。

【禁忌症】

1. 碘过敏者。
2. 急性栓塞性静脉炎。

【技术操作】

(一)直接注射静脉造影 上肢静脉造影,患者仰卧于检查台上,先行皮肤常规消毒,以 18~20 号腰椎穿刺针直接穿刺肘部正中静脉或手背及腕部的任何浅静脉,穿刺成功后,随即注入 60%的泛影葡胺 15~20ml,要求在 5~10 s 内注完。当注入总量的 80% 时即行摄片,待全部注完后每间隔 30 s 摄片一张,共摄 3~4 张,即可显示臂、腋及锁骨下静脉的全部情况。下肢造影多采用压迫浅静脉的上行静脉造影术。病人仰卧,先教会病人

做 Valsalva 屏气。然后于踝关节上方,以止血带压迫踝部浅静脉。局部常规消毒后,穿刺足背浅静脉,并以 60% 泛影葡胺 30ml 于 25~30 s 内注完。及时令病人做 valsalva 屏气后摄片,借此可以增加腹腔压力,减慢下肢静脉回流速度,使静脉能清晰显示。注射后 2 分钟摄小腿正侧位像;5 分钟时摄大腿正侧位像。如需检查股静脉,造影剂量应增至 50~60ml,并于股部上端事先加止血带,以压迫股静脉。待注完造影剂,立即放松止血带,摄股静脉像,并于注药后 5 分钟摄大腿正侧位像。

(二)骨髓静脉造影

1. 穿刺部位视需要而定,小腿取内外踝,大腿取胫骨结节或内外踝,盆腔取股骨大粗隆或髂骨嵴。上肢取桡骨及尺骨下端,腋及锁骨下静脉可取肘部尺骨、桡骨、肩峰或锁骨。在局麻下用骨穿刺针钻入骨髓腔。

2. 先注入 1% 普鲁卡因 5~10 ml,1~2 分钟即可使骨髓充分麻醉。注入 60% 泛影葡胺,上肢 10~15ml,下肢 15~20ml,于 1 分钟内注完。

3. 注完药后 2~3 分钟开始摄片,一般摄正位及侧位片。

【注意事项】

1. 骨髓穿刺法造影一次不成功时,要另选部位再行骨髓穿刺,一骨不可穿二次。

2. 骨髓穿刺法造影摄片结束,病人缓慢坐起,松开止血带后再拔穿刺针,以防造影剂由骨的针孔漏至软组织内引起肿痛。

3. 四肢静脉造影不同于动脉造影,常不易使所有深静脉均显示,因造影剂只进入某一组血管,所以有可能出现造影剂至某一血管便不再显影,此时不能作出静脉阻塞的诊断。要诊断静脉阻塞,必须出现阻塞下方血管迂曲、扩张,并有一些侧支及功能不全的交通支。

【正常表现】正常静脉的走向及数目较

不固定,但比较主要的静脉还是可以辨认的。静脉的特点是有静脉瓣,故显影后静脉瓣处可显示局部向外膨出,使静脉的边缘不甚规则。正常静脉的流向是向心的而不是离心流动。否则,表示静脉瓣功能不全。上肢静脉可分深浅两组。浅组静脉即皮下静脉,起于各指及手背部之皮下静脉网,逐渐向上升至前臂。此种静脉可分为三条主干上行,居桡侧者称头静脉,在尺侧者为贵要静脉,位于中间者为正中静脉。头静脉起于拇指及示指之间手背静脉网,于腕关节处达前臂之屈侧上行,至肘部合为一条,继续上行汇入肱静脉。正中静脉起于掌侧之静脉网,上升至肘关节附近时多分成两支,分别入头静脉及贵要静脉。深组静脉起自手部深静脉,向上分为尺静脉及桡静脉,至肘部附近汇合为肱静脉,继续向上入腋静脉、锁骨下静脉。自手指至锁骨下静脉之间,几乎全与同名动脉伴行。下肢静脉也分深浅两组,二者之间有许多吻合支相沟通。属浅静脉者,其主干有两支,即小隐静脉及大隐静脉。小隐静脉始于外踝后方,沿跟腱后方上行,并入腓静脉。大隐静脉始于内踝前方,沿下肢前内方上行,达卵圆孔处入股静脉。下肢的深静脉始于足部的深静脉,分为胫前及胫后静脉,上行。后者于膝关节稍下处,又有腓静脉引入。胫前静脉与胫后静脉汇为腓静脉,再向上即为股静脉,最后进入盆腔而入髂外静脉。胫前静脉始于足背深层静脉,上行于骨间膜之前方。胫后静脉始于足趾深层静脉,上行于较深的后方,在骨间膜之后。腓静脉则由腓骨后方开始并向上伸延。总之,下肢深静脉多与同名动脉相邻近。

三、淋巴造影

淋巴造影是将造影剂注入淋巴管或淋巴结内,以显示淋巴系统的 X 线检查方法。前者称为淋巴管造影,后者称为淋巴结造影,总称为淋巴造影。淋巴结造影因显影范围局限不能远达,故实用价值不大。下面介绍的是淋

巴管直接注射造影法。

【适应症】

1. 检查区域性水肿的原因。
2. 诊断淋巴性肿瘤和淋巴结转移。
3. 检查性质不明的盆腔或腹部肿块,以及尿路阻塞性疾患的病因。
4. 对乳糜尿、乳糜胸、乳糜腹病人做淋巴造影可以观察胸导管的异常情况。
5. 对淋巴瘤病人,为制定治疗计划,如确定放射野的部位和大小,了解手术前肿瘤侵犯的范围和手术后转移性淋巴结是否彻底清除和疗效观察,均可行淋巴造影检查。

【禁忌症】

1. 对碘及染料过敏者。
2. 穿刺部位皮肤有感染者。
3. 全身情况不良,不能耐受检查者。
4. 淋巴管有炎症情况者。
5. 近期接受肺部放疗者及严重呼吸系统功能损害者。
6. 急性血栓性静脉炎。
7. 产后一个月之内。

【技术操作】

1. 经足背淋巴管造影 目的是显示下肢、盆腔及后腹膜区的淋巴系,以及乳糜池与胸导管。先在足背趾蹼皮内注入稀释的染料2~3ml,使局部淋巴管蓝染。然后于局麻下,在足背中部蓝斑的近侧端做短小的皮肤切口,寻找淋巴管,将接有细塑料管并与装有造影剂的注射器连接的细针头(25~27号)刺入淋巴管内,随即以少量生理盐水或1%普鲁卡因溶液向管内做试验注射,如无外渗即可注入造影剂。油质造影剂如碘苯酯或乙碘油6~15ml(每小时6~7ml)。可于注射完毕即刻及24小时后分别摄片。注完造影剂后拔出针头,结扎淋巴管,防止淋巴液漏出。

2. 经手背淋巴管造影 目的是显示上肢、腋窝及锁骨区淋巴结。方法与经足背法相似,唯注射部位不同。先在手背的指蹼处皮内

注射稀释染料1~2ml,然后在手背中部做短小的皮肤切口,找出蓝染的淋巴管后,针刺注入油质造影剂3~6ml。在造影方法上的改进包括注射器使用电动注射器,保持恒定的速度,并用电视检查以较准确地确定造影剂在淋巴管内的流向和循环时间。也有使用碘水溶液的,摄片时间应在注射完毕立即进行。

【注意事项】

1. 造影前使用的染料也称为指示剂,最常用的为Evans蓝,配制浓度为0.5%,染料内混合等量的1%普鲁卡因,注射量1~3ml。
2. 淋巴造影可能发生的合并症有创口感染、急性淋巴管炎和淋巴结炎、血栓性静脉炎、过敏反应,以及肺、肝、脑油栓等。
3. 造影前忌行胃肠道钡剂造影,以免相互重叠发生干扰。

【正常表现】

正常淋巴结可呈圆形,卵圆形或肾形。其正常差别很大,直径0.5~2.0cm不等。Beendox认为髂—盆腔淋巴结,正常大小可为0.3~3.0cm。造影剂到达淋巴结后,首先充盈边缘的窦状隙,随后是中央部分。充盈后的淋巴结呈均匀的细颗粒状,大多数还有一层薄壁包绕,边缘光滑。但有的边缘部可有小的圆形充盈缺损。腹股沟淋巴结有时可有局部充盈缺损,多由下肢炎症引起纤维化所致。老年人淋巴结变性时,由于发生纤维化和脂肪化,也可引起中央部大小不等的圆形充盈缺损,有时中央部可以完全由纤维组织所代替,只余下边缘部。不同年龄组的淋巴造影表现无甚差异,但年轻者淋巴系统发育较好,淋巴管稍粗,淋巴结略多。生理性充盈缺损多见于老年人。正常的淋巴管均较细小,管径0.25~1mm。肢体淋巴结常平行排列,沿肢体上升,无逆流或侧支循环。正常情况下,在注射造影剂后4~6小时,一般淋巴管中不再见有造影剂。一个淋巴结可有8~12根较细的输入淋巴管和数根较粗的输出淋巴管。下肢淋巴系分为大隐系及小隐系两

类。前者又分为内侧组及外侧组；后者又称为后组。内侧组淋巴管较多，自足背前内方越踝关节，沿小腿内侧上行，中途斜向后方，直至膝部内侧，在大腿互相靠拢，集束上行，引至腹股沟淋巴结。外侧组淋巴管较少，自足背沿小腿外侧前方走向膝部内后方，分支较多，以后循着与内侧组相同的途径引至腹股沟淋巴结。后组沿着小腿背侧上行至腘窝淋巴结，其输出管沿着大腿内侧深部，随大隐系淋巴管同引至腹股沟淋巴结。上肢淋巴系有尺侧组和桡侧组两类。尺侧组呈轻度弧形走行，于上臂内侧达腋窝。桡侧组自前臂背侧桡侧走行，再沿着上臂内侧上行至腋窝淋巴结。

关节造影

关节造影系将造影剂注入关节腔内，用于了解普通平片难以显示的关节软骨、关节内软组织以及关节囊等。视造影剂的不同，如为气体则称为阴性造影法；如为有机碘液称为阳性造影法；如两者同时并用则称为双重对比造影。关节造影最常用于膝关节，其他如髌关节也可应用。

一、膝关节造影

【适应症】

1. 疑有膝关节内损伤性疾患，如半月板损伤、十字韧带断裂、半月板囊肿等。
2. 关节滑膜及关节软骨病变如类风湿性关节炎、色素沉着性绒毛结节样滑膜炎、滑膜软骨瘤病。
3. 关节内游离体。

【禁忌症】

1. 感染性关节疾患易引起炎症蔓延者。
2. 关节面及其邻近有新鲜骨折者。
3. 关节出血。
4. 碘过敏者。

【技术操作】

(一) 穿刺 患者仰卧于检查台上，局部常规消毒，以 2% 利多卡因局麻后，可取膝关

节的内侧或外侧，自髌骨与股骨之间刺入滑囊内，也可取膝关节内侧或外侧间隙，直接刺入关节间隙。可使用 19 号或 20 号穿刺针，经试抽无回血（如有关节液应予抽出），即可注入造影剂。

(二) 注入造影剂

1. 气体造影 若行气体造影，根据条件注入空气、氧气或二氧化碳均可，气量为 80~120ml，一般应以病人感觉膨胀时为止，注射速度不宜太快。

2. 碘制剂造影 如 35% 泛影葡胺等任何适用于静脉注射的有机碘溶液 10ml，直接注入关节内，也可加入 1% 肾上腺素 0.3ml，可延缓碘水造影剂的吸收及增强对比度。

3. 双重造影 系按上法注入碘水溶液 5~10ml 后，随即注入空气 20~25ml。造影剂注入完毕即可拔针，并以棉球按压穿刺点数分钟。对注碘液者应嘱病人做膝关节伸屈活动及旋转动作数次，以促使造影剂的扩散和涂布。如系充气造影，则可用绷带裹扎髌上囊予以压迫，以使气体聚集于关节囊内。

(三) 摄片

1. 空气造影常规摄片患者取俯卧位。当投照某一侧半月板时，应首先用关节分离装置使该侧关节腔分离，以便充气良好，使半月板清楚显示出来。投照内外侧半月板时，均应照外旋位，中立位及内旋位三个位置，以显示半月板的不同部位。除上述位置外，必要时还须摄膝关节侧位像，以观察关节腔之全貌。

2. 碘液造影摄片患者取仰卧及俯卧位，分别摄前后位、后前位及 45° 和 75° 的内旋位和外旋位片。

3. 双重对比摄片用水平投照法，即患者取侧卧位，使投照侧半月板远离台面居于上方，进行水平投照。内、外侧半月板均按内旋、中立和外旋位分别投照。

4. 体层摄片于摄片前需先测得膝关节前后径，以髌骨后面为标准，向后每隔 0.5~

1cm 摄片一张,依膝关节之厚度可摄片 4~6 张。

【注意事项】

1. 造影前准备中,碘液造影剂,及局麻药均需行必要的过敏试验。
2. 使用空气造影时,应以酒精火焰空气或无菌棉球过滤的空气抽入注射器。
3. 造影过程应在透视或电视控制下进行。

4. 关节造影常见反应及合并症有疼痛、对造影剂过敏反应、局部及皮下组织气肿、关节渗液及感染,罕有发生气体栓塞者。

【正常表现】膝关节在结构上除具有关节软骨和关节囊外,还有半月板和韧带等,以加强关节的稳定和维持其正常功能(图 3-1)。在正常膝关节造影片上,可以清楚地显示出内外侧半月板、关节软骨、滑囊、髌下脂肪垫及十字韧带等。

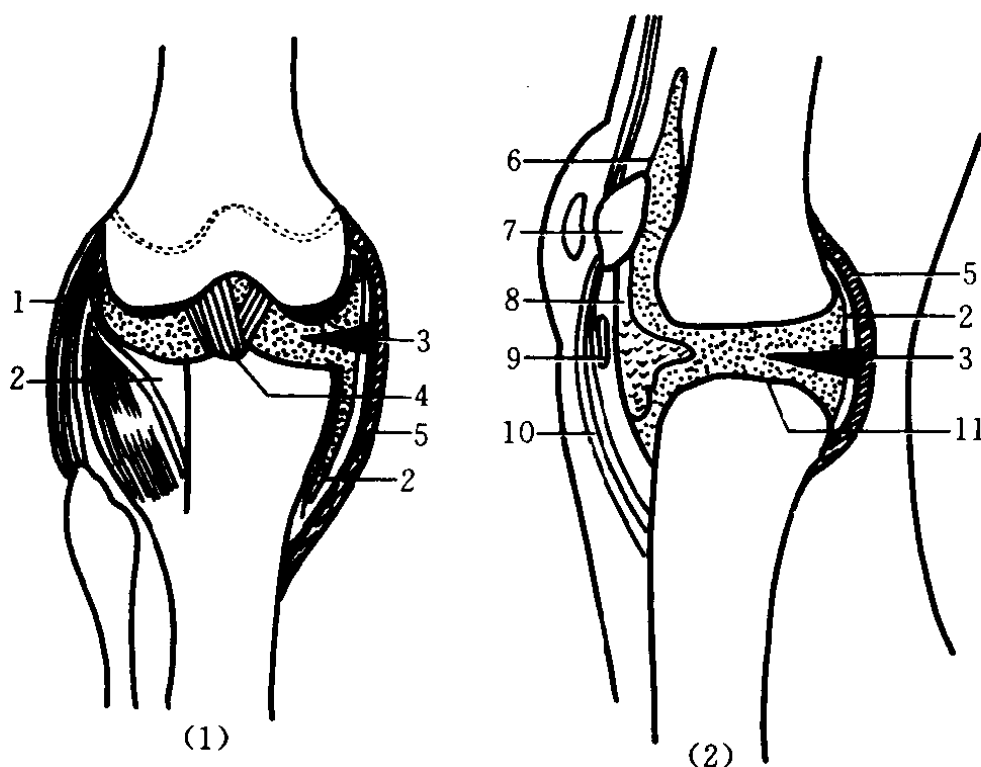


图 3-1 膝关节局部解剖

(1)正位 (2)侧位

1. 侧副韧带 2. 关节囊滑膜层 3. 关节内软骨 4. 关节内韧带
 5. 关节囊纤维层 6. 髌上囊 7. 髌骨 8. 脂肪垫 9. 髌下囊
 10. 髌韧带 11. 关节软骨

(一)正常半月板 正常半月板显示为基底向外、尖端伸向关节中心的三角形影像,边缘光滑整齐,密度均匀一致。基底部较厚,为 3~5mm,附着于关节囊和侧副韧带,尖端游离于胫骨和股骨两髌之间。半月板的长度可因投照位置不同而有差异。一般内侧半月板前角不超过股骨内髌负重面的 1/3,中部可超过 1/3,后角不应超过负重面的 1/2,外侧半月板常较内侧稍宽,但不应超过负重面的 2/3。腓肌腱于外侧半月板后角底部向内下方斜行,形成一个倾斜的带状影。肌腱滑囊位于肌腱和半月板底部的间隙内,形成一密度减低区,使外侧半月板与关节囊之间有气体充

盈,不可误为半月板撕裂。应用碘水造影剂时,半月板的表面为碘液所涂布,故可描绘出半月板的轮廓。如果将碘液与空气并用,半月板的轮廓将更加清楚。

(二)半月板的正常变异 正常半月板的大小、形态可因人而异,也可与操作时旋转角度不同而不一致。如半月板基底部上下缘与滑膜相接处可出现小切迹,但其边缘仍应是连续而清楚的。半月板的中间可较厚,呈卵圆形或斜方形,有时可由于前后角重叠而出现双重边缘。半月板上下缘还可显示为波纹状或梯形。此外,腓肌肌腱阴影有时可因旋转角度不同而呈横行状态。

(三)关节软骨 膝部诸骨的关节软骨,均可在骨质表面形成一薄层阴影,其密度较气体稍高,厚2~3mm,与胫骨或股骨髁平行,边缘光滑锐利。当分离关节不足或X线中心线未对准关节腔进行投照时,关节软骨即可与半月板的影像重叠。髌骨的软骨只能在侧位片或轴位片上显示,其厚度较大,最厚处可达8mm。

(四)滑囊 计有髌上囊、髌下深囊与后囊。其中髌下深囊不与关节腔相通,少部分人的髌上囊亦可不与关节腔相通。

(五)十字韧带 即前后交叉韧带,在后前位上,于胫骨嵴上方,显示为一倒置的“V”字形阴影。

二、髌关节造影

【适应症】主要应用于先天性髌关节脱位的诊断,并可了解脱位类型、关节囊及关节软骨的改变、髌腰肌与关节囊的关系、孟唇及股骨头软骨部的情况、股骨头的大小形态、关节内韧带及髌臼内容物的情况。

【禁忌症】

1. 关节感染。
2. 碘过敏者。

【技术操作】

(一)麻醉 小儿病人应在全麻下进行检查,成人病人可在局麻下检查。病人仰卧于检查台上,用酒精局部皮肤消毒后,行局部浸润麻醉。

(二)穿刺 用带有针芯、尖端倾斜度小的腰椎穿刺针穿刺。穿刺部位在腹股沟韧带下方,约在股动脉外侧1.5~2.0cm处,以垂直方向刺入。当遇到股骨颈抵抗时,表示穿刺深度已相当于髌臼平面,此时须将穿刺针稍向后退,然后将针头向内对准耻骨体与坐骨体连接处偏下方刺入,一般均可进入关节

腔。为了能准确地刺入关节,对穿刺针的刺入最好按不同的脱位情况,如半脱位、低位完全性脱位和高位完全性脱位等,分别掌握好不同的具体方位。对半脱位者,当针头达骨性标志点后,稍做退出,再尽量垂直并稍偏内侧刺入;低位完全性脱位者,当针头达骨性标志点后,稍做退出,继续向内偏下刺入;对高位完全性脱位者,当针头达骨性标志后,亦稍做退出,然后将穿刺针末端上倾,使针头向内偏下刺入。

(三)造影 造影剂可应用35%泛影葡胺2~5ml,可视患儿大小具体决定用量。造影剂注射完毕,即可拔针并按压针孔约1分钟,同时转动关节,以便造影剂能均匀分布。

(四)摄片 一般摄髌关节正位片即可,必要时可加摄外展外旋位。

【注意事项】

1. 为准确穿刺,可在透视下确定好穿刺点,通常取仰卧位,在透视下找到头颈连接处的内下缘,做为穿刺的骨性标志,皮肤表面可用龙胆紫标记,以避免盲目穿刺不成功。

2. 即使小儿全麻,为避免病人在穿刺时躁动,在关节囊周围还需充分做好局部浸润麻醉。

【正常表现】正常的髌关节,其髌臼缘部由纤维软骨构成,是髌臼软骨向外伸延的部分。其凹面覆盖股骨头,凸面附着于关节滑膜囊之下。关节囊由此向股骨颈基底部伸延。并止于该处(图3-2)。在造影片上,股骨头显示为圆球形,其弧度与髌臼及髌臼缘的弧度相匹配。髌臼底部多无大量的造影剂积聚,亦无任何充盈缺损。髌臼缘可盖住股骨头的外上部分,无增厚或内折现象,亦无圆韧带肥大等异常现象。

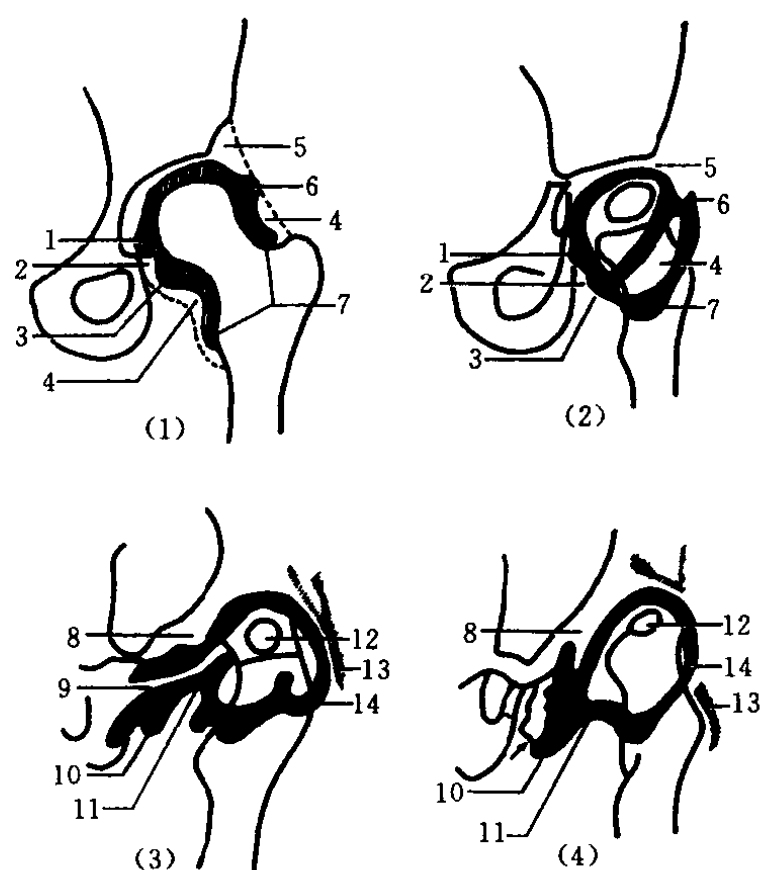


图 3-2 髋关节造影

(1)正常髋关节冠状切面示意图 (2)造影正常表现 (3)先天性髋关节脱位之一 (4)先天性髋关节脱位之二

↑示髋臼底软组织增生所致的充盈缺损

- 1. 髋臼隐窝 2. 横韧带 3. 髋臼下隐窝
- 4. 环状韧带区 5. 髋臼软骨缘 6. 髋臼上隐窝 7. 股骨颈隐窝 8. 增厚内褶之髋臼缘 9. 圆韧带 10. 关节囊髋臼部
- 11. 关节囊中部 12. 股骨头化骨核
- 13. 外溢造影剂 14. 关节囊头颈部

三、肩关节造影

【适应症】

1. 肩袖撕裂。
2. 关节囊破裂。
3. 肱二头肌长头退行性变或损伤,如腱鞘炎、肌腱撕裂、肌腱脱位或半脱位等。
4. 冻结肩。
5. 习惯性肩关节脱位。

【禁忌症】

1. 碘过敏者可用非离子型造影剂。
2. 肩关节感染或关节面骨折者。

【技术操作】

(一)穿刺 肩关节造影有两种入路,即

前方穿刺法和后方穿刺法。前方穿刺病人取仰卧位,上肢伸直置于身旁,掌心向上,于喙突尖端内下约一横指处,先以 1%普鲁卡因做局麻,然后用 20 号(长 6~7cm)腰椎穿刺针进行穿刺,针头垂直刺入。当碰到肱骨头或关节盂时,将针稍退出,再将针头沿肱骨头或盂缘滑入关节间隙。后方穿刺病人取俯卧位,臂置于身旁,取内旋位,在肩峰内下方凹陷处以 1%普鲁卡因行局麻后,用 20 号腰穿针刺入,直达关节腔的上方。此法常用于粘连性关节炎或冻结肩由前方穿刺未能成功者。

(二)造影 当针头进入关节腔后,即可注入 35%泛影葡胺 15~20ml。也可采用双重对比法,即注入 35%泛影葡胺 2.5~3.5ml,内加 1:1 000 的肾上腺素 0.3ml,再注入空气 10~15ml。注射完毕随即拔针并用纱布压迫局部,以免造影剂外溢。

(三)摄片 通常在电视透视下摄片,包括肩关节内旋 30°前后位、外旋 30°前后位及肩关节腋位片。

【注意事项】与膝关节造影相同。

【正常表现】肩关节的 X 线解剖如图 3-1-3 所示。在外旋前后位片上,关节囊呈半圆形充盈,其内缘凸出面光滑,附着于肩盂的周围。在肱二头肌长头附着处,关节囊的内上缘向内呈锐角突出。关节囊的外下缘附着在肱骨头关节软骨缘上,轮廓光滑。在常规前后位片上,关节囊的外下缘前后两部分并不在同一个平面上。前方的附着缘靠内,而后方的靠外。在肱骨外旋 30°时,关节囊的外下缘前后两部分重叠在一个平面上。肱二头肌长头肌腱周围的滑膜鞘充盈后,在外旋前后位片上显示为一个弯曲的管状影。中央密度减低区为肱二头肌肌腱阴影,两侧密度增高的线状阴影为鞘内肌腱周边的造影剂。其起点在肩盂的上方,而止点一般在肱骨外科颈平面,其下端造影剂常聚集在一起,如“泪点状”。内旋前后位片显示关节囊近似圆形或卵圆形,关

节囊后方的外下缘转向外侧,几乎与肱骨上端外缘重叠。肱二头肌腱鞘则转向内侧。肩关节腋位片显示结节间沟最为清楚,沟内有肱二头肌肌腱经过,故此位置摄片适于观察肱二头肌肌腱脱位或半脱位。腋窝为关节囊最松弛的部分,位于关节囊的最下方,即肱骨头与肩盂之间,一般呈袋状。当肱骨头与肩盂之间被造影剂充填时,可显示一袋状密度

增高阴影,为真正的关节腔隙。此阴影与肩盂之间有一密度减低区,相当于孟缘。而与肱骨头之间的另一密度减低区,为肱骨头的关节软骨。肩胛下滑囊常与关节相通。此滑囊充盈时,在外旋前后位片上呈袋状突出阴影,位于关节囊的内侧、喙突下方,其形状和大小均不恒定,可为三角形、长方形、类圆形或钩形。

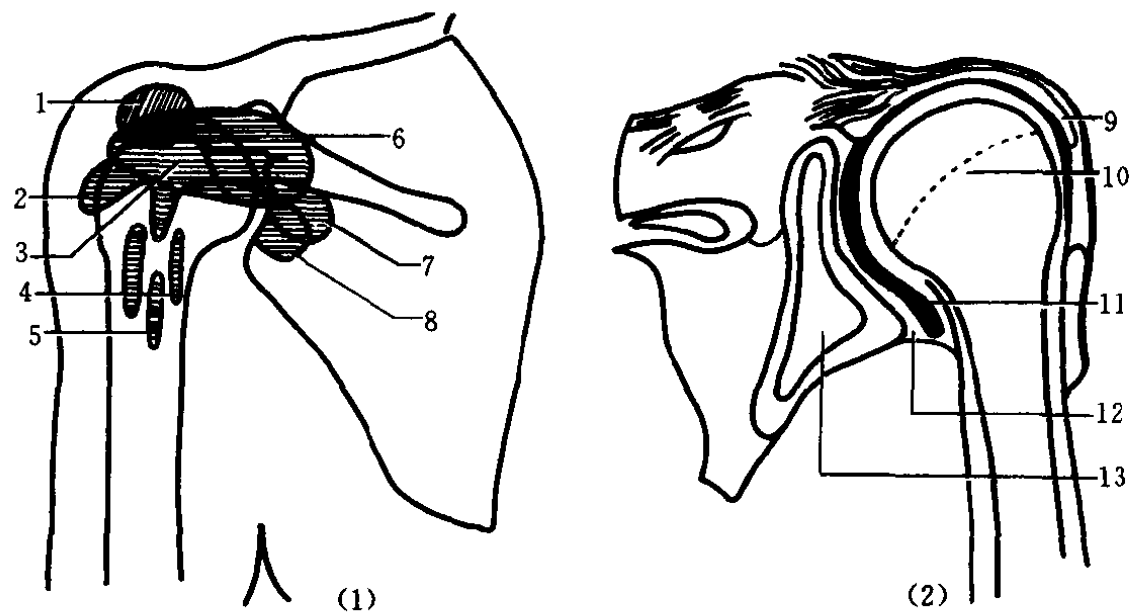


图 3-3 肩关节滑液囊的分布及冠状切面示意图

(1)滑液囊的分布 (2)肩关节冠状切面

1. 肩峰皮下滑液囊 2. 三角肌下滑液囊 3. 肩峰下滑液囊 4. 背阔肌滑液囊
5. 大圆肌滑液囊 6. 喙突下滑液囊 7. 冈下肌滑液囊 8. 肩胛下肌滑液囊
9. 肱二头肌长头 10. 髁线 11. 关节囊 12. 关节孟唇 13. 肩胛骨

四、腕关节造影

【适应症】

1. 腕部外伤后,经长时间保守治疗不愈,疑有关节盘损伤者。
2. 原因不明的腕部疼痛和功能障碍。

【禁忌症】

1. 关节感染。
2. 创伤后局部软组织肿胀显著者。
3. 碘剂过敏者。

【技术操作】

(一)穿刺 皮肤常规消毒。局麻后,以改制的 22 号斜面短腰椎穿刺针,经腕部背侧月状骨与桡骨间隙刺入。穿刺时应先使腕关节掌屈 30°,此时易触到月状骨近侧的桡腕关节间隙,以免误刺入腕间关节内。针头刺入

后,可先用 1%奴夫卡因 1ml 做试验注入,如无阻力并能部分吸回时,即表明穿刺成功。

(二)造影 为了减少局部反应,造影剂应选择刺激性小,适用于血管注射的有机碘制剂,并加入适量的奴夫卡因。据王溱介绍,可用 70%碘吡啦啥加入 6%奴夫卡因,配成 25%碘吡啦啥和 2%~3%奴夫卡因混合液的造影剂,用量为 1.5~2ml。此外,李树仁等报道,为减轻病人痛苦,可用注气造影,每次注入量为 5~8ml,基本上也能达到相同的诊断目的。

(三)摄片 注入造影剂后,立即照后前位、前后位、斜位及侧位片。

【正常表现】桡腕关节的有关解剖如图 3-4 所示。在正位片上,正常的桡腕关节沿近

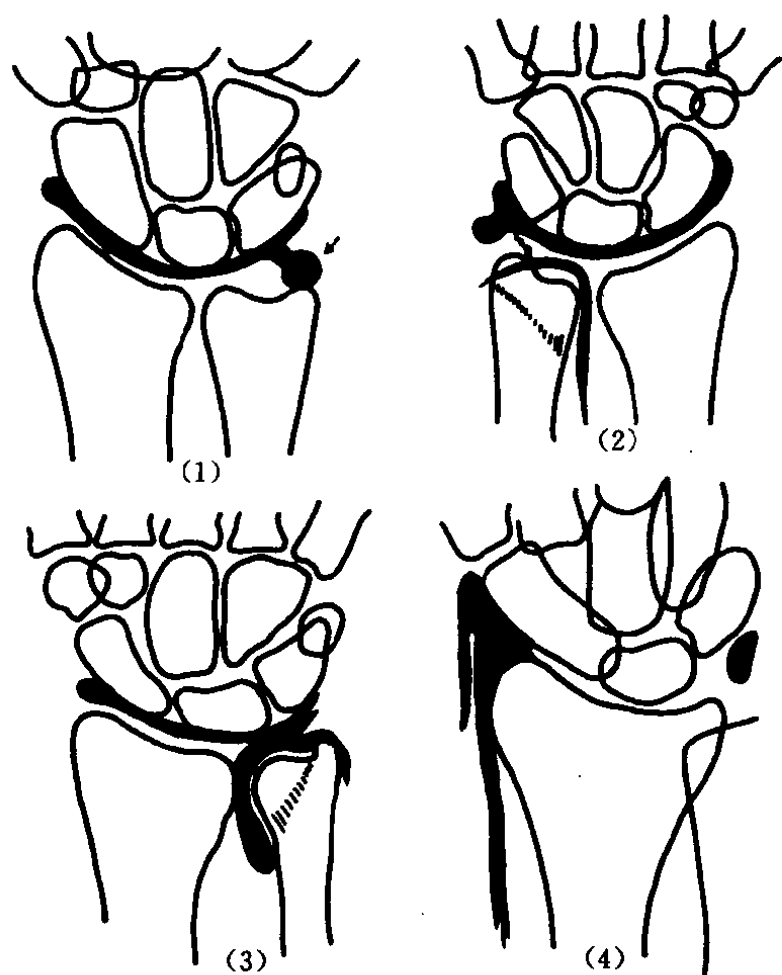


图 3-4 腕关节造影示意图

- (1)正常桡腕关节,↑处为尺侧隐窝
 (2)关节盘破裂,裂隙可见,并示桡尺下关节腔充盈 (3)关节盘破裂,示部分缺损 (4)桡侧副韧带撕裂

列腕骨的近侧关节面,显示为弧形线条状影,中部细约 1mm,两端较粗大。尺侧端呈“Y”形终末。此“Y”形两臂间的密度减低区,乃尺侧副韧带陷入所致,一般陷入 2~3mm。在尺侧端有时还可看到呈球形充盈的尺侧隐窝,直径为 0.5~1cm,而桡侧端多呈泪滴状充盈。在侧位造影片上,桡腕关节亦呈线条状影。由于关节囊松弛,故可在舟状骨背侧、舟月关节及桡腕的掌侧出现不规则的小囊状影。位于桡腕关节尺侧端的局限性密度减低区,即为关节盘所形成,可呈梭形或三角形,最厚处可达 5~8mm,基底部向尺侧。造影剂如进入腕间关节隙时,可呈现分支状充盈影(照片 3-1)。

五、颞颌关节造影

颞颌关节平片检查只能显示关节凹及髁状突的形态和骨面变化,以及关节间隙的宽

窄和髁状突的运动范围等,对于关节盘、关节凹面上的纤维组织等,则不能直接显示。颞颌关节造影则能较好地显示这些软组织的变化。

【适应症】

1. 髁状突运动受限及位置异常者。
2. 疑有关节盘病变者。

【禁忌症】

1. 颞颌关节及其邻近有急性感染。
2. 碘过敏者。

【技术操作】颞颌关节由下颌骨髁状突、颞骨的关节凹及关节结节、关节盘和关节韧带组成。关节囊较松弛,内有关节盘,椭圆形,由纤维软骨构成,将关节腔分隔成上关节腔及下关节腔。因下关节腔容量较小,故应先做下关节腔造影。但为了避免下腔穿刺技术上的困难和减少造影术后反应,也可先做上关节腔造影,对不少病例亦可满足诊断上的需要。

(一)下关节腔造影 以 1%~2%普鲁卡因做颞颌部局部麻醉(勿麻醉关节),或用含 0.1%肾上腺素的 2%普鲁卡因约 1ml,于髁状突后方注入疏松组织内。病人取半开口位,用斜面小的穿刺针,经耳屏前与髁状突后,针头向上向内斜刺。当针头达髁状突后面时应谨慎转向髁状突上面刺去。经回吸无血,即可注入 35%有机碘水造影剂 0.8~1.0ml,直到病人感觉颞颌关节胀满(这是不要麻醉关节的原因)为止。注射完毕即可拔针,并立即摄片。应分别摄取颞颌关节的张口位和闭口位的斜侧位片各一张。

(二)上关节腔造影 下关节腔造影结束后 15~25 分,造影剂即可完全吸收,此时即可进行上关节腔造影。穿刺点同前,嘱病人张大口,将穿刺针向前向内向上,直接刺达关节凹。当针头遇有抵抗或阻力时,即表明已刺达关节凹软骨或骨质,此时可将穿刺针稍微退回 1~2mm,经回吸无血时,即可注入 1.2~

1.5ml 造影剂。

【正常表现】

(一)正常关节上腔影像 在闭口位造影片上,关节腔显示为横置的“S”形不透明的影像,沿关节凹内壁自后向前,到达关节结节的前下方。此影像的上缘表示关节凹面,下缘为关节盘的上面,前后缘为关节囊的内壁。边缘一般均应平滑清晰。在张口位片上,关节上腔的影像很似横置的“逗点”,因髁状突向前下移位,故关节凹内显示为造影剂充盈。由于

造影剂被关节盘隔于上腔,故可清楚地看到髁状突轮廓,造影区与髁状突之间的透明区即为关节盘。

(二)正常关节下腔影像 在闭口位造影片上,下腔显示为等腰三角形影,其顶部以关节盘的透明影与关节凹相隔,顶角的两边关节盘影,下面及前后为关节囊内壁。髁状突因被造影剂遮盖,故不能清楚显示。在开口位片上可见下腔内造影剂随髁状突向前下移位。

(张维新 王世山)

第四节 计算机 X 线摄影术

计算机 X 线摄影术(computed radiography, CR)是 70 年代开始研制,80 年代起日臻成熟的一种新型 X 线成像技术,成像质量和像片所含的信息量可与普通 X 线片相比拟,因其具有 X 线照射量较低,图像可长期保存及高效率检索,并可得到的信息根据诊断的需要进行图像后处理等适应现代诊断需要的特点,而得到日益广泛的应用,并有取代传统 X 线成像技术的趋势。

与传统的胶片—增感屏组合的 X 线摄影方式不同,CR 使用影像板(image plate, IP)作为 X 线影像信息的载体,X 线透过被照体后,由影像板吸收,再经过读取装置读出影像板中存储的影像信息,通过计算机处理,形成数字式平片图像。

【基本原理】CR 成像要经过影像信息记录、读取、处理和显示等步骤。

(一)影像记录 CR 系统的影像记录是依赖于一种特殊的荧光物质——辉尽性荧光物质来完成的。某些物质受到外界光的照射时会发光,称之为荧光物质。某些荧光物质由紫外线照射发光后,再经红外线照射会再次发光,具有这种现象的荧光物质称为辉尽性荧光物质(photostimulable substance)。辉尽性荧光物质可将第一次照射被激发的信息储

存(记录)下来,当再次受到光刺激时则释放出与储存的信息相应的荧光,这一现象称为光辉尽发光(photostimulated luminescence, PSL)。激发辉尽性荧光物质发光的照射光称作激起光。

CR 系统的关键元件——成像板(IP)的成像层即由辉尽性荧光物质制成,采用的是一种含有微量元素铕(Eu^{2+})的钡氟溴化合物结晶($\text{BaFX}:\text{Eu}^{2+}$, $\text{X}=\text{Cl}, \text{Br}, \text{I}$),该晶体在已知的光辉尽性物质中光辉尽发光现象最强。

1. 发光原理 钡氟溴化合物结晶被 X 线或紫外线照射后,形成被称之为 F 中心的色中心而着色。F 中心是吸收特定波长可见光后的离子结晶空穴,处于晶体的特定原子已被去除而俘获了一个电子的状态。微量的铕离子在形成荧光体时置换 BaFX 中的钡而形成发光中心。F 中心与发光中心共同担负 X 线信息的储存和再释放任务。当初次受到 X 线(第一次激起光)照射时,铕被解离,由 2 价变为 3 价,释放的电子经由导电层被离子空穴捕获,使 F 中心形成半稳定状态,从而将 X 线能量储存下来,亦即记录下来 X 线能量所含的影像信息形成潜影,完成了影像记录过程。此后,若以可被 F 中心吸收的具

有特定波长的可见光(二次激起光,于 CR 设备中用作读出光线)再次激发成像板,F 中心即将第一次激发时所俘获的电子释放到导电层,再由铯捕获,使铯由 3 价变为 2 价,释放能量而产生与潜影相对应的荧光,由读出装置读出,完成影像的读取过程。目前对辉尽性荧光物质的发光原理尚不完全明了,仍在作进一步的研究。

2. 发光光谱与激起光 钡氟溴化合物的辉尽性荧光为青紫色,其强度与激起光的波长相关。第一次用 X 线激发 IP 可使荧光体内产生的 F 中心(色中心)获得波长约为 400nm 的吸收光谱,第二次激发 IP 的读出光以 600nm 左右波长的红光最佳,它可最有效地激发 PSL。PSL 的光谱与 X 线激发 IP 后产生的 F 中心的吸收光谱相一致。因两次获得的光谱波长不同,从而达到最佳的影像信噪比。

3. 发光强度与 X 线摄影条件 IP 在电压为 37kV 时,对 X 线的吸收率最高,是由荧光体中的钡原子决定的。X 线照射量与发光强度呈 5 位数直线相关,从而可在相当广泛范围照像条件下得到稳定的数字化影像,又因对微弱的 X 线吸收率的不同,故可辨别出不同的组织结构。

4. 发光时间 理想的发光时间应当是 IP 在受到第二次光照射时能立即产生辉尽性发光,而停止照射时,辉尽性发光马上消失。但实际上辉尽性发光不是立即消失,而是逐渐衰减。荧光体受到第二次光照射时,其辉尽性发光的强度达到初始值的 $1/e$ ($e = 2.718$) 时间称为光发射寿命期,IP 的光发射寿命期极短,为 $0.8\mu s$,不会对正在被读取的信号形成干扰,从而达到对大面积影像快速读取的要求。

5. 信息的衰减 X 线激发 IP 后,记录在荧光体中的影像信息随 F 中心所俘获的光电子的逃逸而衰减,从而使第二次激发时

IP 所产生的 PSL 强度减少。摄片后 8 小时,发光量可减少 25%,尽管衰减很轻微,却是不可避免的。CR 系统虽具有自动调整装置,可在一定范围内纠正衰减,但一般要求在摄片后 8 小时内进行读取处理,以防丢失信息。

6. 自然辐射的影响 辉尽性荧光物质除对 X 线敏感外,对自然界及周围环境的紫外线、 γ 射线、 β 射线等亦敏感,随 IP 接受的这些射线能量的积蓄,在读取影像时,会出现小黑斑,因此应尽量避免成像板长期搁置不用,另外在使用前应先用激发光线照射成像板,以消除这些影像。

(二) 影像信息的读取 IP 上的潜影用激光扫描系统读取,并转换成数字信号。激光对匀速移动的 IP 整体进行精确而均匀的扫描,被激发发出的辉尽性荧光由自动跟踪的集光器收集,经光电转换器转换成电信号,扫描结束后即可得到一个完整的数字化图像。

所用激光束的频率为 600nm 时,可取得最大的激起效果。激光束的直径越小,激光在以点扫描形式完成影像读取时,相对获得的信号就越多,得到的影像质量越好。

图像数字化的标准一般取 5 像素/mm、8bit/像素,这样既能达到人眼及荧光屏可分辨的程度,又因信息量相对较少而便于处理。

读取装置中设置了自动预读程序,首先获取经 X 线照射后的 IP 照射条件,有无分割照像,照像的大小及在 IP 上的位置等数据,以此决定采集数据的范围、读取条件、光电转换器的敏感度和放大器的放大率,从而保证不论以何种条件摄片,总能得到一定范围的数字化影像,利于图像处理、再现和储存,获取曝光量一致的 CR 照片。

(三) 影像的处理 CR 系统获得的是数字化影像信息,可根据不同要求进行影像处理,根据诊断需要在大范围内改变图像特性。

1. 灰阶处理 数字化图像是以不同灰阶的黑白像素组成,从而显示出不同组织结

构之间的密度差异。对 CR 获得的数字图像进行灰阶处理,可更好地显示欲观察的部位。如胸部 CR 图像经过灰阶处理后,可得到显示软组织的照片,也可得到显示纵隔的照片。

2. 窗位处理 以某一数字信号为中心,选取一定范围的数字信号予以增强,增加影像的对比度,可更好地显示这一范围内的数字信号所反映的组织结构。例如可以利用这一技术更好地显示骨小梁等。

3. 数字减影处理 原理与 DSA 相同,在某种程度上可代替 DSA。

4. 多重处理 将多张 IP 重叠起来摄影,对其影像信息进行叠加处理,以提高图像质量。

5. X 线吸收率减影处理 根据不同组织对 X 线的吸收率不同,采用二个不同的摄影条件,以其中的一张图像为负片进行减影,从而可消去某些组织的影像。如胸片经这种形式的处理后可将胸骨影消去,以更好地显示肺野。

(四)影像再现 将 CR 系统获得的数字影像转换成可见图像有三种方式:利用荧光屏显示;用多幅相机将荧光屏显示的影像通过光学系统照到胶片上;用激光相机直接将影像信号记录在胶片上。

其中使用激光相机成像时应注意,为达到最佳分辨率,激光相机的激光束尺寸应与读取 IP 时的激光束一致,激光相机的精度应达到 10 bit/像素,所用胶片是对激光具有高度感光性能的微粒子单面药膜的专用胶片。

【CR 的特点与临床应用】

(一)CR 的特点

1. IP 板具有很宽的动态范围,即具有广范围的放射敏感性,即使组织结构或病变对 X 线的吸收率有微弱的差异,也可在 CR 图

像上显示出来。

2. 降低投照时的 X 线辐射量,IP 中的辉尽性荧光物质对 X 线高度敏感,小剂量的 X 线投照即可得到高质量影像,CR 系统仅用常规 X 线摄影剂量的 1/5~1/10 即可获得清晰的照片,从而降低病人受到的辐射量。

3. 采用数字图像处理技术,不仅图像质量有极大改善,而且可将图像储存于磁盘、磁带或光盘中长期保存,并可通过计算机网络系统向医院内、外传送。

4. IP 板经简便的消光处理后,即可消去剩余潜影,重复使用。IP 板可反复使用 1 000 次以上,因而可降低成本。

(二)临床应用 CR 照片的诊断依据与传统 X 线基本相同,又因其固有特点而又有所区别。

1. 头颅及骨关节片 CR 可根据 X 线吸收率的不同,对获得的影像信息进行再处理,对解剖结构的显示优于传统的 X 线片。因是数字化影像,可对骨盐含量进行定量分析。关节部位,除可显示骨质改变外,还可经过图像的再处理观察关节软骨以及周围软组织的改变,因而优于传统 X 线片。

2. 乳腺和软组织 使用高精度 IP,在显示肿瘤及钙化,特别是微细钙化,照片质量不低于软线摄影。

3. 体层摄影 CR 体层片以其良好的清晰度、对比度,以及广范围的摄影条件而优于传统的 X 线体层片。骨及颅骨体层片对细致结构的观察优于传统的 X 线体层片。

4. 其他 凡以胶片为信息载体的造影检查,如椎管造影、关节腔造影等,同样也可以 CR 系统施行。

(路晓东)

第五节 计算机 X 线断层

计算机 X 线断层 (computed tomography, CT) 自从 1969 年诞生之日起就在骨与关节疾病的影像诊断中占有重要地位。随着 CT 扫描技术和图像质量的不断提高、对比剂的应用以及伴随螺旋扫描而产生的各种三维显示技术的发展, CT 在骨与关节疾病中的作用越来越显著, 不仅在诊断与鉴别诊断方面, 在指导治疗、制定手术方案等方面也起着越来越重要的作用。

一、CT 与常规 X 线摄影的比较

(一) CT 的优势

1. 克服了常规 X 线摄影中各种不同组织相互重叠的不足 在常规 X 线摄影中, 由于组织间的相互重叠, 可掩盖轻微的病理改变。如早期股骨头无菌性坏死、早期椎体骨转移等, 常常被高密度的皮质骨所遮盖, 难以发现。有些病理改变由于与正常组织相互重叠, 在 X 线照片上可产生某些假象, 如外缘不规则的一个大囊肿由于对皮质的压迫不均, 在 X 线平片上有时会被认为是囊肿内有分隔或多囊性改变, 以至影响做出正确诊断。常规 X 线断层虽然可解决部分问题, 但无论空间分辨力还是密度分辨力都不能令人满意。CT 图像可清晰分辨断层像中各种不同组织及其改变, 避免上述不足。

2. CT 值测量解决了常规 X 线摄影中无法做到的定量分析 常规 X 线片中骨组织密度改变尤其是改变程度, 其判断标准是靠肉眼观察病变与周围组织的对比及影像医师的经验, 难以量化, 因而不同医师间可作出不同的判断。数字成像的 CT 图像则弥补了这一缺憾, 准确的 CT 值显示不仅可弥补医生肉眼观察的不足, 而且容易统一标准, 避免单靠经验产生的误差; 同时, CT 值测量可协助判断许多病变的性质, 如鉴别水与软组织, 出

血与钙化, 判定脂肪组织的存在, 通过增强前后 CT 值的对比观察病变组织有无血供及其程度。

3. 对软组织的观察明显优于常规 X 线摄影 对软组织改变难以详细观察, 是常规 X 线摄影在诊断骨与关节疾病方面的难点, CT 图像软组织分辨力高的优势从很大程度上解决了这个问题。CT 图像可显示是单纯骨改变还是单纯软组织改变。除了骨改变之外, 软组织改变的部位、范围、大小、有无坏死、血供如何, CT 图像都可显示。

4. 对椎间盘病变的显示明显优于常规 X 线摄影 常规 X 线摄影对椎间盘病变的诊断基本上依靠的是间接征象, 例如观察椎间隙的改变等, 难以直接观察椎间盘突出的形态、大小、位置等。CT 由于可直接显示椎间盘, 不仅能解决上述问题, 而且能显示突出的椎间盘对神经根、硬膜囊的压迫程度及对椎间孔的影响。

5. 对比剂的应用 即增强扫描, 加大了不同正常组织间、正常组织与病变组织间的对比, 对于检出病灶, 正确判断病变的大小、形态以及侵及范围都有很大帮助; 同时还可观察病变的血供程度, 区分坏死组织与活体组织。这些是常规 X 线摄影难以做到的。关节腔内的对比剂应用也较常规 X 线摄影有很大改进。

6. 对骨关节病变术后石膏固定的部位, CT 扫描可不受石膏影响而正常观察, 但常规 X 线摄影常常会受石膏的影响, 导致摄片质量下降。

7. 窗口技术的应用可使同一幅图像通过调节窗宽和窗位, 分别观察骨内部、软组织等不同组织的改变。这在常规 X 线摄影中是无法做到的。

(二)CT 的不足

1. 由于 CT 是横段层扫描,对于大部分长骨及脊柱无法进行直接长轴扫描,因而对于长骨病变以及整个脊柱缺乏宏观的观察,常规 X 线摄影则可弥补这方面的不足。目前薄层螺旋扫描后的各种三维重建技术可一定程度地改善这个不足。

2. 金属等高密度物质伪影影响 CT 图像质量。由于是旋转扫描,金属等高密度物质(如钢针、螺钉、钢板及某些高强度填充物)会在 CT 图像中产生放射状伪影,从而干扰对周围组织的显示和观察。

二、CT 扫描技术

(一)扫描模式 目前 CT 扫描模式分两种:断层扫描和螺旋扫描。

1. 断层扫描(section scanning) CT 的 X 线球管发出的 X 射线与常规 X 线摄影不同,在准直器的作用下,X 射线呈有一定厚度的笔形或扇形束穿过相同厚度的人体轴位断层到达对面的检测器,X 线束用不同的运动方式(直线或旋转)以脉冲形式或持续曝光依次从不同投射角度穿过人体的同一解剖断层。检测器将穿过人体不同组织后衰减的 X 射线的强度转换成不同电流强度的电信号通过输送电缆送入计算机,由计算机计算出这一断层矩阵中每一个像素的密度值(CT 值),组成数字矩阵,再以灰阶形式显示在监视器上。一个断层扫描完毕,扫描床移动使另一个断层对准 X 线束再进行扫描。螺旋扫描出现之前所有的 CT 机器都是这种扫描方式,螺旋扫描问世后将这种断层扫描方式称为常规 CT 扫描,以与螺旋扫描相区分。

2. 螺旋(spiral or helical)扫描 螺旋扫描是基于滑环技术的一种新的扫描方式,具体方法是球管连续旋转并曝光,扫描床载着被扫描物体匀速前进通过扫描孔,同时连续采样。这种采样完全不同于常规 CT 的一层采样后再进行下一层的二维采样,而是整个

扫描区域连续的三维采样,故又称为容积或体积采样,自三维数据中再重建出二维断层图像。螺旋扫描的优势不仅在于较常规扫描大大缩短了检查时间,避免了因呼吸不一致而造成的重叠或遗漏,而且在信号处理上有了更丰富的内容和更大的灵活性。可进行除常规轴位(横)断层外的冠、矢及任意斜位或曲面断层,还可以行各种骨与关节的三维立体重建以及血管成像。

(二)与 CT 扫描技术有关的概念

1. 层厚(slice thickness) 指 CT 断层图像所代表的实际解剖厚度,在常规断层扫描中,层厚就等于 X 线束的厚度,也就是 X 线束穿过人体的厚度。层厚越薄,空间分辨力越高。但如其他扫描参数不变,其密度分辨力会越低。层厚增厚,其密度分辨力增加,但对于较小的病变容易发生部分容积效应。所以,针对不同的病变,应选择适当的层厚,以利于病灶的最佳显示。在螺旋扫描中,重建图像的层厚可以与 X 线束的宽度不一致。

2. 间距(intervel) 指常规断层 CT 扫描中,上一层面的上缘与下一层面的上缘的距离。间距等于层厚,意味着扫描时相邻上下两层面无遗漏,也称连续扫描;间距大于层厚,意味着扫描时相邻两层间有一定间隔;间距小于层厚,意味着扫描时相邻两层间有部分重叠透过 X 线束,称为重叠扫描。设置扫描参数时,要根据被扫描器官和病灶的大小来选择不同的扫描间隔距,以求省时且能清晰地显示病灶。

3. 螺距(pitch) 它是指螺旋扫描中球管旋转一周的时间与准直器宽度以及扫描床移动速度之间的比,具体公式为:床移动速度(mm/s)/准直器宽度(mm)×球管旋转间期(s)。由于目前球管旋转间期几乎都是一秒,所以实际上螺距取决于准直器宽度和床每秒的移动距离。如果准直器宽度等于床的移动速度,即螺距为 1。螺距越大,单位时间扫描

覆盖距离越长,例如,准直器宽度为 1cm,螺距为 1 时,10s 扫描距离为 10cm;螺距为 1.5 时,同样 10s 扫描距离则增加到 15cm。这对像长骨这样大范围扫描很有帮助,因为只需增加螺距即可在同一扫描时间内尽可能地多增加扫描距离。

(三)对比剂(contrast media) 对比剂旧称造影剂,它的作用是使用后能加大不同组织间、正常组织与病变组织间、活体组织与坏死组织间、血管与非血管组织间的密度对比,使它们更容易分辨,从而进一步提高 CT 的敏感性与特异性。

1. 静脉用对比剂 水是人体内含量最大的分子,既存在于细胞内,又存在于细胞外,应用对比剂的目的是使细胞外水分内有尽量高的对比剂浓度,所以 CT 血管内用对比剂必须是高度水溶性的。水溶性对比剂很少与血浆蛋白结合,亦很少分布于细胞内,所以静脉注射后与血液相混合,经心脏沿动脉(或直接注入动脉)通过毛细血管膜弥散到组织的细胞外间隙,动脉注射则直接沿其分支弥散。由于碘对于 X 线的衰减比人体软组织高 50~1 000 倍,在 CT 图像上有碘聚集的地方 CT 值会明显提高,所以血管内注射后,早期血管本身的 CT 值明显提高,其提高程度取决于扫描时的血碘浓度,每秒 3ml 的注射速度可使纵隔大血管的 CT 值升至 300~500Hu 甚至更高。对比剂随血液进入组织后,该组织的 CT 值亦会升高,骨与关节及周围软组织的 CT 值升高程度取决于这些正常组织或病变组织血供的丰富程度。由于碘聚集造成的 CT 值升高即组织的密度升高,在 CT 诊断中称为增强或强化(enhancement)。血管内注射对比剂后的 CT 扫描称为增强(强化)扫描。不同组织包括正常组织和病变组织的血供程度有差异,血液动力学也不同,增强(强化)的程度和时相也不一致。这些增强后的信息是增强前 CT 图像所不能提供

的,所以增强扫描在 CT 诊断中占有不可替代的重要作用。

血管内用(水溶性)含碘对比剂根据分子结构可分为:①离子单体(ionic monomer)如国产泛影葡胺等。②离子二聚体(ionic dimer)如法国产 Telebrix(低渗泛影葡胺)。以上两种对比剂因溶液中含有离子,故命名为离子型对比剂(ionic agent)。③非离子单体(non-ionic monomer)如德国产优维显,挪威产欧乃派克等。④非离子二聚体(non-ionic dimer)如德国产伊索显等。以上两种对比剂因溶液中无离子存在,故命名为非离子型对比剂(non-ionic agent)。

静脉给药方式可分为:①静脉推注,将对比剂吸入大容量空针,作静脉穿刺,需要时人工推注。不方便之处是对比剂很粘稠,人推相当费力,且不容易提高注射速度。②静脉滴注,将对比剂瓶悬吊,用输液器进行静脉滴注,此法速度较慢,不适于 Bolus 注射。③气囊加压快速静脉滴注,将对比剂瓶悬吊,插入输液器的两个针头,自进气针的外侧端接一血压计气囊,注射时人工通过气囊注气加压,以使对比剂迅速进入静脉,注射速度最快可达每秒 2~2.5ml。此法操作简便、注射速度快,在尚无装备高压注射器的医院,是一种很值得推广的快速静脉注射方式。④高压注射器注入,可调节注射速度,亦可在一次注射中设置前后两种不同速度,以适应不同的要求。

中国药典规定,血管内用含碘制剂前一定要作过敏试验。事实证明这样可以避免一部分副反应的发生。过敏试验目前大多采用静脉法,因为此法安全性及可靠性均较高。方法是经静脉注入 30%泛影葡胺 1ml,15 分钟后无不良反应出现,视为阴性。值得注意的是,即使过敏试验阴性,仍不能排除发生过敏反应的可能,部分患者甚至在扫描完毕数分钟或数小时后出现延迟发生的毒副反应。所以,在对比剂注射过程中,要随时注意观察病

人的状况,在扫描完毕,最好再保留静脉穿刺针观察十数分钟,以便在出现毒副反应时采取及时有效的抢救措施。

2. 关节腔内造影 即将对比剂注入所需检查的关节腔内再行 CT 扫描。具体方法是常规消毒后在穿刺部位进行局麻,在 CT 导引下行关节腔穿刺,CT 扫描证实针头到达关节腔内后注入适量对比剂,然后进行 CT 扫描。

(四)扫描技术

1. 扫描范围选择 根据常规 X 线照片及 CT 定位像选择,原则是在包括病变的前提下尽量缩小扫描范围,以使患者尽可能减少接收 X 线照射。

2. 扫描参数选择 kV 和 mAs 在各 CT 机扫描程序内都有较合适的搭配,一般不用改动。但要根据病灶的大小和部位选择合适的成像矩阵,四肢骨及关节、颅骨、椎体及椎间盘选择 512×512 矩阵,颞骨病变则以选择 768×768 或 1024×1024 为宜,以能显示小的骨折线、较小的骨质破坏等病灶。2 cm 以上的病灶层厚以 10mm 或 8mm 为宜,这样既能观察病变,又能节省扫描时间,减少 X 线的照射量;1~2cm 的病灶以 4mm 或 5mm 层厚为宜,以避免层厚过厚产生的部分容积效应导致图像失真影响正确诊断。颈椎椎间盘扫描以 2~3mm 为宜;腰椎椎间盘可用 3~5mm 的层厚。寰枕关节、颞颌关节等较小的关节,应采用 2mm 的薄层扫描;颞骨病灶则应用 1~1.5mm 的超薄层,以提高空间分辨力,显示出微小的病理改变。关节及椎间盘的螺旋扫描目的是进行三维立体重建及多方位断层重建,扫描层厚(即准直器宽度)应在 2~3mm,螺距以 0.7 或 1 为宜,颞骨三维重建螺旋扫描应用 1~1.5mm 准直器宽、螺距为 1,重建图像的厚度应为 0.5mm 左右,以使三维图像显示更加细腻。

3. 常规 X 线摄片的重要性 骨与关节

的 CT 扫描一定要以常规 X 线片做为重要参考,以确定各种扫描参数和扫描范围以及是否应用对比剂增强扫描,CT 的定位像无论空间分辨力还是密度分辨力,都远不及常规 X 线片,不足以做为扫描参数选择的唯一依据。

4. CT 扫描注意事项

(1)四肢扫描应双侧同时扫描,这样可随时与对侧进行对比,以更容易发现微小的病理改变。

(2)背部及臀部软组织病灶扫描最好采用俯卧位以避免重力挤压造成的变形和移位,必要时应在皮肤表面做好标记。

(3)由于 CT 是断层扫描,当骨折线与扫描线平行时图像难以显示,故应仔细参考常规 X 线片,对怀疑骨折的位置应尽量使扫描线与可疑骨折线成角,或用超薄层(1mm)轴位扫描后进行多方位重建,这样可提高骨折线的检出率。

(4)特殊部位扫描应特殊处理,如半月板扫描应使膝关节屈曲 15° ,腕关节扫描尽量与腕关节长轴平行,寰枢关节冠状扫描要与齿突长轴平行。

(五)CT 图像分析

1. CT 值 CT 值是 CT 图像测量中用于表示组织密度的统一计量单位,称为亨氏单位(Hounsfield unit)。CT 值的计算式如下:

$$CT \text{ 值} = \frac{\mu M - \mu W}{\mu W} \times \alpha$$

α 代表分度因数(scaling factor)。在早期的 EMI 分度法中为 500,目前已统一为亨氏(Hounsfield)分度,分度因数为 1 000。

μM 为各种不同组织的 X 线衰减系数。

μW 为水的衰减系数。

具体算法如下:如水的衰减系数(即 μ 值)为 1,代入公式:

$$\text{水的 CT 值} = \frac{1-1}{1} \times 1000 = 0\text{Hu}$$

骨皮质的衰减系数($\mu_M = \mu_B$)约为 2.0, 代入公式:

$$\text{骨的 CT 值} = \frac{2-1}{1} \times 1000 = 1000\text{Hu}$$

空气的衰减系数($\mu_M = \mu_A$)为 0.0013, 近于 0, 故以 0 计算, 代入公式:

$$\begin{aligned} \text{空气的 CT 值} &= \frac{0-1}{1} \times 1000 \\ &= -1000\text{Hu} \end{aligned}$$

CT 值的应用使原来仅靠肉眼比较的密度差别转变为量化比较, 其精确性有了革命性的提高, 这是数字图像的又一大优势。

CT 值的具体应用大体可分为几个方面:

(1) 确认组织或病变的性质 如 CT 值为 $-30 \sim -300\text{Hu}$, 大多是脂肪组织; CT 值为 100Hu 以上多为钙化组织; CT 值在 0Hu 左右多为液体组织。

(2) 通过 CT 值的对比可确认异常表现的存在 如有时骨密度减低单靠肉眼难以确认, 通过与相同部位正常骨组织 CT 值的比较, 可确定有否密度减低存在。

(3) 通过增强前后 CT 值的对比, 可确切了解该组织有无血供, 血供程度如何, 进一步推测该组织的性质。

2. 窗口技术 窗口技术是数字图像所特有的一种显示技术, 它利用一幅图像可用不同的灰度差别在监视器上显示这一优势, 来分别观察不同的组织差别。这一点在模拟成像的常规 X 线片上无法体现, 如胸片, 要想分别了解骨的变化和肺组织的变化就要用不同的投照条件分别曝光两次, 得到两张分别用于观察骨和肺的照片。CT 则可用同一幅图像, 只需在监视器上调节出不同的窗宽和窗位, 就可分别观察骨的改变和肺组织的变化。

在监视器上 CT 图像的亮度变化是以灰阶形式显示的, 由于人裸眼对于灰阶的分辨只能达到十六级, 所以目前 CT 图像的亮度

灰阶也只用十六级, 一般不再升至三十二级或更高。数字图像中用以代表像素 CT 值的亮度是人为设置的, 这样在窗口技术中就出现了两个新的概念: 窗宽(window width)和窗位(window level), 后者又称窗平。窗宽是指监视器中最亮灰阶所代表 CT 值与最暗灰阶所代表 CT 值的跨度, 如窗宽 2000Hu 是指最亮灰阶所代表 CT 值与最暗灰阶所代表 CT 值的差是 2000Hu , 最亮设为 2000Hu , 最暗设为 0Hu , 窗宽是 2000Hu ; 最亮设为 1000Hu , 最暗设为 -1000Hu , 窗宽也是 2000Hu 。窗位是指窗宽上限所代表 CT 值与下限所代表 CT 值的中心值。如窗宽设为 100Hu , 上限为 75Hu , 下限为 -25Hu , 窗位就是 25Hu ; 上限是 100Hu , 下限为 0Hu , 窗位就是 50Hu 。换句话说, 窗宽确定所观察图像中 CT 值变化的跨度, 窗位则决定 CT 值变化的区域。

由于监视器的灰阶级别一定, 从理论上讲, 窗宽越窄, 密度分辨力越高。以灰阶为 16 为例, 当窗宽为 160Hu 时, 两种组织间 CT 值差别超过 10Hu , 人眼即可在监视器上看出灰度差别, 如新鲜脑出血时, 血肿与正常脑实质的密度差在 $20 \sim 60\text{Hu}$ 之间, 上述窗宽时, CT 图像中血肿与脑组织因有亮度差别而容易分辨; 当窗宽改为 1600Hu 时, 两种组织间 CT 值的差别必须超过 100Hu , 人眼才能在监视器上分辨出二者有亮度差别, 这时即使在同一个层面内因窗宽太宽而无法看到血肿与正常脑组织间的亮度差别。但是窗宽越窄, 则监视器所显示的 CT 值范围就越小。如窗宽设为 100Hu , 窗位 25Hu , 监视器上所有 CT 值超过 75Hu (亮度上限) 的组织, 都为最亮而无灰度差别, 所有 CT 值低于 -25Hu 的组织都为最暗也没有了亮度差别, 这样虽然软组织分辨力能达到 10Hu , 但观察范围仅限于 CT 值从 -25Hu 到 75Hu 的组织, 密度高于 75Hu 和低于 -25Hu 的组织在图像上都

无法区分。在急性硬膜下血肿的 CT 图像中,假设窗宽设为 100Hu,窗位设为 35Hu,亮度上限则为 85Hu,此时血肿的密度在 90Hu 左右,已超过亮度上限,临近颅骨的 CT 值早已超过窗宽上限,此时二者都是最高亮度没有了差别,就会因为无法分辨二者而漏诊。当窗宽改为 180Hu,窗位不变,因上限超过血肿密度,脑组织、血肿及颅骨三者清晰可辨。在胸部 CT 图像中,都可用窗宽 2 000Hu,当窗位在 500Hu 时,只能用来观察骨的情况,例如骨皮质与骨松质的构造及病变,而看不出肺组织的构造与变化;当窗位在 -700Hu 时,则只能显示肺组织如肺纹理、支气管是否正常,而骨组织改变则无法显示。

综上所述,要观察不同的组织或病变,必须选择适当的窗宽和窗位,二者都是重要的条件。窗位一般与需要显示的组织相近,这样比显示组织密度高的病变与比这一组织密度低的病变都能有亮度差别而容易分辨。如观察骨旁软组织状况,则窗位一般应选择 30~50Hu;但要观察骨内部,则以 300~350Hu 为宜。窗宽的选择一是能覆盖病变密度变化范围,二是尽量显示正常与病变组织间最小差别。如骨病的密度变化一般都以上百个 CT 值来计算,而且变化幅度较大,故窗宽要宽,以 2 000Hu 以上为宜;观察骨旁软组织病变窗宽则要窄得多,以 350~500Hu 为宜。各种 CT 生产厂家都在操作(控制)台上预先设置了适应不同组织的窗口如骨窗、软组织窗等,以便快速选择所需的窗口,不必每一幅图像都去分别调整窗宽和窗位的旋钮。当然,对于个别图像还应根据需要临时调整窗宽或窗位,以更清晰地显示所要观察的病变或正常组织。

3. CT 图像的后处理

(1) 多方位重建(multiple plan reconstruction, MPR) CT 仅能沿人体长轴作横

断扫描,而人体长骨又大多沿人体长轴走行,CT 无法沿其长轴扫描,难以从冠状位及矢状位成像,这给长骨病灶的诊断带来很大困难,常规 CT 扫描后的重建图像因空间及密度分辨力太差对于骨病灶诊断亦无多大帮助。薄层螺旋扫描使 MPR 图像质量有了极大的提高,可对长骨病变的检出及鉴别诊断提供较详细的信息,对于关节病变的显示也表现了很大的优势。如在横断图像上难以显示的胫骨平台的微小骨折、膝关节的前后交叉韧带断裂,在 MPR 图像上都得到较好的显示。在颞骨扫描中,薄层螺旋扫描可仅行横断扫描,然后用 MRP 来完成冠状位及斜位重建,不必再行冠状扫描,既使病人少接收射线,又节约了扫描时间。

(2) 表面遮蔽显示(surface shaded display, SSD)法三维重建 SSD 法是将像素值大于某个确定域值的所有像素连接起来的一个表面数学模型,一个电子模拟光源在三维图像上发光,通过阴影体现深度关系。SSD 图像能较好地描绘出复杂的三维结构,尤其在有重叠结构的区域。在骨与关节扫描中,SSD 法可逼真地再现骨与关节的三维图像,如髌、肘关节甚至脊柱,这种表现方式对外伤病人矫形外科手术方案的制订有着重要的指导意义

(六) 骨密度测量(bone density measurement) CT 的骨密度测量是通过测定病人松质骨的 CT 值和同期扫描的体模中不同参照物的 CT 值,代入特定公式后计算出骨密值,称为定量 CT(quantitative computed tomography, QCT),又分为单能 QCT 和双能 QCT,前者为一次后扫描计算,后者为分别用 80kV 和 120kV 扫描后计算(测量方法见本书二十一章骨质疏松)。

(柳 澄)

第六节 磁共振

自1980年磁共振(Magnetic Resonance Imaging, MRI)应用于临床以来,其多方向断层及高对比分辨率的特点在骨与关节疾病诊断上发挥了极其重要的作用。对于X线平片、CT难以显示的结构,如肩袖、腕管、半月板、椎间盘、韧带、关节软骨等,都可得到良好的显示,为影像学在骨与关节方面的应用开辟了新的领域。

一、MRI的基本原理

含单数质子的原子核,例如人体内广泛存在的氢原子核,其质子有自旋运动,带正电,可产生磁矩,如同一个小磁体。人体内质子自旋轴的排列无一定规律。但如果把它们放在均匀的强磁场中,其质子的自旋轴将按磁场磁力线方向重新排列。在这种状态下,用特定频率的射频脉冲(RF)进行激发,氢原子核吸收一定能量而共振,即发生磁共振现象。停止发射射频脉冲,则被激发的氢原子核把吸收的能量逐步释放出来,其能级和相位都恢复到激发前的状态。这一恢复过程称为弛豫过程,而恢复到原来平衡状态所需要的时间称为弛豫时间。有两种弛豫时间,一种是自旋-晶格弛豫时间,又称纵向弛豫时间。反映自旋核把吸收的能量传给周围晶格所需要的时间,也是 90° 射频脉冲后质子纵向磁化恢复到激发前状态所需的时间,称为 T_1 。另一种是自旋-自旋弛豫时间,又称横向弛豫时间。反映横向磁化衰减、丧失的过程,亦即横向磁化所维持的时间,称作 T_2 。 T_2 衰减是由共振质子之间相互磁化作用引起,与 T_1 不同,它只引起相位的变化,没有能量的转换。

人体不同器官正常组织的 T_1 是相对固定的,而且它们之间有一定的差别, T_2 也是如此。这种组织间弛豫时间上的差别,是MRI的成像基础。

二、MRI与CT及常规X线的比较

(一)MRI的优势

1. 具有高对比分辨率 CT和X线片只有一个成像参数,即X线吸收系数。MRI则至少有四个成像参数,即 T_1 、 T_2 、 $N(H)$ 和流速 $f(v)$ 。MRI成像还与所用机器脉冲序列及其参数有关,如TR、TE、TI、激励角(用梯度回波快速成像时)等。MRI可充分利用上述参数,使其组织对比度明显高于CT和X线平片。选择适当的脉冲序列,可使关节软骨、肌肉、韧带、椎间盘、半月板等组织直接成像,对于自由水、结合水、脂肪、水肿等的鉴别能力,是其他影像学方法所无法比拟的。

2. 分子生物学和组织学诊断的提高 不同MRI成像技术在诊断上的重要性依次为 $N(H)$ 、 T_1WI 、 T_2WI 。后两种图像反映的是被检组织原子核周围的化学环境。由于 T_1WI 、 T_2WI 可反映质子群周围分子生物学和组织学,其诊断意义比单纯反映质子数量的 $N(H)WI$ 更大。根据对正常和病变区域的位置、形态、 T_1WI 、 T_2WI 、和 $N(H)WI$ 的分析,在质子图像上对特定感兴趣区再进行波谱分析(MRS),可在不同程度上反映出正常和病变区的分子生物学和组织学特征,使影像学诊断向分子生物学和组织学方向的发展迈进了一大步。 T_1WI 对正常解剖结构显示较好, T_2WI 对病变显示较为敏感。各期水肿在MRI上表现为不同强度的信号,含铁血黄素在各种序列上均表现为低信号。使用化学位移成像技术可在各个器官或组织分别形成水和脂肪的质子图像。这些都是CT和常规X线所不能做到的。MRI能提供有关肿瘤和血管神经束间的关系,了解病灶内的坏死和出血,特别对确定肿瘤术后有否复发及帮助临床判断肿瘤放疗、化疗的疗效价值极高。

3. 无骨性伪影 CT 检查于骨的边缘如岩骨、枕内粗隆、枕骨髁和下颌角等处,可出现骨性伪影,而 MRI 无骨性伪影。在 CT 易出现骨性伪影的部位, MRI 的诊断价值显著优于 CT。

4. 任意方向断层 CT 主要为横轴位断层,冠状位和矢状位断层比较困难,有的部位甚至无法进行。MRI 扫描在病人体位不变的情况下,通过变换频率和相位编码梯度的方向,可行横、矢、冠或斜位断层,对于显示病变和立体观察病变很有帮助。如膝关节斜矢状位断层可以清楚地观察前后交叉韧带,对韧带损伤的诊断具有独特的优势。矢、冠状位 T_1WI 易显示长骨病变的上下界限和骨髓受累范围及其与大血管的关系,横轴位 T_2WI 能提供病变的局部定位及其与周围重要结构的关系,受部分容积效应的影响也较小。

5. 无损伤性 MRI 用的射频(RF)脉冲波波长数米,能量仅 $10^{-7}eV$;而 CT 为短的电磁波,波长为 $10^{-10}m$,高能量的 X 线对人体有辐射损伤,从能量上看, MRI 的 RF 能量只有 CT 的 $1/10^{10}$ 。生物体内存在的很多有机物 C-H 键的结合能为 $1eV$, RF 能量较之低的多,不能切断 C-H 结合,因而较为安全。

(二)MRI 的缺点

1. 成像速度较慢 第 4 代 CT 一幅图像的成像时间为 $1\sim 3s$,而 MRI 一幅 T_1WI 的成像时间约为 $30s$,一幅 N(H)或 T_2WI 的成像时间为 $80s$ 左右。近年来发展起来的梯度回波快速成像序列可明显缩短成像时间,图像质量也较好,还能提供常规 SE 序列所没有的信息。但总的来讲,快速成像还不能完全代替常规 SE 序列,成像速度一般赶不上 CT,信噪比方面还有不尽满意之处。随着 MRI 新技术的不断开发应用,这方面存在的问题将不断得到解决。

2. 定性诊断困难 尽管 MRI 图像能反

映分子生物学和组织学特征,在发现病变的敏感性方面优于 CT,但目前 MRI 对骨骼、肌肉肿瘤的定性诊断还缺乏特异性,在鉴别诊断方面仍受到一定限制。对骨皮质破坏、骨膜反应等的了解均不及 X 线平片和 CT。将 X 线平片、CT、MRI 三者结合应用,对进一步研究骨与关节病变有着广阔的前景。

3. 对钙化灶的显示较差 钙化灶的发现在病变的定性诊断上有很大作用,CT 能很好地显示钙化灶的部位、范围、形态。MRI 对钙化灶不敏感,一般表现为低信号。但近年来研究表明, MRI 在钙化灶显示上并非起初认为的那样完全无用,如 T_1WI 、 T_2WI 、N(H)WI 的信号减低,并非完全一样。再者由于钙的含量不同或者钙化灶中混有锰等顺磁性物质者,钙化灶也可表现为高信号。

4. 运动伪影 由于 MRI 检查时间长,病人自主或不自主运动可导致运动伪影,使图像质量下降。靠近大血管的病灶或胸廓的病灶还要受脉搏搏动和呼吸伪影的影响,这些问题可通过镇静、应用呼吸、流动补偿技术等来改善。

5. 禁忌症 装有心脏起搏器,疑有眼球内金属异物者,动脉瘤结扎术后,均应严禁做 MRI 检查。检查部位体内有金属异物者不宜做 MRI 检查。有生命危险的急诊、危重病人,也不能做 MRI 检查。幽闭恐怖症患者常不能完成此项检查。

三、MRI 扫描技术

(一)射频线圈 由于肌肉骨骼系统受检部位的外形与解剖关系变化较大,为了获得满意的 MRI 图像,必须设计并选用合适的射频线圈。选用的线圈大小应合适,以恰好包绕兴趣区为宜,如果线圈过大,就会降低信噪比。体线圈可用于躯干骨的扫描,头线圈可用于扫描四肢的某些部位。如果扫描野较小,就必须选用特殊的表面线圈或局部线圈。

(二)脉冲序列、时间参数与倾斜角 临

床使用最广泛的是自旋回波(SE)序列,采用长 TR、二维多层面采集方法,可获得足够层数的 T_2 WI 和 N(H)WI。在二维多层面采集中,由于 SE 序列的 T_1 WI 采用短 TR,因而大大限制了成像的层面数。在三维采集中每次扫描的层面数不受 TR 的限制,因此,为了取得显著的 T_1 WI,最好选用三维采集法。

反转恢复序列(IR)与反转 SE 序列比标准 SE 序列可获得更满意的 T_1 WI,短 TI 序列可以反转图像的对比度,使长 T_1 组织的信号变得高于短 T_1 组织的信号。在反转脉冲之后加用 SE 序列,可以反映某些 T_2 信息;若采用长 TE 扫描参数,用反转 SE 序列可以获得 T_2 WI。IR 序列不如 SE 序列用得广泛,主要原因是扫描时间较长。IR 图像比 SE 图像含有更多的 T_1 成分。

快速自旋回波(FSE)及小角度激励二维、三维梯度回波,可通过不同的方法使检查时间明显缩短,图像质量提高。临床上这方面的工作已取得了一些成果。

(三)数据采集方法 多数 MRI 扫描机采用 work horse 采集方法进行二维多层面扫描,通过 TR 间隔连续激发受检层面,对标准层面选用长 TR 与中 TR 可获得理想的图像,但这种采集方法有一定的局限性:①每次扫描的层数受 TR 间隔与工作周期的限制;②扫描层厚亦不能太薄,因为受到选层梯度与脉冲带宽较窄的限制;③不能进行连续扫描;④边缘区的信号低于中央区;⑤层面以外的组织也会受到激发。由于以上原因,在层面之间存在一个信号丢失间隙。为了克服选层脉冲带宽较窄的限制,进行薄层扫描时必须延长 TE,对 T_2 值短的组织,这样可以降低信噪比。

三维采集方法是选用 RF 脉冲激励某一层面内的组织,在层面编码方向上对层厚内的各层面附加一个相位编码梯度,每次扫描的层数不受 TR 的限制。随着层数的增加,扫

描时间相应延长。薄层扫描不再受限制,因为 RF 激励脉冲无选择性,各层面之间不存在扫描间隔。三维成像的信噪比明显改善,其改善程度与层数的平方根成正比。

三维多层面采集方法是三维成像与多层面成像技术的结合体,扫描层厚通过 TR 间隔法选用连续激励来完成,由于层厚数较少,充分利用 TR 间期,使扫描时间得以缩短。同一层厚内每个层面间不再有间隙,但每个层厚间仍有信号丢失间隙。使用三维多层面采集法可同时显示双侧的颞颌关节,同时获得脊柱多个层面的图像。扫描层面数与层厚数均可人为地控制。另外,三维多层面扫描的时间比二维多层面扫描缩短 1/4,信噪比则提高 40%。

(四)一般检查技术

1. 四肢关节

(1)扫描髋、肩关节均使用体线圈,膝、踝关节使用膝关节表面线圈。用沙袋等固定肢体,用海绵垫垫平肢体,使病人舒适易于配合。腕、肘关节使用眼眶表面线圈,其解剖细微结构显示清楚。

(2)髋关节应以横轴位为基本方位做 T_1 WI、 T_2 WI,再做冠状 T_1 WI,必要时需做冠状 T_2 WI。

膝关节先做矢、冠状 T_1 WI,再以相同层面做 FISP 准 T_2 WI。以 FISP 准 T_2 WI 代替 SE 序列 T_2 WI,既节省扫描时间,又比 SE 序列可更好地显示关节内结构。

肩、肘、腕、踝关节均选择冠、矢状及横轴位 T_1 WI,必要时行任意方位斜行扫描,如肩关节由于骨骼和软组织起始走向与关节轴不一致,需做斜位扫描,有时需进行 T_2 WI。

(3)肌肉及软组织的 MRI 扫描,最好患、健侧同时扫描,以便对照观察。在多方位 T_1 WI 扫描中,至少有一个方位需做 SE 序列 T_2 WI。

(4)常规使用的扫描参数: T_1 WI,

TR500/TE 15, 2~4 次信号采集。FISP 准 T₂WI, TR 400/TE18 或 20/FL 20, 4 次信号采集, 层厚 4~7mm, 层间距 0~2mm, 9~15 层, 矩阵 128 × 256。

2. 颅面骨

(1) 一般选用颅脑扫描参数, 头表面线圈。五官部位根据需要可选用直径小的圆形眼眶表面线圈, 视场(FOV)30cm。

(2) 颞颌关节先以横轴位像定位, 以显示颞下颌关节层面的图像, 分别做垂直和平行下颌骨小头方向的斜位定位扫描, 可得到颞下颌关节矢、冠状位图像。若需显示张口程度对关节盘、下颌小头及肌肉的影响, 则应在口内放置带有高度标记等级的塑料模型以固定张口的程度。为提高影像分辨力, 可使用眼眶表面线圈, 采用短 TR、短 TE 脉冲序列, 两次采集信号, 以尽量缩短扫描时间。一般只做 T₁WI, 层厚 4mm, 无间距, 5~7 个层面。

3. 脊柱

(1) 病人取仰卧位, 先以冠状位定位(选用梯度回波序列)选择脊椎清楚的图像拟定矢状位扫描, 然后在病变处定位, 做横轴位扫描。做颈段扫描时需将下颌骨下缘(甲状软骨隆凸处)对准表面线圈中心, 做胸段扫描时需将胸锁关节与剑突连线之中点放在表面线圈中心(如重点在下胸段, 中心可适当下移), 做腰骶段扫描时髂骨上 2cm 处对准表面线圈中心, 如重点在下腰或骶段, 中心可适当下移。病人双腿垫高, 既可起固定作用, 又可使病人舒适, 易于配合。

(2) 颈段扫描最好选用马鞍型表面线圈, 也可用脊柱表面线圈代替, 但要注意固定好头部。胸、腰骶段扫描均选用脊柱表面线圈, FOV30~50cm。

(3) 常规使用扫描参数 T₁WI, TR 500/TE 20, 4 次采集信号; N(H)和 T₂WI, TR 2 000/TE 15 和 90, 2 次信号采集。

①梯度回波扫描参数 T₁WI, TR 250/

TE 10/FL90°, 4 次采集信号; 准 T₂WI, TR400/TE18 或 20/FL15°~20°, 2 次采集信号。FLASH N(H)WI, TR400/TE10/FL20°, 两次采集信号。梯度回波与梯度运动相位回归(GMR)技术可同时使用。

②矢状位 层厚 4mm, 无间距, 9 个层面, 矩阵 256 × 256。

③横轴位 层厚 5~8mm, 层间距 0~7mm, 9 个层面, 矩阵 256 × 256。

增强扫描需做矢、冠、横轴三个方位 SE 序列 T₁WI, 需做延迟扫描时, 在注药 40 分钟以后进行。注意应尽量与原扫描层面的位置一致。

梯度回波 FLASH 序列用于椎间盘病变比 SE 序列可节省 50% 以上的时间, 在 FLASH 序列, 椎间盘信号明显高, 因此脱出或游离的椎间盘碎片信号增高。椎间盘病变常规以 FLASH 准 T₂WI 代替 SE 序列 T₂WI 做矢、横轴位扫描。

(五) 造影剂 MRI 造影剂是能引起质子弛豫时间缩短的离子或小分子, 被称为“顺磁性物质”。目前临床应用最广泛的是钆—二乙烯五胺乙酸(Gd—DTPA)。Gd—DTPA 在 MRI 增强的机制与 CT 的含碘造影剂不同, 系改变局部磁环境间接增强, 而后者是直接增加 X 线衰减的直接增强。

Gd—DTPA 可显示组织灌注以及毛细血管通透性的改变, 它特别能鉴别水肿组织, 也有助于肿瘤和非肿瘤病变的鉴别。Gd—DTPA 在显示骨转移方面的作用已得到充分肯定, 敏感性近乎核素扫描, 比 CT 好。Gd—DTPA 可区分肿瘤、缺血坏死以及副交感神经营养不良骨改变, 还可大致区分骨肿瘤的组织学类型, 在区别治疗后改变(放、化疗后)与肿瘤复发方面也有重要作用。

1. 剂量与注射速度 由于 Gd—DTPA 既有缩短 T₁ 又有缩短 T₂ 的作用, 因此其使用浓度与 MRI 信号强度之间不存在线性关

系,目前普遍采用的剂量为 0.1mmol/kg ,除病情严重者,均采用快速团注,约在 60s 内注射完毕。

2. 扫描方法 注射 Gd-DTPA 后,常采用 $T_1\text{WI}$ 、SE序列,通常按横轴位、冠状、矢状位顺序扫描一次,有时可重复扫描。

3. 不良反应 极少数病人可立即出现头晕、头痛、恶心及心前区不适,稍休息后即可缓解。

四、正常 MRI 表现

(一)骨 骨皮质在 $T_1\text{WI}$ 、 $T_2\text{WI}$ 上均为无信号结构,骨干中部的骨皮质比干骺端的骨皮质为厚,在矢状面和冠状面图像上显示很清楚。骨髓腔在MRI的 $T_1\text{WI}$ 和 $T_2\text{WI}$ 上均为显著高信号,靠近干骺端处因骨松质增多,信号稍有减弱而不均匀。骨松质MRI显示为高、低混合信号,由于人体重力的作用,部分骨小梁排列与压力方向一致,显示为条带状低信号,如股骨近端在冠状面上高信号的骨髓内可见一条较宽的起自股骨头上内侧垂直向下延续至股骨颈中部内侧的低信号带,为重力性骨小梁所形成。在骨端有时可见一条或数条纤细略弯曲的横行低信号线为骨骺线。

(二)关节 MRI可显示关节内及周围的微细结构,包括关节内软骨、韧带和关节软骨。由于各结构本身的质子密度、 T_1 弛豫时间和 T_2 弛豫时间所不同,故在不同加权图像上的信号强度也有所变化,骨端骨皮质、大关节内软骨、韧带、关节纤维囊在各不同加权图像上均呈低信号;覆盖在骨端的关节软骨在 $T_1\text{WI}$ 和 N(H)WI 上呈中等信号,在 $T_2\text{WI}$ 上关节软骨的信号强度基本上没有衰减;脂肪信号最高,在各加权图像上均为高信号。大多数关节结构相似,最外层的弧形中等信号为关节软骨, $1\sim 6\text{mm}$ 厚,呈信号均匀,表面光滑,其下方为锐利清楚的薄层低信号骨皮质,骨皮质下为在 $T_1\text{WI}$ 、 $T_2\text{WI}$ 上均呈高信

号的骨髓腔,关节纤维囊在矢状面和冠状面上均表现为光滑连续的小弧线样低信号,在高分辨率的MRI图像上还可显示一些大关节的滑膜结构。关节囊外的韧带结构均显示为低信号。关节腔内有少量滑液, $T_1\text{WI}$ 显示为薄层低信号, $T_2\text{WI}$ 显示为细条状高信号。关节内软骨如膝关节的半月板,在 $T_1\text{WI}$ 、 $T_2\text{WI}$ 上均为低信号。

(三)软组织 在MRI上,骨关节周围的肌肉组织、脂肪、纤维结缔组织间隔都显示很清楚。四肢骨骼肌以中等 T_1 、短 T_2 为特点;脂肪组织以短 T_1 、中等 T_2 为特点;其余大部分组织具有中到长的 T_1 和 T_2 值。血管由于其内血液流空现象, $T_1\text{WI}$ 、 $T_2\text{WI}$ 均显示为低信号或无信号的圆点或条状结构,粗大的神经在MRI上呈中等信号。

(四)脊柱

1. 椎体 脊柱之椎体大部分为松质骨所组成,其内有可活动的骨髓基质。椎体的MRI信号主要由骨髓中的水和脂肪质子及部分缓慢流动的血液所产生,其MRI信号强度与骨髓内脂肪含量的多寡有关,与正常的椎间盘和脑积液的信号相比,椎体在 $T_1\text{WI}$ 上呈较高信号,信号高于骨皮质而低于皮下脂肪;在 $T_2\text{WI}$ 上呈中等至低信号,稍高于骨皮质;在部分翻转梯度回波上呈低信号。正常椎体内的信号比较均一,其内的骨小梁显示不明显,主要是因为骨髓信号占明显优势,以及部分容积效应的平均作用,掩盖了低质子密度的骨小梁信号。椎体边缘的骨皮质在 $T_1\text{WI}$ 和 $T_2\text{WI}$ 及部分翻转梯度回波上均呈低信号。随着年龄的增长骨髓内的脂肪含量也增加,在正常骨髓中可出现局灶区域的脂肪置换(直径为 $0.5\sim 1.5\text{mm}$),有资料表明,这种局灶性脂肪置换在 $0\sim 10$ 岁组仅为 13% , $31\sim 40$ 岁组为 25% ,而在 $51\sim 60$ 岁组则高达 93% 。这种改变无明显的性别差异和在颈胸腰段分布上的差异,其发生的病理机

制可能因骨髓局部缺血,造成退行性变和脂肪置换。椎体终板被穿入其间的软骨层覆盖并与椎间盘相连。终板的影像可被位移伪影所叠盖,使终板的信号增宽,有时椎体骨髓内脂肪所形成的高信号也可遮盖终板的信号,而造成椎体上下缘终板信号宽度不一致。

椎体附件的骨皮质在 T_1WI 和 T_2WI 及部分翻转梯度回波图像上均呈低信号,附件之松质骨因其内含有骨髓,在 T_1WI 图像上呈略高信号,在 T_2 加权图像上呈中等至低信号。在 MRI 图像上还可清楚地显示关节突关节的间隙,关节软骨和关节内的液体在 T_1WI 上呈低至中等信号,在 T_2WI 上软骨表现为低至中等信号,液体表现为高信号。在部分翻转梯度回波上,液体和软骨均呈高信号。

在矢状面和冠状面图像上,可显示脊柱的连续解剖结构,椎体在矢状面和冠状面图像上大致呈矩形,其内信号比较均匀,在矢状面上椎体后缘的中间部位有短的条状凹陷,为正常椎基静脉所致。椎体间镶嵌着椎间盘,在良好的 MRI 图像上常可显示椎间盘中央的髓核及其周围的纤维环结构。在矢状面图像中,椎体前缘和后缘分别可见条状的前纵韧带和后纵韧带,在 T_1WI 、 T_2WI 和部分翻转梯度回波上均呈低信号,一般不能与骨皮质及其他纤维组织完全予以区别。

2. 椎间盘 椎间盘在 T_1WI 上呈较低信号,分不清髓核与纤维环,在 T_2WI 上除周边 sharpey 纤维呈低信号外,均呈高信号,这反映了椎间盘内较高的含水量和其邻近骨髓组织相比有较长的弛豫时间。随着含水量的减少,正常椎间盘在 T_2WI 上可见信号降低。正常椎间盘的髓核、纤维环和 sharpey 纤维,常可清楚地显示其移行部,而在椎间盘退行性变者则常无明显的移行部可见。30 岁以下,约 90% 的病人在矢状面 T_2WI 上可见椎间盘中央有一水平走向的低信号,为纤维组织所造成,属正常表现。椎间盘的最外缘为

sharpey 纤维层,在 T_1WI 和 T_2WI 上都表现为低信号,与椎间盘的后缘相贴的后纵韧带也呈低信号,两者不能区分。

(五)骨髓 骨髓是一个动态器官,在生长发育期不断改变其组成成分。在新生儿,几乎所有的骨髓间隙都是红骨髓,出生后不久就开始从红骨髓转变为黄骨髓。这种转变从外周到中轴骨逐渐进行,在长骨则从骨干到干骺端逐渐进行。在解剖切片上,末端指(趾)骨在 1 岁时完成这个转化;长骨骨干的中部和干骺端则分别在 12~14 岁时完成,到 20 岁时可于显微镜下见到脂肪,25 岁时达到成人的状况。骨化时的骨骺和骨突都是造血性的,在骨化开始 3~4 个月后迅速转变为黄骨髓。两种骨髓的化学成分不同,红骨髓含水 40%,脂肪 40%,蛋白质 20%;黄骨髓含水约 15%,脂肪 80%,蛋白质 5%。了解正常红骨髓与黄骨髓的分布,对准确判断骨髓异常很有必要。

骨髓的 MRI 表现决定于其所含脂肪和水的相对成分。在自旋回波 T_1WI 上,新生儿红骨髓的信号强度等于或低于肌肉信号,儿童和成人的红骨髓信号强度高于肌肉但低于脂肪。在 T_2WI 上,红骨髓信号强度增高,与皮下脂肪相似。黄骨髓的 T_1 弛豫时间短,信号强度在 T_1WI 上类似于皮下脂肪。在 T_2WI 上,黄骨髓的信号略有降低,因而与 T_1WI 比较,黄骨髓和红骨髓间的对比下降。

1. 颅骨 骨髓信号有三种表现:①骨髓呈低信号,大多数在 10 岁以内。②额骨和枕骨呈一致的高信号,顶骨呈片状低信号。③整个颅骨呈一致的高信号,颅骨向黄骨髓转化较早,一般在 20 岁之前。

2. 椎体 有四种表现:①除椎体静脉上下缘呈线样高信号外,椎体呈一致的低信号。②椎体的周边部分即终板附近及椎体的四个边角附近呈现带状和三角形高信号。③椎体呈现弥漫分布的边缘不清的数毫米或更小的

高信号。①边缘清楚的大小在 0.5~1.5cm 的结节状高信号。

3. 骨盆 有两种表现:①在髌臼上方及内侧显示小范围的高信号,73%在 40 岁以内。②除具有①型表现外,在髌骨和髌髌关节附近呈高信号,79%在 40 岁以上。

4. 股骨近端 有四种表现:①在骨骺部和大小转子区呈现均匀的高信号。②股骨头

内侧部下方和邻近大转子的转子间区的外侧部呈现高信号,82%在 50 岁以下。③除①、②型的改变外,在转子间区域呈现高信号。④在一些病例中还可出现多个融合的高信号灶。

五、正常和主要异常骨骼、肌肉 MRI 信号变化

见下表:

表 3-1 正常和主要异常骨骼、肌肉 MRI 信号变化

T ₁ 加权像	T ₂ 加权像
<p>高信号</p> <p>脂肪(脂肪组织、骨髓)</p> <p>亚急性、慢性出血(>7 d)</p> <p>透明软骨</p> <p>非肿瘤性瘤样组织</p> <p>纤维软骨</p> <p>自由水(水肿、缓慢血流瘤样组织、囊肿液体、椎间盘)</p> <p>新出血(<1 d)和急性出血(1~6 d)</p> <p>韧带和肌腱</p> <p>老病灶(慢性出血灶)</p> <p>皮质骨</p> <p>空气</p> <p>低信号</p>	<p>自由水</p> <p>缓慢的血流</p> <p>含蛋白高的液体</p> <p>新出血(<1 d)</p> <p>亚急性、慢性出血(>7 d)</p> <p>脂肪</p> <p>透明软骨</p> <p>急性出血(1~6 d)</p> <p>韧带和肌腱</p> <p>老病灶(慢性出血灶内含铁血黄素)</p> <p>皮质骨</p> <p>空气</p> <p>低信号</p>

六、新技术与新进展

(一)肌肉骨骼系统的快速扫描序列

1. 半傅里叶成像(Half-Fourier imaging) 原始数据采集空间或 K-空间,其内在正、负相位编码值具有对称性。因此,只采集全部数据的一部分,其余数据可由计算机重建获得。半傅里叶技术只需采集超过一半的数据线,可降低约 50%的采集时间。部分傅里叶技术不会导致空间分辨率和组织对比度改变,其最大缺点是降低信噪比和加重运动伪影,还可增加高对比组织内表面细线状的短缩伪影。半傅里叶成像在肌肉骨骼系统的应用包括骨和软组织肿瘤的 T₂WI 及脊柱

和关节成像。

2. 矩形视野(rectangular field view) 在保持一定空间分辨率的情况下,矩形视野可用于减少成像时间。采用此项技术可使相位编码方向有效视野减少,相位编码梯度成比例减少,导致成像时间减少,结果使空间分辨率和组织对比不受影响而采集时间减少 50%。该技术的限度包括当组织超过在相位编码方向的有效视野时会出现信噪比降低、轻度短缩伪影和卷褶伪影。矩形视野可用于脊柱和四肢 MRI 成像以减少成像时间。

3. 多层激励(multislice excitation) 采用多层激励技术,相位补偿射频脉冲可用于

同时激励两个以上解剖层面,其结果采集时间减少一半。但采用此技术时病人的运动伪影增加,此技术在非运动部位扫描中具有较高价值。多层激励技术可用于检查累及四肢的骨和软组织肿瘤。

4. 快速采集自旋回波(rapid acquisition spine echo, RASE) RASE将短TR、短TE和单层激励SE脉冲序列和半傅里叶重建相结合,能在23秒内提供11幅 T_1 WI序列屏气像,可消除某些解剖部位的大部分伪影,RASE的主要限度包括信噪比的降低、短缩伪影加重和与血管搏动有关的伪影加重。通过使用矩形视野可提高空间分辨率,使用顺磁性造影剂可提高信噪比。RASE方法可用于四肢运动学检查并观察肌肉骨骼系统肿瘤的动态增强类型。

5. 快速自旋回波(fast spin echo, FSE)

FSE的成像时间减少与回波序列的宽度成正比,在每次TR时间中可获得数条数据线。FSE在肌肉骨骼系统肿瘤的 T_2 加权成像中有较高的价值,还可用于检查膝、肩、髋和小关节。FSE可提供高质量的脊柱影像,特别使用延长的TR和TE及使用高分辨率矩阵时,其 T_2 WI脑积液呈显著的高信号,可产生更好的脊髓造影效果,常用于硬膜外病变的检查。

6. 快速梯度回波(rapid gradient echo)

快速梯度回波序列使用超短TR(10ms)和TE(3ms)时间来进一步降低成像时间。其中包括快速FLASH和快速FISP等多种方法,这些序列通常可提供相当高的质子密度加权组织对比。磁化准备脉冲序列可用于提高组织对比,翻转恢复预备脉序列突出 T_1 对比,而被动均势预备序列提高 T_2 对比,组织对比和信噪比可通过使用相位编码的中心性重组或部分K—空间来提高。快速梯度回波序列

可用于前面提及的许多适应症,信噪比降低是其缺陷。

7. 平面回波(echo planar) 采用平面回波成像时,所有数据线都可以在一个单纯TR过程中采集,由于回波平面成像TR极长,可产生相当重的 T_2 WI,使用翻转预备脉冲可产生 T_1 WI。该技术为目前MR技术中速度最快者,但信噪比和空间分辨率受到限制,伪影内在敏感性增加。回波平面成像可用于做灌注和弥散成像,对病变的早期发现和观察微循环情况很有价值。

(二)磁化传递增强法(MTC) 磁化传递增强法是利用分子的化学交换饱和和传递法来直接计算人体组织内自由水和大分子氢原子核的磁化交换,产生新的影像对比。它的主要作用是压制病变背景的信号,使病变显示更加清晰。对于MT脉冲,骨骼肌及部分软骨信号明显降低,而对脂肪、骨髓、血液及滑液的影响较小,因此使肌肉与脂肪以及软骨与滑液之间产生较好的对比,而且成像时间短,不降低图像的总信噪比,关节软骨和滑液的对比对显示和评价关节透明软骨非常重要,对诊断早期软骨变性很有帮助。采用特定的软件进行梯度回波MT减影成像,对发现软骨表面病变具有高敏感性和特异性。

(三)磁共振波谱分析(MRS) MRS是测定人体内化学物质的唯一一种非损伤技术,它通过利用化学位移现象,使原来具有固定空间的共振原子核所产生的频率发生少许变化,在MRS的波谱中出现不同的MR峰。

就肌肉骨骼系统而言,现在研究和应用较多者为 ^{31}P 的MRS,也有用 ^1H MRS研究正常和疾病状态下横纹肌细胞内Cr、PCr和脂肪酸的变化。

(郝万江 赵 斌)

第七节 数字减影血管造影

数字减影血管造影(digital subtraction angiography, DSA)是80年代兴起的一项新的医学影像学技术,是当前数字放射学中重要的组成部分,它综合影像增强及电子摄像系统、数字数据收集和计算机处理而产生图像。我国最早于1984年引进了DSA设备,1985初应用于临床,目前已广泛应用于临床,并已取代大部分常规血管造影。

数字减影血管造影的基本原理是获取在视野内发生一些改变之前和之后的影像,把这两个影像减影,以便突出这些改变。目前一般的DSA机是将检测到的X线信息输入计算机,经模拟/数字转换使成数字化;也有直接用数字采集到影像,直接输入到计算机内,这样对图像信号丢失较少。造影剂到达兴趣区前所取的无血管影像称之为“蒙片”(mask),而到达兴趣区后所取得的含血管影像称为显影影像,亦称为“被减影片”。将蒙片与被减影片数据经“相减”处理,即得到血管影像数据,再经过数/模转换使其图像化,以显示出有血管像的图像,即所谓“减影片”。所有图像均可以数据形式贮存,并可随时显示。

一、造影剂注入方法

DSA的最初设想是利用静脉注射造影剂而使动脉显影。但是由于静脉注入造影剂后,造影剂团在整个肺循环和各心腔被稀释,只能达到相当小的动脉峰值碘浓度。为了提高动脉内碘浓度,加之介入放射学的全面开展,目前常用的造影剂注入方法有如下几种:

(一)静脉法 DSA(IVDSA) IVDSA由于注射造影剂的部位不同,又分为外周静脉法 DSA 和中心静脉法 DSA,前者注入部位多在肘静脉,后者则在上、下腔静脉或右心房。不管在何处注入造影剂,IVDSA 都有如下几个缺点:①静脉内注射的造影剂到达兴

趣区动脉之前要经历20倍的稀释;②因而需要较大剂量造影剂,且宜为高浓度者;③对小血管显示不满意;④并非无损伤性,特别是中心部位注射者;⑤由于曝光时间长,病人更易移动而产生移动性伪影,因此目前临床上已很少采用(照片3-2)。

(二)动脉法 DSA(IADSA) 发展 DSA 的初衷是从“较简单的、损伤性较小”的静脉注射造影剂技术显示动脉系统。为了提高兴趣区动脉的碘浓度,动脉注射造影剂的方法就应运而生。IADSA 时造影剂团稀释轻,在通过兴趣动脉时造影剂团仍可保持较密实,选择注射参数亦有较大的灵活性,仅需使用低碘浓度的造影剂团,就可得到高质量的 DSA 图像。因此,IADSA 有如下几个优点:①造影剂用量少浓度低;②使用稀释的造影剂减少了病人的不舒服,从而减少了移动性伪影;③比常规血管造影省时、省胶片,并可进行光盘存贮;④与 IVDSA 相比,明显改善了小血管的显示;⑤在熟练者手中,IADSA 易于施行,IADSA 与常规血管造影相比,无更大的损伤性(照片3-3)。

二、DSA 在骨与关节系统中的应用

DSA 在临床应用相当广泛,头颈部是最早应用的部位,目前已发展到全身各系统,各器官,但在骨与关节系统的应用相对不太广泛。随着技术改进,DSA 的指征已发展到骨外科,血管外科,PTA 的术后随访及与介入放射学配合应用,血管闭塞性疾病,肢体肿瘤与肢体创伤等术前诊断。

(一)检查方法 骨与关节系统应用 DSA 检查,可以使用 IVDSA,亦可使用 IADSA。对于静脉法 DSA,多于肘前静脉作外周注射,亦可作中心法 IVDSA,造影剂多用离子型造影剂,亦可用非离子型造影剂。对于

上下肢静脉性病变,则多用顺行性静脉造影,很少用 IVDSA,这是因为需用造影长时间观察的缘故。用 IADSA 时,多经股动脉使用 seld-inger 技术,可作对侧穿刺,亦可作同侧穿刺,目前有种步进式 DSA,用一次造影可显示双下肢动脉系统,因此可送进猪尾导管至腹主动脉分叉部注入造影剂行 DSA 检查。欲查上肢血管,则需将导管送入右无名动脉或左锁骨下动脉,分别检查左、右上肢。无论是 IVDSA 还是 IADSA,术前都需要禁食,造影前、造影中及造影后应充分补液,术前应了解肾功能。

(二)成像结果评价 IVDSA 中若 70% 以上外周血管显影有诊断价值,但对小血管显示欠佳。IADSA 对显示细小血管与常规血管造影基本相同,但能同时显示双下肢的动脉血管为其优势。判断高度狭窄动脉远端分支的显影状况,对确定该血管的通畅性进而确定治疗方案极为重要。IVDSA 多不能满意地显示高度狭窄以远的灌注明显减少的小动脉,而 IADSA 则可精确地证实狭窄以远血管的通畅性,从而有利于在 PTA、血管吻合或旁路手术之间作出选择。IADSA 可以绘制血管路径图(roadmap),有利于介入性放射学的操作,并可借此判断导管、导丝顶端与不同动脉分支的关系,扩张导管与狭窄的关系,可脱离球夹与兴趣区的关系,以及充胀的球囊与动脉管腔的关系等。

(三)临床应用

1. 外周动脉狭窄和闭塞 DSA 在肢体血管成像中,其空间分辨力较身体其他部位好,IVDSA 与 IADSA 均能较好地显示主要动脉干支的狭窄和闭塞,后者并能证实高度狭窄以远血管的开放性及其侧支循环。对于 Leriche 综合征,由于是主动脉远端和髂动脉近端慢性阻塞所致的综合征,导管入路难以选择。若用腋动脉入路,其中枢神经系统并发症、死亡率均高于股动脉入路。此时 IVDSA

可显示出其独特的优越性,获得满意的结果,并可以减少或避免上述大部分并发症的发生,Rosen 等报告 22 例,95% 不需要再做进一步检查,也未发生并发症(照片 3-4)。

2. 静脉闭塞 对于静脉性病变,多数可由临床、多普勒超声等无创伤性手段确诊。静脉造影仅仅为了确定血栓形成的部位,以便采取治疗手段来防止血栓顺行性回流而产生肺栓塞。因此静脉造影多做顺行性 IVDSA,存在静脉闭塞时,可以证实造影剂经侧支循环充盈腔静脉,这不仅能肯定静脉血栓形成的诊断,而且可以证实腔静脉未完全闭塞(照片 3-5~7)。

3. 血管移植术后随访 血管移植或旁路手术后随访的目的是在症状复发或血栓形成之前查出狭窄,特别是吻合口狭窄。因为一旦移植血管血栓形成,特别是自家静脉者,重新开放将很困难,DSA 可成为一种筛选方法。DSA 还可用于观察吻合口旁搏动性肿块以确定或排除假性动脉瘤。DSA 除可了解移植的血管情况外,还可除外有无脓肿、血肿、淋巴囊肿等。若术后第一周发生软组织水肿,DSA 可帮助判断血管的通畅性。DSA 还适用于研究移植术后侧支循环网建立的情况。

4. PTA 术后随访 体血管狭窄者行 PTA 术,术中可造成动脉内膜中断及部分动脉壁撕裂,但数周后可修复,并且在 PTA 的同时植入内支架,术后血管内膜可覆盖支架,因此手术后需要随访。IVDSA 可用于检查原先狭窄部有无发生再狭窄,并且还可发现因疾病进展在其他部位发生的新狭窄。另外,roadmap 的存在,更适宜 PTA 的实施。

5. 肢体创伤 肢体创伤后,在 DSA 检查中可显示下列征象:假性动脉瘤、动静脉瘘、血管移位、血管内膜瓣、血管闭塞、造影剂外渗和血管狭窄。作 DSA 检查后,有利于肢体损伤后治疗方案的选定(照片 3-8、9)。

6. 肢体肿瘤 肢体肿瘤是多发病、常见

病,术前常需造影证实:①病变的性质;②累及骨关节和软组织的范围;③是否存在动-静脉异常交通和供血动脉的状况等。DSA可精确证实除骨受累以外的其他信息。可作出良恶性肿瘤的鉴别诊断,确切识别病理血管结构的起源,证实软组织新生物的范围、关节受累范围,明确有无动-静脉交通存在。IADSA可在显示确定肿瘤性质之后,进行血管内介入治疗,这对提高疗效有利。DSA还可显示大血管的移位和包绕,从而可指导设计手术方式及必要时改变手术进路。

7. 肢体血管性病变 DSA作为一种血管造影技术,最直接用于血管系统疾病,如动静脉畸形、动脉瘤、动静脉瘘等。采用IADSA检查即可确诊,并且可同时行血管内介入治疗,使部分病例免于开刀之苦(照片3-10、11)。即使复杂的、不能手术治疗的血管病变,也可先采用血管内介入治疗,使原本复杂、困难的治疗变得简单易行。

(刘作勤 武乐斌)

参 考 文 献

1. 上海第一医学院《X线诊断学》编写组. X线诊断学. 上海:上海科学技术出版社,1982
2. 吴恩惠主编. 影像诊断学. 第三版. 北京:人民卫生出版社,1996
3. 邹仲主编. X线检查技术学. 上海:上海科学技术出版社,1983,6
4. 陈星荣等主编. 介入放射学. 上海:上海医科大学出版社,1989
5. 袁聿德主编. X线摄影学. 北京:人民卫生出版社,1993
6. 陈星荣主编. 全身CT和MRI. 上海:上海医科大学出版社,1993
7. 高元桂,蔡幼铨等主编. 磁共振成像诊断学. 北京:人民军医出版社,1992
8. 吴恩惠,刘玉清等主编. 介入性治疗学. 北京:人民卫生出版社,1994
9. 隋邦森主编. 磁共振诊断学. 北京:人民卫生出版社,1994
10. 李果珍主编. 临床CT诊断学. 北京:中国科学技术出版社,1994
11. 张雪哲,卢延主编. CT介入放射学. 北京:中国科学技术出版社,1996
12. 祈吉,高野正雄主编. 计算机X线摄影. 北京:人民卫生出版社,1997
13. 祈吉主编. 数字减影血管造影的基本原理. 北京:人民卫生出版社,1991
14. 李晓阳. 快速采集自旋回波及其临床应用. 国外医学临床放射学分册,1994,5:275
15. 葛玉林. 梯度回波技术与应用. 国外医学临床放射学分册,1996,2:83
16. 曾庆玉,高文洁编译. 肌肉骨骼系统病变的磁共振快速扫描和脂肪抑制成像. 国外医学临床放射学分册,1994,6:343
17. 朱文珍. 磁化传递增强法及其应用. 国外医学临床放射学分册,1997,1:8
18. 高德镜译. 儿童肌肉骨骼磁共振成像. 国外医学临床放射学分册,1996,6:335

第四章 骨与关节正常 X 线解剖及其变异

第一节 骨与关节正常 X 线解剖

一、正常管状骨的 X 线解剖

(一)骨膜 正常骨膜在 X 线上是不显影的,如有骨膜显影则表示已有病理情况发生,通常见于骨外伤、炎症、肿瘤、代谢障碍,以及其他原因不明的疾患等。

(二)骨皮质 骨皮质密度致密均匀,在骨干中段最厚,向两端逐渐变薄,至骨端时仅为一菲薄骨层。骨皮质内缘与骨松质(即海绵骨)相接,二者无清楚界限。皮质外缘光滑而整齐。在肌肉、肌腱附着或脉管孔等处,骨皮质可凹凸不平或出现隆突、凹陷和切迹,最常见于桡骨的二头肌粗隆和肱骨的三角肌粗隆,以及胫腓骨或尺桡骨的骨间膜附着的骨间嵴等处,不可误为病理情况。

骨的营养动脉孔或裂隙在皮质上表现为圆形或椭圆形的透明区,当管道倾斜时则呈长条状的透明影,一般多自长骨骨干中部进入,直达髓腔。营养血管的走行方向,上肢均向肘关节,下肢则背离膝关节。某些长骨如股骨,可见有两条营养血管沟影。

(三)骨松质 由致密的骨小梁和其间透光的骨髓间隙所构成。粗厚的骨小梁和细薄的骨小梁相互交错,构成网格样致密而整齐的骨纹理。骨小梁的排列、数目与厚度,因人、因部位而异。其排列方向与负重、肌肉张力及特殊功能有关。在压力作用的影响下,一部分骨小梁排列与压力方向一致,称压力曲线;另一部分与张力的方向一致,称张力曲线。这种排列可使压力向各方分散,因而能承受较大的压力,例如在股骨近段(包括头、颈和干),就有各种排列不同的骨小梁,借以维持并发

挥其最大的机械功能,在跟骨亦是如此。脊椎骨的骨松质内因有较宽大的动脉腔,故其骨小梁排列比较疏松。骨小梁的数目可因血液供应失常、新陈代谢障碍以及内分泌疾患等而改变。

当骨的功能和承重发生变化时,为了适应新的压力和肌肉的牵引力,骨的结构必须有所改变。一般在骨干弯曲的凹面骨皮质明显增厚,而凸面骨皮质逐渐吸收变薄。举重运动员为了承受并支撑较大的重力,椎体骨小梁增粗而致密,骨质密度增高,不可误诊为氟骨症。

在发育过程中,骨骼内的部分软骨可保持原态而不钙化,在 X 线上表现为圆形透亮区,称为软骨岛。常见于股骨头或颈部,其边界清楚,常围绕一硬化环,环状阴影内可见有重叠的周围骨质纹理。软骨岛钙化时,呈圆形的致密影,与孤立的骨岛相似,所不同之处为前者无骨结构,而后者有清楚的骨纹。在发育迅速的小儿骨组织,尤其是股骨下端干骺部,可出现对称性的囊状透亮区,之后可变为正常骨组织,这可能是迅速生长过程中发生的软骨岛所致。

在骨端有时可看到一条或数条平行的横行致密线,称为发生障碍线,亦称发育障碍线。其形成原因尚不明,一般认为是长骨纵径在生长过程中暂时受到障碍,影响正常化骨的正常进行而遗留下来的痕迹。

在成人长骨两端,可见有一条细的横行致密线,此乃骨骺板的遗迹。骨骺板即儿童时期长骨干骺端和骨骺的骨化中心之间的软

骨,在 X 线上显示为一较宽的透光带。随着年龄的增长,骨骺板逐渐变窄成一透光线,称为骨骺线。最后骺软骨完全骨化与骨干联合,即表现为上述的致密线。此致密线可在骨干与骨骺联合数年后仍能见到,有的甚至可以持续终生,为正常现象,不可误为病理性改变。

(四)骨髓腔 正常情况下骨髓腔由于骨皮质和骨松质的遮盖重叠,在 X 线上多不显影。但在骨质吸收、骨小梁减少的情况下,骨髓腔可以显影为边界不清的透明区,但其范围较正常为大。

(五)骨骺线 在发育生长时期的长骨端均可见宽窄不等的骨骺线,通常双侧对称,厚薄相等,有时也可不规则。在骨骺接近愈合时,骺线有时颇似骨折线。在 3~8 岁的股骨下端和胫骨上端,骨骺内外两侧边缘可以不光整,有时呈锯齿状,不可误诊为骨破坏。在难以识别时,可照对侧片比较。值得注意的是两侧骨骺的形态、大小虽然大体相同,但不完全一致,尤其是出现的时间可以相差 1~2 年,愈合时间亦不相同,男女亦有相当差异。

二、正常关节的 X 线解剖

(一)关节腔 在 X 线上关节间隙实际上代表关节的三个组成部分,即关节软骨、关节间纤维软骨和真正的关节腔。因此,其宽度并不代表真正的关节腔。X 线的关节间隙总是比实际的要宽。关节软骨和关节间纤维软骨的密度与软组织相同,故不显影,只有造影时,在气体或造影剂的对比下才能显现。关节软骨发生钙化时,在平片上亦可显示出来。

双侧关节间隙通常是等宽对称的。不同的关节因关节内成分不同,间隙宽度也不一致。关节间隙也可因年龄不同而有相当大的变异,一般随年龄的增长而逐渐变窄。新生儿因骨骺二次骨化中心尚未出现(骨化),因而 X 线的关节间隙极宽。当二次骨化中心出现后,间隙则较前变窄,但因其外围有骨骺软骨

包绕,故还保持相当的宽度,比正常为宽。随着骨骺的逐渐长大,骺软骨逐渐减少,X 线的关节腔也继续变窄并接近正常。至骨骺发育完成并与干骺愈合、骺线消失之后,关节腔才达到正常的宽度。

(二)关节面 关节面外覆盖以软骨,因此,X 线上的关节面实际为骨端的骨皮质,由极薄致密骨质构成,为长管骨皮质中最薄的部分,其边缘光滑锐利。关节面的骨质具有较强的抵抗力,因此当关节发生破坏性病变时,往往可保持一段较长的时间不被损坏。

(三)滑膜 即关节囊的内层组织,在 X 线上不显影。当关节腔内积液时,滑膜内肿胀而可显现。

(四)韧带 在较大的关节如膝、髋和踝关节附近的韧带,有时可以显影。发炎或外伤时影像模糊不清。在临床和 X 线上,有时借软组织(包括韧带)肿胀来诊断一些早期骨关节病变。

三、各部位骨与关节的正常 X 线解剖

(一)上肢

1. 手与腕关节 手部由指骨、掌骨和腕骨组成,分述如下:

(1)指骨 属短管状骨,每个指骨只有一个骨骺。除拇指有两节指骨外,其余手指均为三节(近侧节、中间节与远侧节)指骨。

(2)掌骨 第 1 至第 5 掌骨均只有一个骨骺,第 1 掌骨骨骺在近侧,第 2 至第 5 掌骨骨骺在远侧。第 1 掌骨最短而第 2 掌骨最长。掌骨之近侧与腕骨、远端与指骨分别构成关节(图 4-1)。

(3)腕骨 由 8 块骨组成,列成两排。近侧排从外侧到内侧为舟骨、月骨、三角骨、豆骨,远侧排是大多角骨、小多角骨、头状骨和钩状骨。

腕关节由尺桡骨远端、尺骨远端的三角软骨、8 块腕骨和 5 个掌骨近端共同构成。包括桡腕关节、腕骨间关节和腕掌关节,为可动

关节。桡骨远端、尺骨远端的三角软骨盘和近排腕骨中的舟、月、三角骨，构成桡腕关节，近排腕骨和远排腕骨构成腕骨间关节。第 2 至第 5 掌骨基底与远排腕骨构成腕掌关节。第

1 掌骨与大多角骨为鞍状关节，二者形成一单独关节。上述 3 个关节，除拇指的腕掌关节外，其余都互相通连，统称为腕关节(图 4-2)。

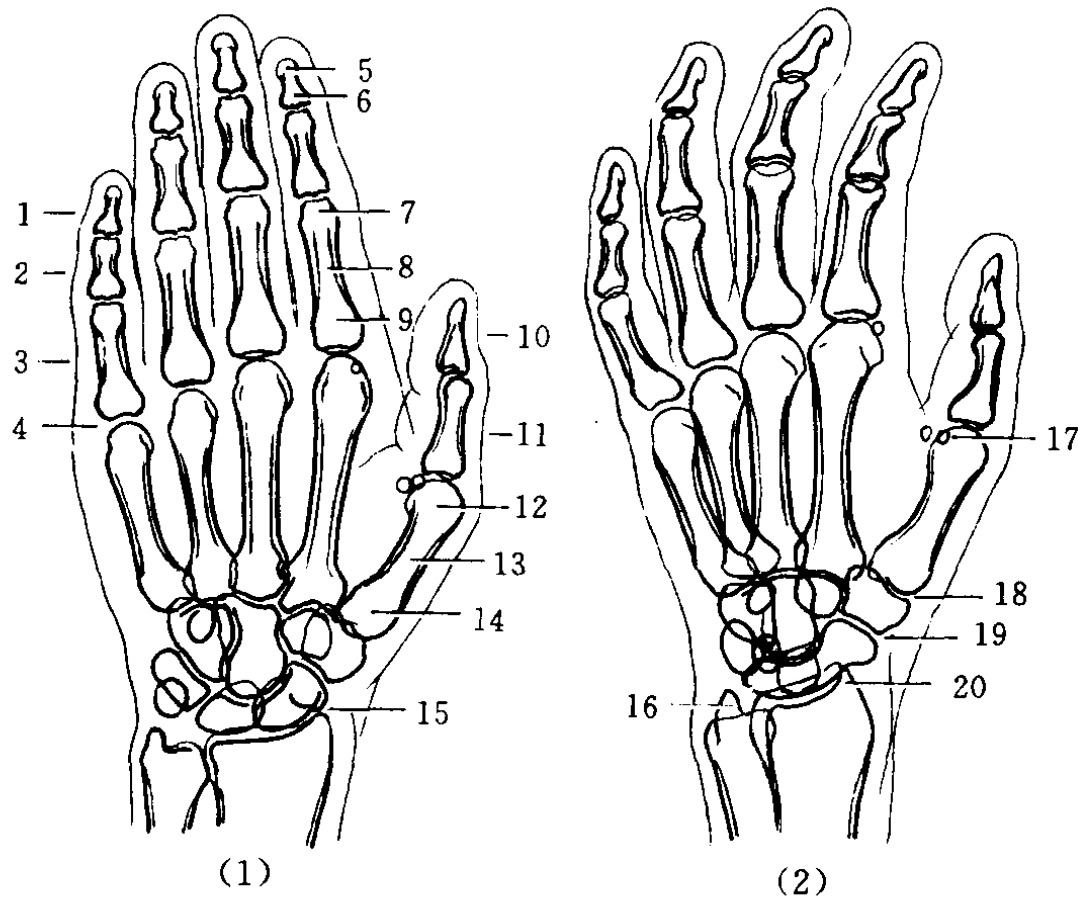


图 4-1 手正、斜位像

1. 末节指骨 2. 中节指骨 3. 近节指骨 4. 掌指关节 5. 指甲丛簇 6. 末节指骨基部 7. 指骨头部 8. 指骨体部 9. 指骨基部 10. 拇指末节指骨 11. 拇指近节指骨 12. 掌骨头部 13. 掌骨体部 14. 掌骨基部 15. 桡腕关节 16. 尺骨茎突 17. 子骨 18. 掌腕关节 19. 腕骨间关节 20. 桡骨茎突

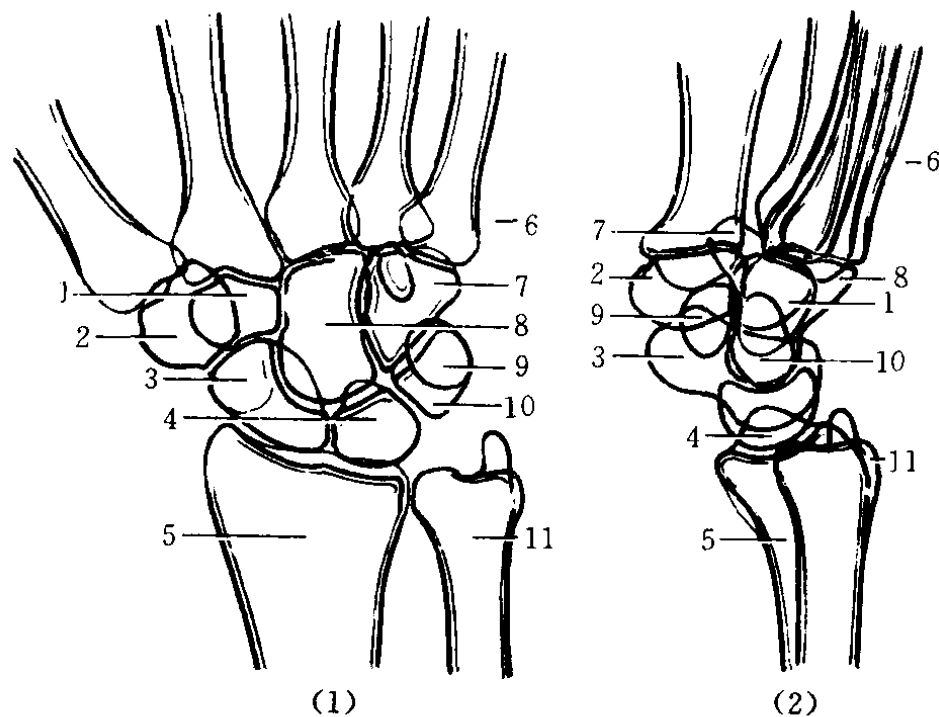


图 4-2 腕关节正、侧位像

1. 小多角骨 2. 大多角骨 3. 舟骨 4. 月骨 5. 桡骨 6. 掌骨 7. 钩状骨 8. 头状骨 9. 豆状骨 10. 三角骨 11. 尺骨

2. 前臂 前臂由尺桡骨组成, 桡骨在外, 尺骨在内。桡骨上段较细, 上端为桡骨小头, 小头上面有桡骨小头凹, 与肱骨小头构成肱桡关节。桡骨头全部被套入关节囊和环状韧带内。小头下方为桡骨颈, 颈下有一粗隆, 为桡骨结节, 是肱二头肌腱的附着处。桡骨下端膨大, 外侧为桡骨茎突, 内侧有一切迹与尺骨小头形成下尺桡关节, 切迹之前为前角, 后方为后角。尺骨上端膨大, 有一半月切迹, 与肱骨滑车形成肱尺关节。切迹前部为喙突, 后部为鹰嘴, 喙突外下侧有一桡骨切迹, 与桡骨小头形成上尺桡关节。尺骨的下段较细, 下端为尺骨小头, 小头不与腕骨构成关节, 之间被一三角形软骨盘所分隔, 小头背缘正中突起为尺骨茎突。

骨间膜 尺桡骨之间有一坚强的纤维膜, 连结于尺桡骨下段之间的骨嵴上, 起自桡骨, 斜向内下方, 止于尺骨(图 4-3)。

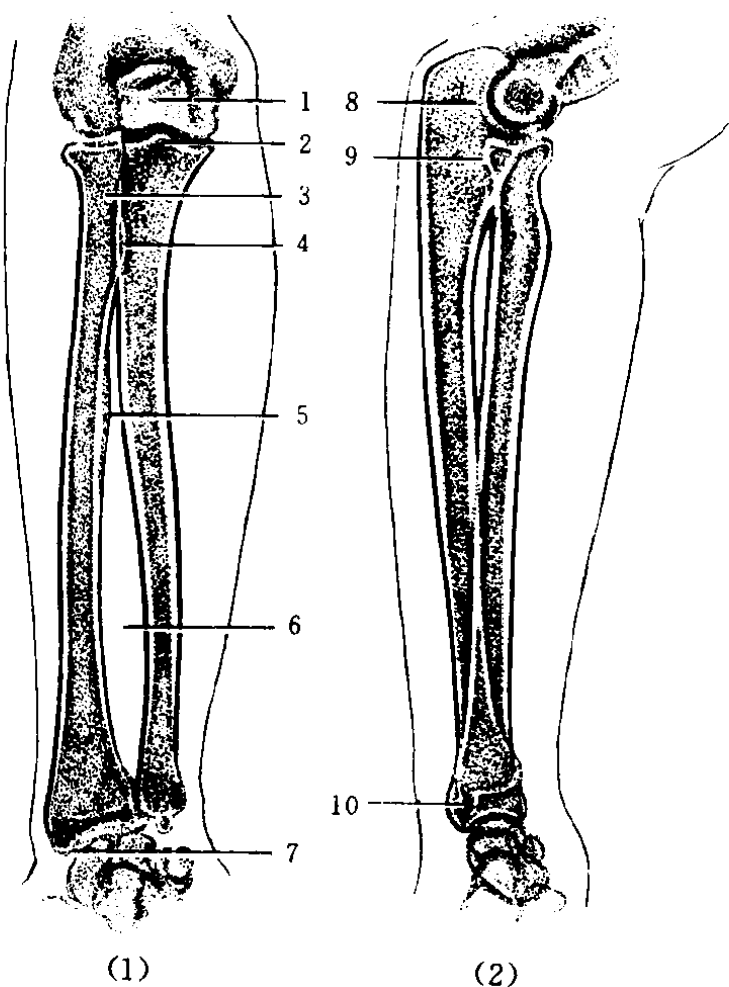


图 4-3 尺桡骨正、侧位像

- 1. 鹰嘴突 2. 冠状(喙突)突 3. 桡骨颈
- 4. 桡骨粗隆 5. 桡骨骨间嵴 6. 骨间膜
- 7. 桡骨茎突 8. 半月切迹 9. 桡骨头

3. 肘部 肘关节为活动关节, 由肱桡、肱尺及近端尺桡三个关节组成。X 线正位片示肱桡关节间隙清晰, 侧位片可示肱尺关节间隙的全部(图 4-4)。肱骨骨干与前臂轴线形成一个 $165^{\circ} \sim 170^{\circ}$ 角, 此角的顶端向内侧, 叫臂外偏角。

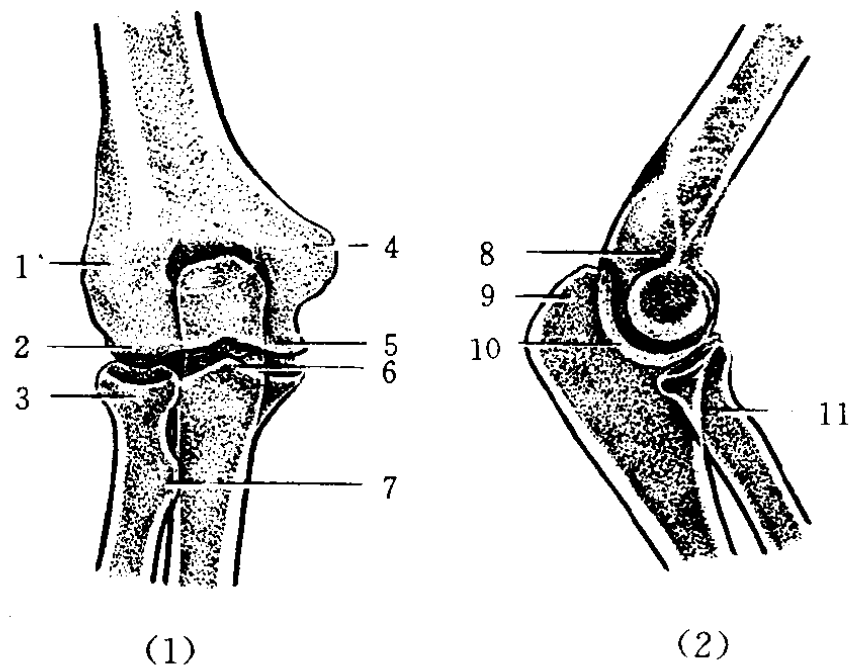


图 4-4 肘关节正、侧位像

- 1. 外上髁 2. 肱骨小头 3. 桡骨头
- 4. 内上髁 5. 滑车 6. 尺骨喙状突
- 7. 桡骨粗隆 8. 鹰嘴窝 9. 尺骨鹰嘴
- 10. 半月切迹 11. 桡骨颈

4. 上臂 肱骨的上端为肱骨头, 与肩胛骨的关节盂形成关节。肱骨头为半球形的关节面, 其邻近为解剖颈、大小结节与结节间沟。紧接在两个结节的下面, 骨干稍变细而形成外科颈。上段外侧偏前有三角肌粗隆, X 线片示局部密度增高, 皮质增厚, 而且高低不平, 极易误为病理征象。中段为肱骨干。下端可分为关节面和非关节面两部分, 前者为连接尺骨的肱骨滑车和连接桡骨的肱骨小头, 后者包括内上髁、外上髁、鹰嘴窝和冠状窝。后两者前后相对, 其间骨质甚薄, 有时甚至为一小孔(图 4-5)。

5. 肩胛部 锁骨和肩胛骨属上肢带骨, 与躯干骨连接, 肱骨是游离肢骨, 三骨构成肩胛部, 还包括锁骨、肩胛骨构成的肩锁关节和肩关节盂与肱骨头构成的肩关节。

锁骨呈“S”状,近端为胸锁关节,远端为肩锁关节。锁骨具有连接肩关节与躯干的作用,并使它们保持一定的距离(图 4-6)。

头肌腱沟。肱骨头对向肩盂。肩胛盂内侧盂缘为肩盂前缘,外侧盂缘为肩盂后缘。肩峰指向外侧,在肱骨头之上。喙突指向前方,在肩盂之上。肩峰与锁骨远端形成肩锁关节(图 4-7、8)。

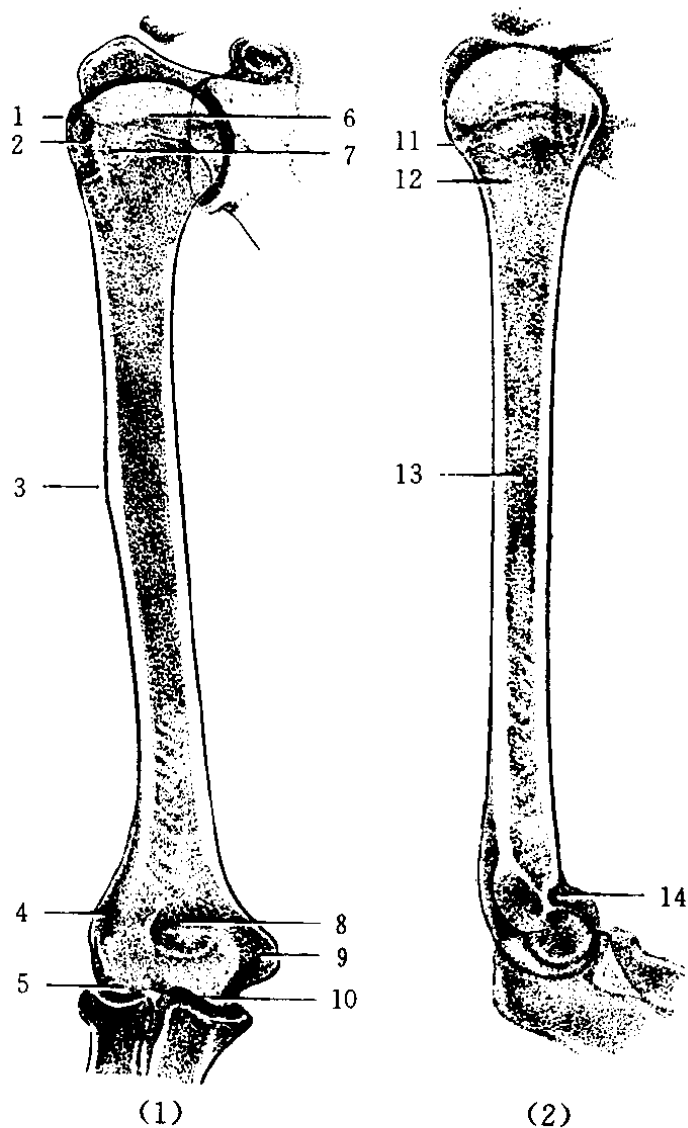


图 4-5 肱骨正、侧位像

- 1. 肱骨大结节 2. 结节间沟 3. 三角肌粗隆
- 4. 外上髁 5. 肱骨小头 6. 肱骨头 7. 肱骨小头
- 8. 鹰嘴窝 9. 内上髁 10. 滑车
- 11. 解剖颈 12. 外科颈 13. 肱骨干 14. 肘窝

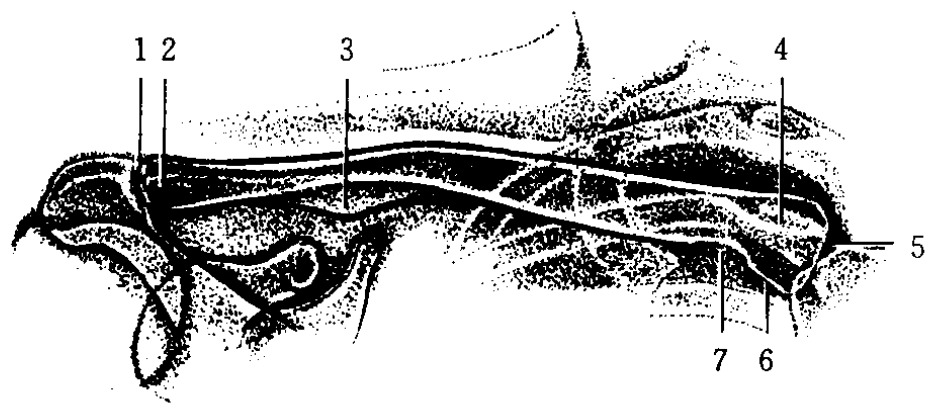


图 4-6 锁骨后前位像

- 1. 肩锁关节 2. 锁骨肩峰端 3. 锁骨圆锥形粗隆
- 4. 锁骨胸骨端 5. 胸锁关节
- 6. 锁骨肋骨结节 7. 菱形窝

(1)肩关节正位 肱骨头外旋位,大结节向外突出,小结节居中偏外,大小结节间为二

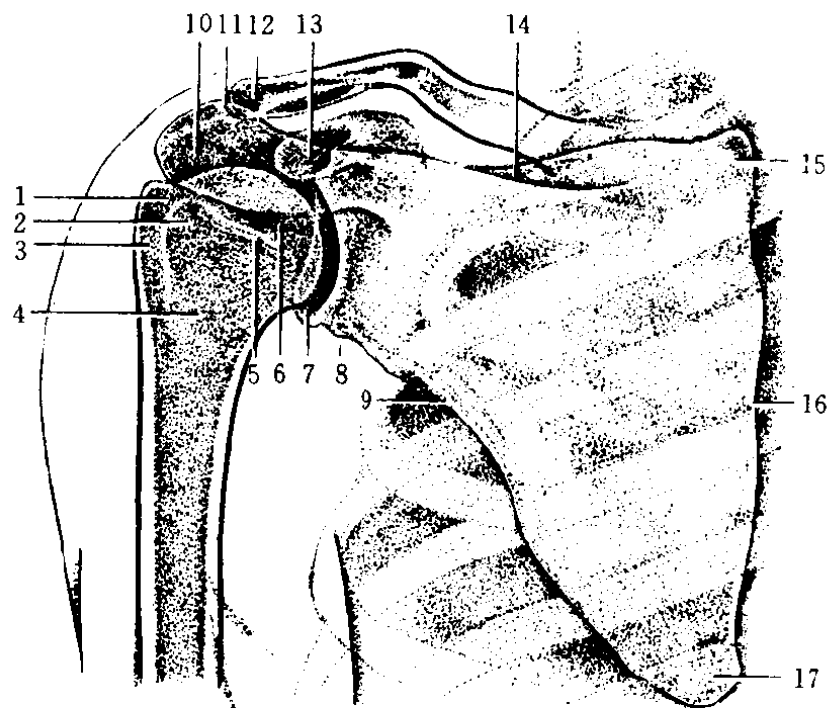


图 4-7 肩胛骨后前位像

- 1. 肱骨大结节 2. 肱骨小结节 3. 结节间沟
- 4. 肱骨外科颈 5. 肱骨解剖颈 6. 肱骨头
- 7. 肩关节 8. 盂下粗隆 9. 腋窝缘
- 10. 肩峰 11. 肩锁关节 12. 锁骨肩峰端
- 13. 喙状突 14. 肩胛冈 15. 肩胛内上角
- 16. 脊柱缘 17. 肩胛下角

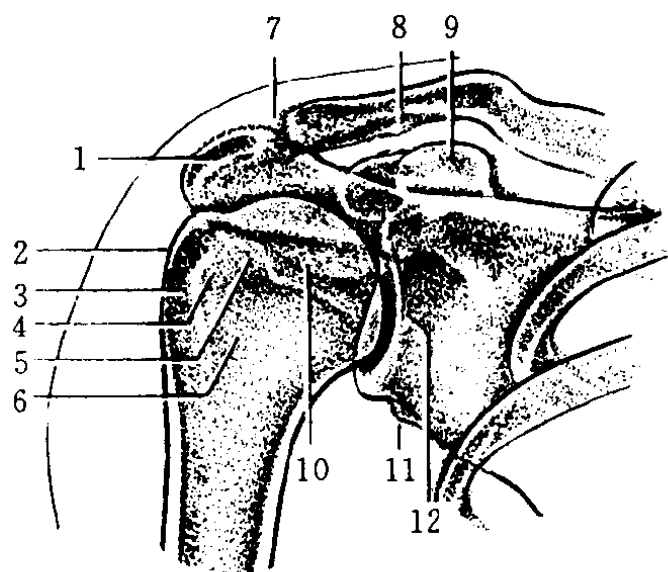


图 4-8 肩关节前后位像

- 1. 肩峰 2. 大结节 3. 结节间沟 4. 小结节
- 5. 解剖颈 6. 外科颈 7. 肩锁关节 8. 锁骨圆锥形粗隆
- 9. 喙状突 10. 肱骨头 11. 盂下粗隆
- 12. 肩关节盂

(2)肩部骨骺 两锁骨内端有半月状骨骺,一般 19 岁出现,23 岁愈合。胸骨柄两侧长条状骨骺常与锁骨近端骨骺同时出现。幼年时期,肱骨头与大小结节共有三个骨骺。少年时期,三骨骺融合,遗留外科颈骺线。此骺板软骨呈屋脊样,中心向上,边缘向下,肱骨头外旋,骺线呈人字形。肱骨头向后(功能位),骺线呈双线,两边相交,中间分离,并非

肱骨外科颈骨折。

(二)下肢

1. 足部 足骨包括趾、跖、附骨。趾、跖骨与指、掌骨相似,而趾骨较手指骨短小。附骨有 7 块,即跟骨、距骨、舟骨、骰骨及 3 块楔骨,每块骨均约有六个面,其中某些面为关节面,某些面因为韧带所附着而呈粗糙状(图 4-9)。

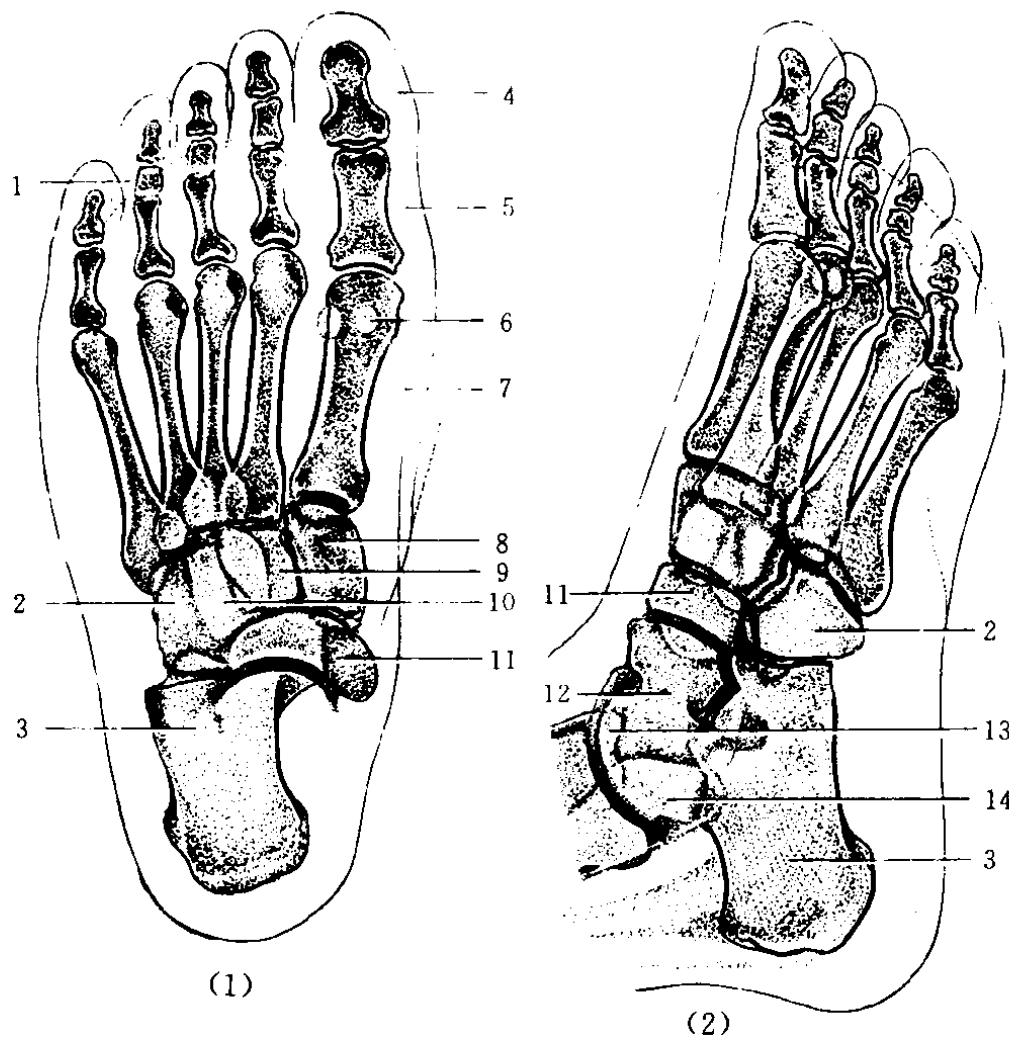


图 4-9 足正、斜位像

1. 中节趾骨 2. 骰骨 3. 跟骨 4. 末节拇趾骨 5. 近节趾骨 6. 子骨
7. 跖骨 8~10. 1~3 楔骨 11. 舟骨 12. 距骨 13. 内踝 14. 外踝

(1)距骨 支持胫骨,两侧各与内、外踝构成关节。舟骨位于距骨前方。跟骨在其下面,是附骨中最大者。跟骨可分跟骨体及跟骨结节,在后端有一继发骨化中心。

(2)跖骨 共有 5 块,各与近端附骨及远端的趾骨构成关节。第 1 跖骨为跖骨中最短且最粗的一个,第 2 跖骨则为其中最长的一个。

2. 膝关节、胫腓骨及踝关节 膝关节由股骨髁、胫骨髁和髌骨及几个滑液囊构成,这

些结构除由许多外部的和内部的韧带所包围外,并由关节囊连接起来。沿胫骨内外髁的上缘,各有一个半月状纤维软骨,由冠状韧带将其附着于胫骨髁上,即所谓内侧、外侧半月板(图 4-10)。髌骨是藏于股四头肌腱内较大的三角形子骨,其上缘很宽叫做底,向下突出的部分为尖,前面粗涩,后面光滑,与股骨的髌面构成关节。X 线检查一般摄正侧位片,如看髌骨可加摄轴位片。如要观察半月板,则要做膝关节充气造影或空气碘溶液双重造影才

能显示。

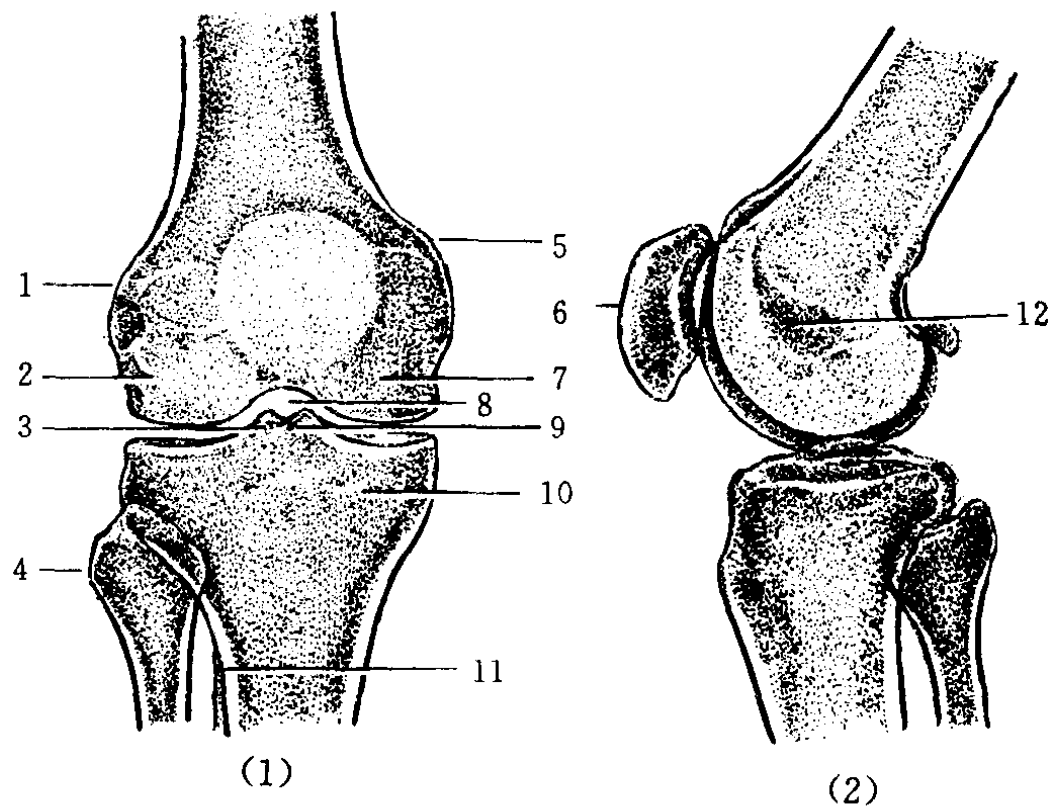


图 4-10 膝关节正、侧位像

- 1. 股骨外上髁 2. 股骨外髁 3. 外侧髁间隆突 4. 髌骨头 5. 股骨内上髁
- 6. 髌骨 7. 股骨内髁 8. 股骨髁间凹 9. 内侧髁间隆突 10. 骨骺线痕迹
- 11. 胫骨骨间嵴 12. 股骨海绵质

(1)胫骨 上端两髁与股骨髁构成关节，两髁间有一粗涩的隆起为髁间隆起。两髁在胫骨的前面相遇，形成胫骨粗隆，髌韧带即附着于此。关节面下方外侧稍后有一平坦的小关节面，与腓骨上端形成关节，称腓关节面。胫骨干有后面、内侧面及外侧面。内侧与外侧两面被有鲜明的嵴(前嵴)分隔。外侧缘对腓骨，有骨间韧带附着，称骨间嵴。胫骨下端又膨大，内侧为内踝，外侧面有一与腓骨相接的胫骨腓骨切迹，胫骨下端的远侧面与凹陷的关节面，叫胫骨下关节面，与距骨构成关节。

(2)腓骨 比胫骨细，上端为小头，小头关节面向上内侧，微凹陷，与胫骨构成关节。腓骨干有 3 个缘，其中的前缘叫做前嵴，最锐利，内侧有一钝嵴，为骨间嵴。腓骨干中点上方在后面有一滋养孔，走向远侧的滋养管。腓骨下端肥大，构成外踝，其内侧面有一稍平坦的关节面，与距骨构成踝关节。足几乎以直角连结于小腿(图 4-11、12)。

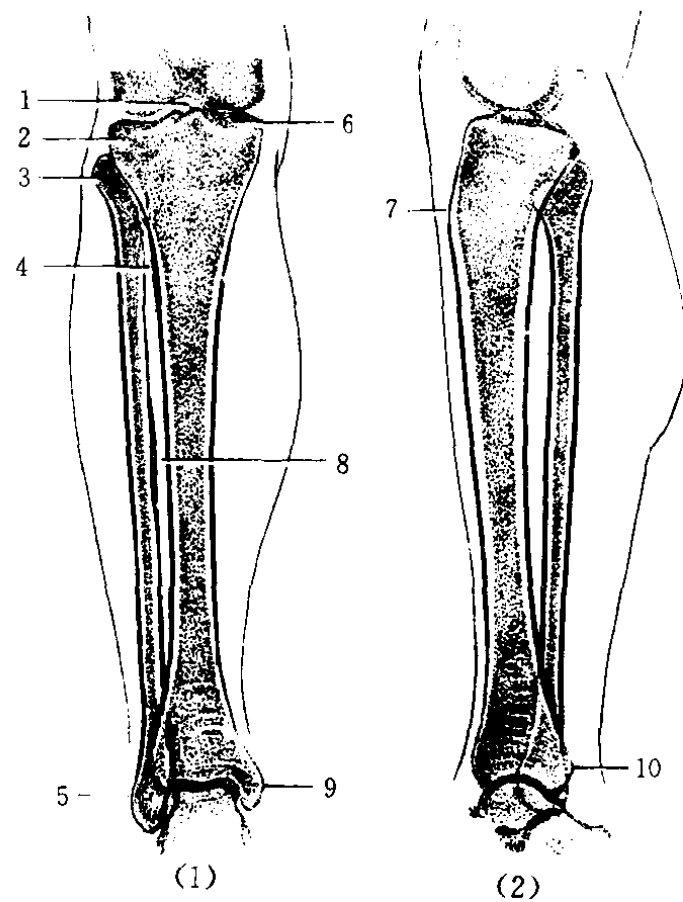


图 4-11 胫腓骨正、侧位像

- 1. 髁间隆突 2. 外髁 3. 腓骨头
- 4. 胫骨骨间嵴 5. 外踝 6. 内髁
- 7. 胫骨结节 8. 骨间嵴 9. 内踝
- 10. 后踝

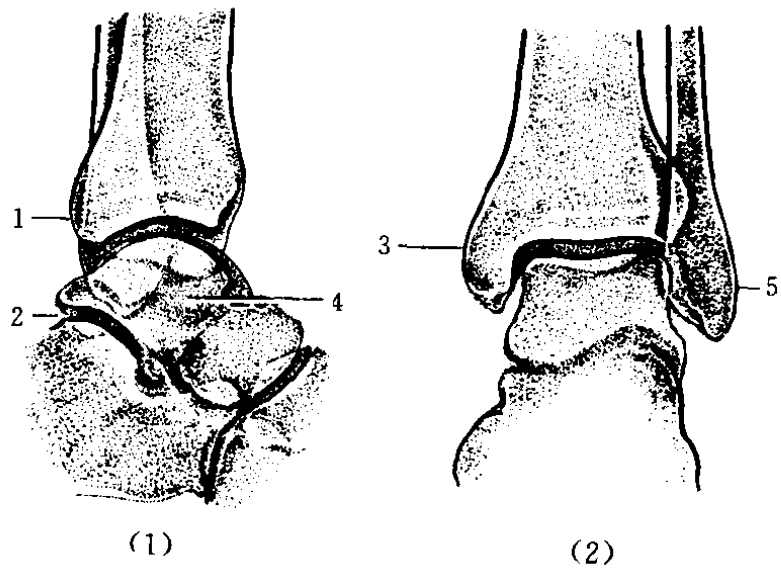


图 4-12 踝关节正、侧位像

1. 后踝 2. 跟距关节 3. 内踝
4. 距骨 5. 外踝

3. 髌关节与股骨 髌关节为球窝关节，由髌臼与股骨头、颈及大小粗隆组成，由骨骼的特殊结构和坚强的韧带所固定，是人体中最稳定的关节。

(1) 髌臼 呈球窝形，由髌、耻、坐三骨之膨大体部所构成。正常髌臼甚深，可容纳股骨头 2/3 的关节面，因此关节活动不但广泛，而且稳定(图 4-13)。

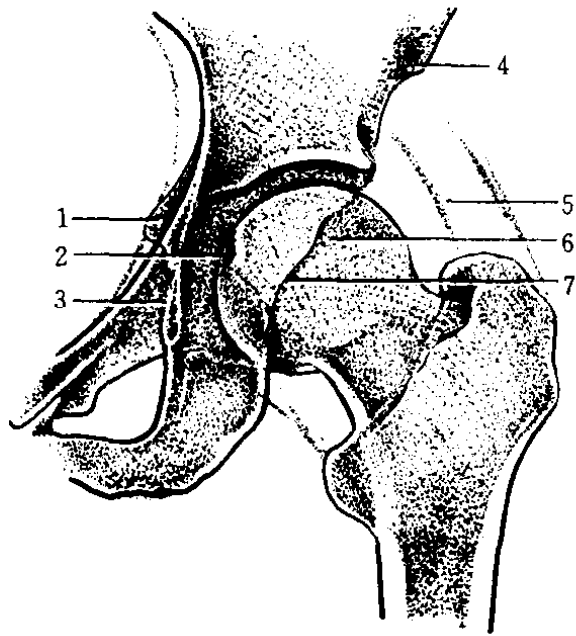


图 4-13 髌关节正位像

1. 坐骨棘 2. 股骨头凹 3. 髌臼前缘
4. 髌前下棘 5. 关节囊 6. 股骨头
7. 髌臼后缘

(2) 股骨上段 股骨头为球形，被有软骨，表面光滑，对向髌臼。股骨头中心有一浅窝即股骨头窝，为圆韧带所附着。股骨颈长 2

~3cm，上下径宽，前后径窄，上缘较短，有少数营养血管孔。下缘较长，皮质甚为坚强。股骨颈与股骨干相交成角，为颈干角，正常为 120°左右。颈之外上方有大粗隆，内下方偏后为小粗隆。前面有粗隆间线，为前部关节囊所附着。

股骨是人体骨骼中最大、最长的骨。股骨干大致呈圆柱形，营养孔位于骨干的中、下 1/3 交界处的后内例，且向髌部方向走行。股骨远端髌间窝在后面分为两个关节髌，两髌在前面接连，并形成光滑的滑车面，与髌骨构成关节(图 4-14)。在膝关节侧位片上识别

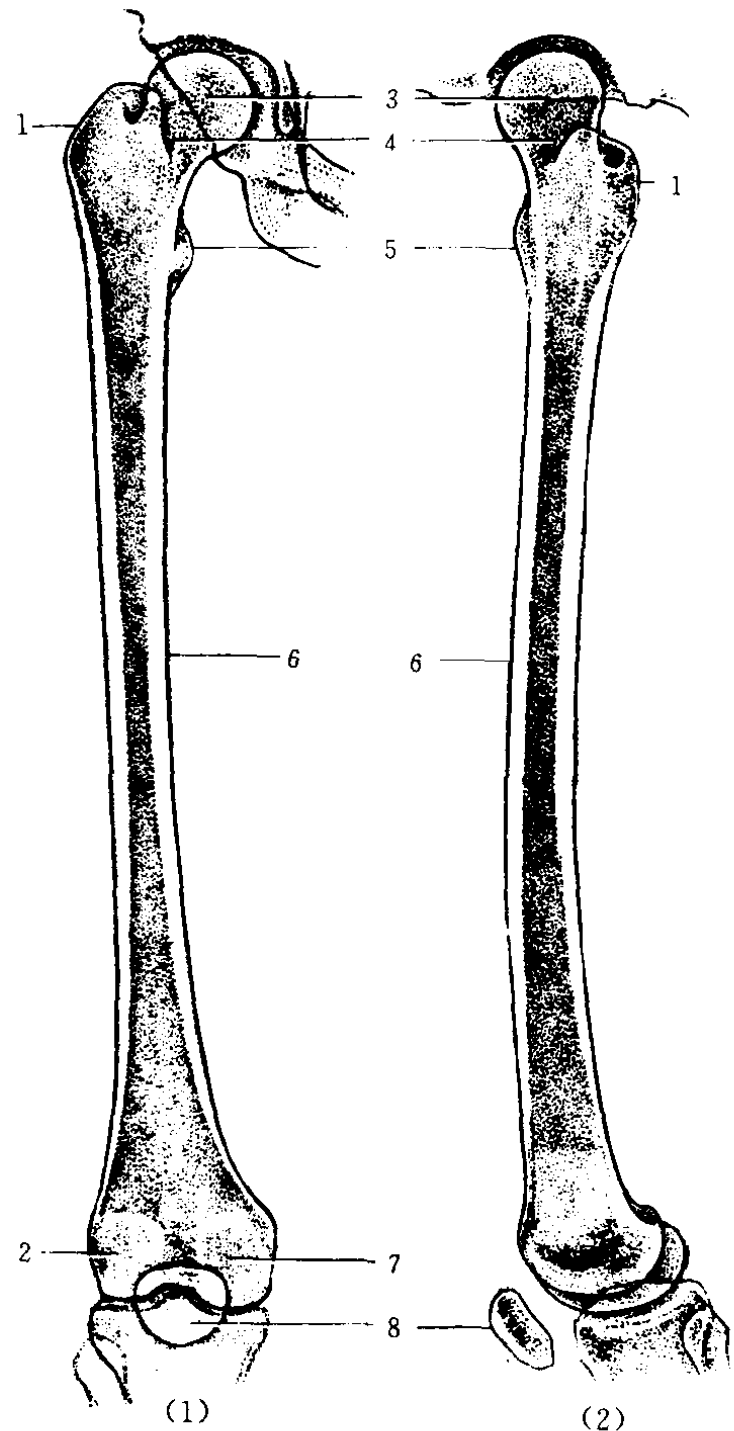


图 4-14 股骨正位像

1. 大粗隆 2. 外髌 3. 股骨头 4. 股骨颈
5. 小粗隆 6. 股骨干 7. 内髌 8. 髌骨

两髌的标志为：①如两股骨髌完全重叠，可利用内髌大，外髌小，外髌近片，内髌远离胶片放大，内髌关节面投影于外髌的下方等征象加以区分；②如果股骨两髌不重叠，可利用股骨髌前面骨皮质厚度不同而区别，内髌前面皮质厚，下面圆，而外髌前面皮质薄，下面平。

(三)躯干 脊柱通常由 7 个颈椎、12 个胸椎、5 个腰椎、5 个骶椎及 4 个尾椎组成。颈、胸与腰椎间均有分节，并可自由活动，骶椎与尾椎则分别融合成骶骨与尾骨。胸椎和腰椎的数目可以相互之间多一个或少一个，例如，11 个胸椎与 6 个腰椎，或者 13 个胸椎与 4 个腰椎。每个胸椎都与一对肋骨相接(图 4-15)，而且上 7 对肋骨又各以其前端与胸

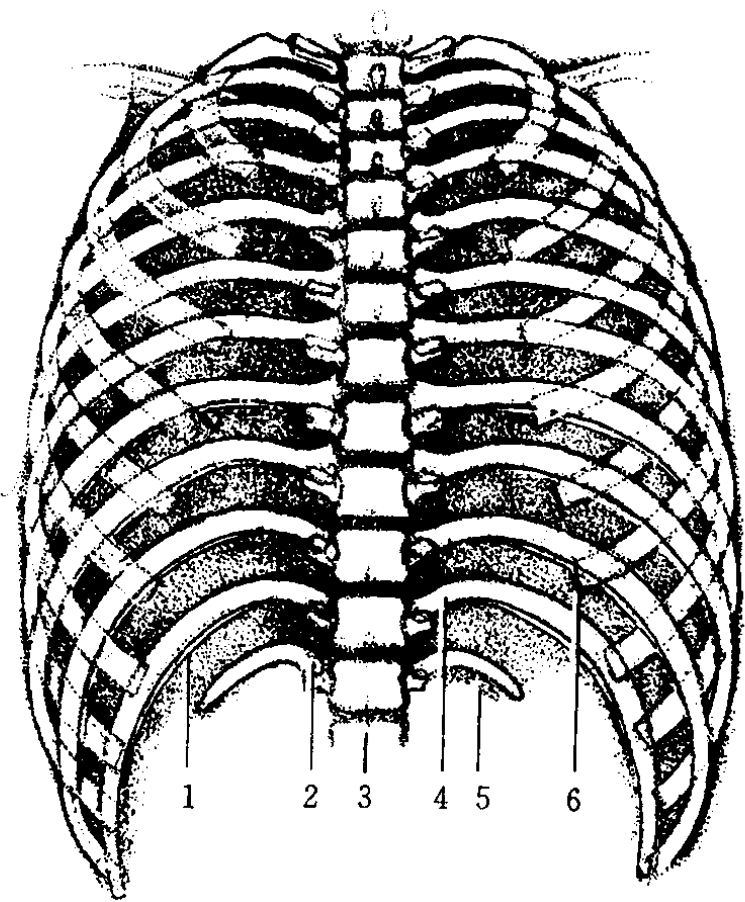


图 4-15 肋骨正位像

1. 肋骨动脉沟 2. 肋骨头 3. 腰椎体 4. 肋骨颈 5. 肋骨体部 6. 肋骨与肋软骨接合处

骨连结。除第 1、第 2 颈椎外，每一单个椎骨又可分为椎体、椎弓及由椎弓发出的几个突起。椎体表面薄层为密质骨，内部由松质骨构成。椎体的上下面借椎间软骨即椎间盘与邻近的椎骨体结合为少动关节。椎间盘在 X 线片上显示为一个透亮区，犹如一个关节间隙。

椎体后面微凹陷，并与椎弓共同构成椎孔，各椎骨的椎孔连结而构成一个椎管，椎管内容纳脊髓。椎弓由对称的两半部组成，其最接近椎体的部分，由于有椎骨上切迹及椎骨下切迹而变窄，叫椎弓根。上一椎骨的下切迹(较明显)与下一椎骨的上切迹相合而在两侧构成椎间孔，脊神经即通过此孔，由椎管走出。每个椎骨共有 7 个突起，即棘突一个、横突一对、上下关节突两对。每个关节突都有一个关节面，与邻近椎骨的关节突形成关节，叫小骨突关节或椎间小关节，有覆盖软骨及关节囊，是真正的可动关节。

1. 颈椎 共 7 个。椎体较胸椎小，均有横突孔，棘突比胸椎短，稍朝下，末端分叉，只有第 7 颈椎的棘突特别长。第 1、2 颈椎与颅骨连接，因头的回旋，以致影响其形状，故称为“回旋椎”，以区别于其他 22 个“屈伸椎”。第 1 颈椎或称寰椎，没有椎骨的共同性，没有椎体及切迹，并且也缺棘突及关节突。代替寰椎体的是前弓，前弓的前面有一前结节，后内侧有一关节凹即齿凹，与第 2 颈椎齿突形成关节。弓两旁的骨块是侧块，上面有关节窝，即上关节凹，呈椭圆形，与枕骨髁形成关节；下面有圆形关节面，略凹陷，是下关节面，与第 2 颈椎构成关节。环椎的后弓相当于椎弓，其后面有一退化的棘突，呈小结节状，即后结节。在侧块后方的后弓上面，有椎动脉沟。椎孔由前后弓与侧块围成，与其他椎骨相比较，椎弓甚大，只有后半相当于其他椎骨椎孔，其前半(由于两侧有侧块而狭窄)容纳第 2 颈椎的齿突(图 4-16)。

第 2 颈椎即枢椎，它的椎体向上接续着齿突，几呈圆柱状。齿突的前后各有一个关节面，即前关节面及后关节面。前者与寰椎前弓形成关节，后者与寰椎横韧带相接。枢椎无上关节突，而代替此突者是齿突两旁略隆突的关节面，即上关节面，与寰椎侧块下关节面相接(图 4-17)。

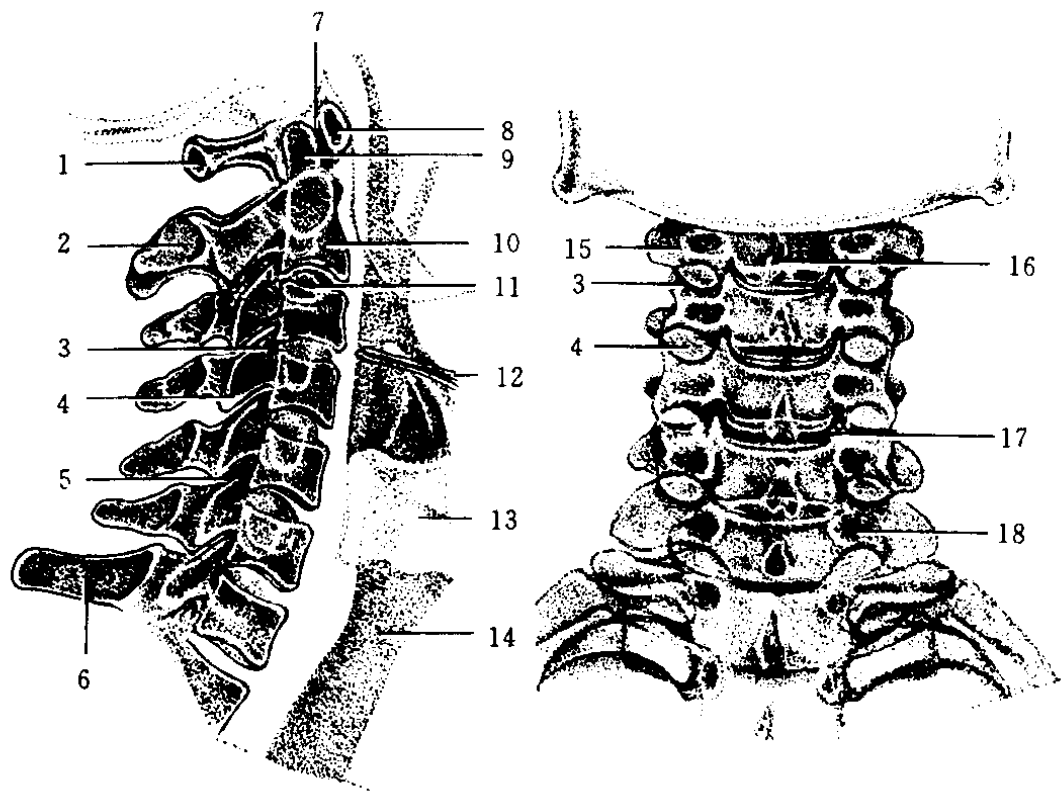


图 4-16 颈椎正、侧位像

- 1. 寰椎后结节 2. 颈₂ 棘突(颈诸棘突 2~6 均分叉) 3,4. 颈₇ 下及上关节突
- 5. 颈₅~颈₆ 间骨突关节 6. 颈₇ 棘突 7. 寰枢关节 8. 寰椎前结节
- 9. 枢椎齿状突 10. 枢椎椎体 11. 横突 12. 舌骨 13. 甲状软骨 14. 气管
- 15. 横突 16. 棘突 17. 颈₅~颈₆ 钩椎联合 18. 椎弓根

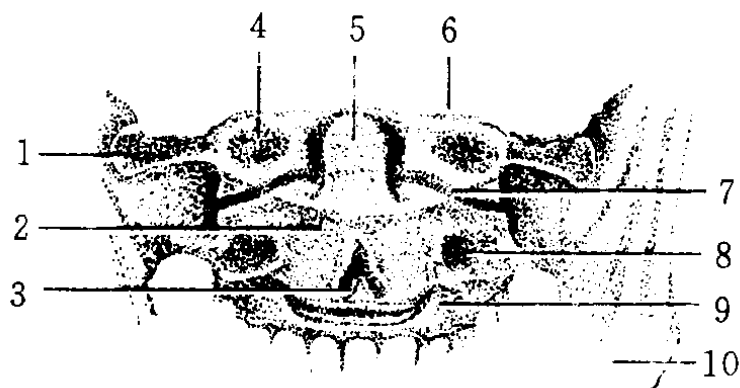


图 4-17 颈₁~颈₂ 开口前后位

- 1. 寰椎横突 2. 枢椎体 3. 寰椎棘突
- 4. 寰椎椎弓根 5. 枢椎齿突 6. 寰椎侧块
- 7. 寰枢关节 8. 颈₂ 椎弓根
- 9. 颈₃ 钩突 10. 下颌骨

2. 胸椎 胸椎体从第 1 至第 12 逐渐增大,其主要特征是正对肋骨的关节窝,在椎体外侧面,并恰在椎弓根前方。大多数胸椎左右两侧均有两个肋凹,一在上缘为上肋凹,一在下缘为下肋凹,每个肋凹都与邻近的椎骨肋凹相合而容纳一个肋骨小头。横突末端肥大,并有一横突肋凹,与肋结节形成关节。仅最后两个胸椎没有横突肋凹。棘突很长,末端向下,互相掩盖,似叠瓦状(图 4-18、19)。

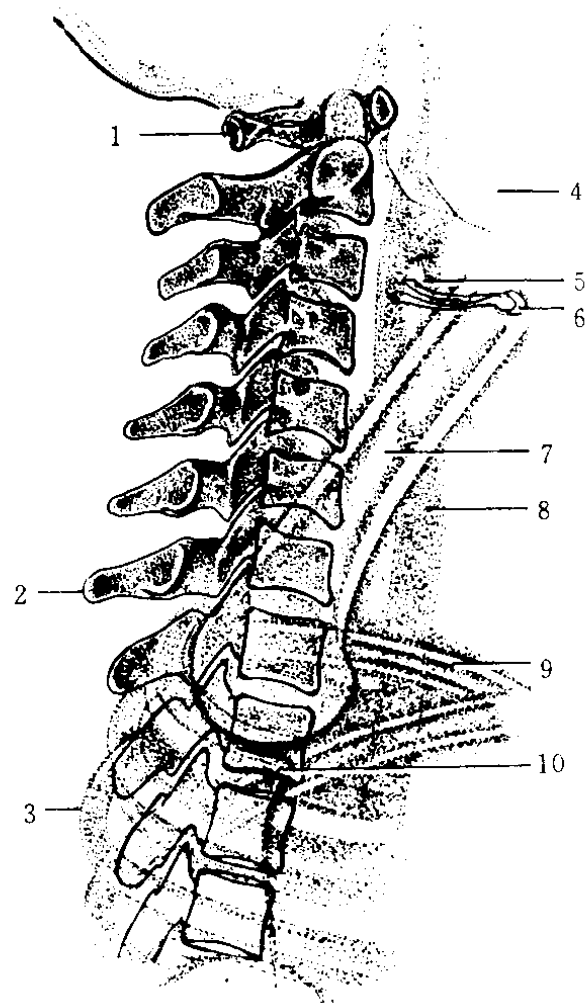


图 4-18 颈胸段脊椎侧位像

- 1. 寰椎 2. 颈₇ 棘突 3. 肋骨
- 4. 下颌骨 5. 会厌 6. 舌骨 7. 肱骨
- 8. 气管 9. 锁骨 10. 肩胛骨

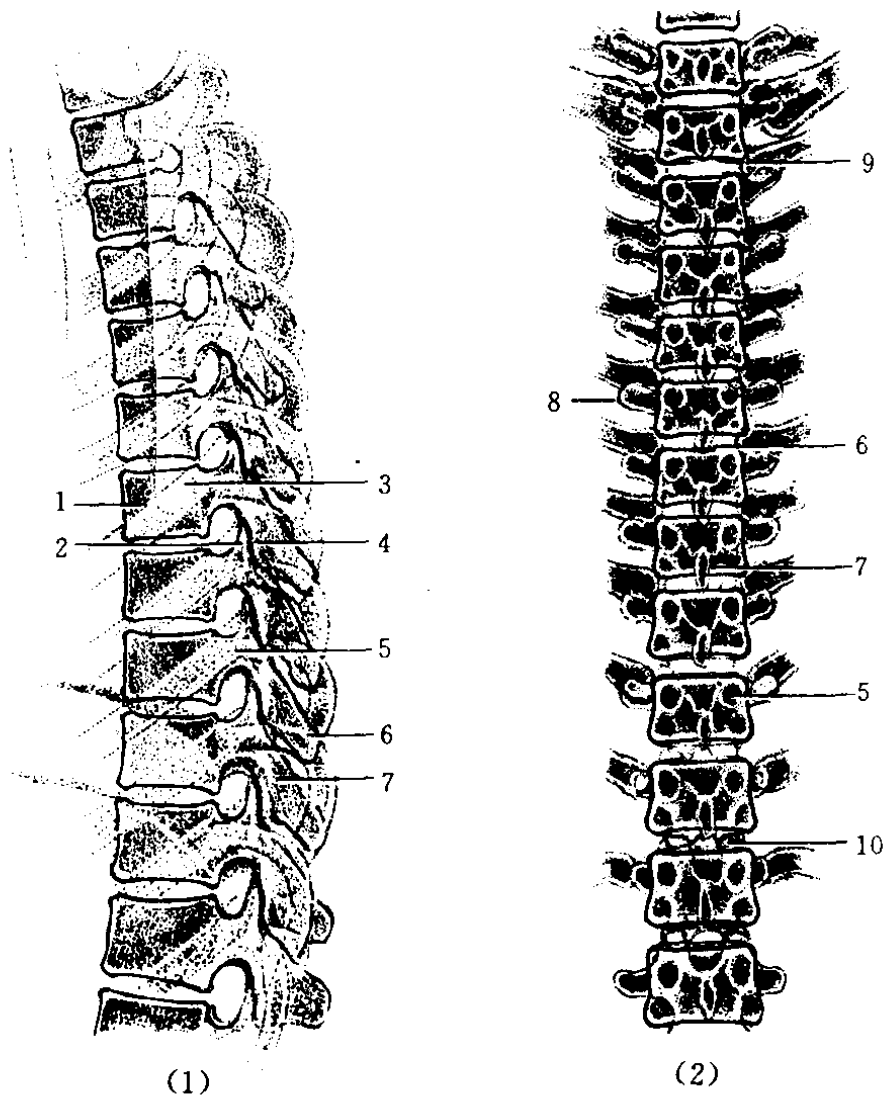


图 4-19 胸椎正、侧位像

- 1. 胸₇椎体 2. 上关节突
- 3. 肩胛下角 4. 下关节突
- 5. 椎弓根 6. 棘突 7. 椎板
- 8. 横突 9. 肋椎体关节
- 10. 骨突关节

3. 腰椎 腰椎既无横突孔,亦无肋关节面,是所有椎骨中最大者。椎孔大,呈三角形,关节突很明显,关节面几乎在矢状平面上。棘突是一宽阔的骨板,突向后方。

各椎骨虽有差异但相互移行,此点在胸椎特别明显。其上部有与颈椎相同之处,下部则几乎与腰椎相同(图 4-20~24)。

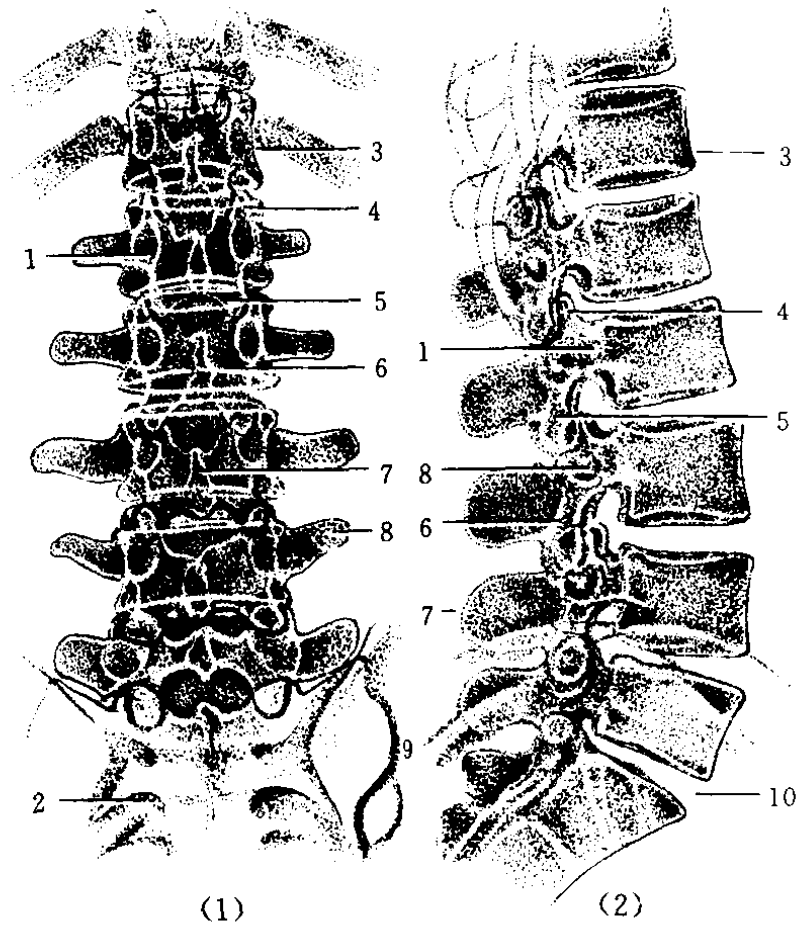


图 4-20 正常腰椎正、侧位像

- 1. 椎弓根 2. 骶骨孔 3. 12 胸椎
- 4. 上关节突 5. 下关节突 6. 椎板
- 7. 棘突 8. 横突 9. 骶髂关节
- 10. 腰骶关节

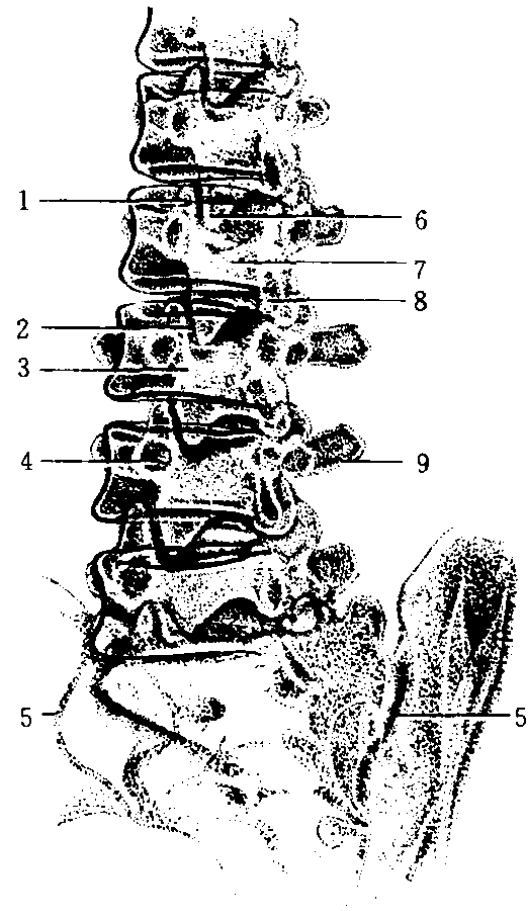


图 4-21 腰椎斜位像

- 1. 上关节突 2. 骨突关节 3. 椎弓峡部
- 4. 椎弓根 5. 骶髂关节 6. 下关节突
- 7. 椎板 8. 棘突 9. 横突

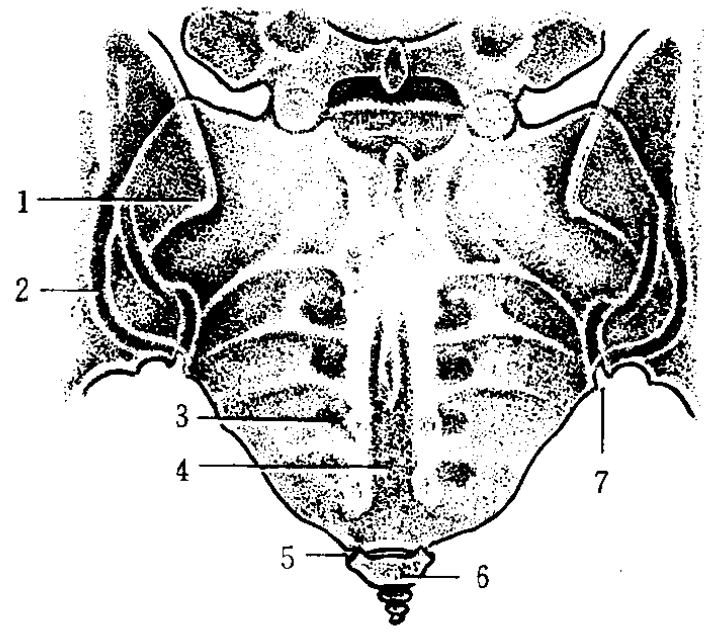


图 4-22 骶尾骨正位像

1. 髂骨内缘 2. 骶髂关节前缘 3. 骶孔 4. 骶骨裂隙 5. 尾骨角
6. 尾椎体 7. 骶髂关节

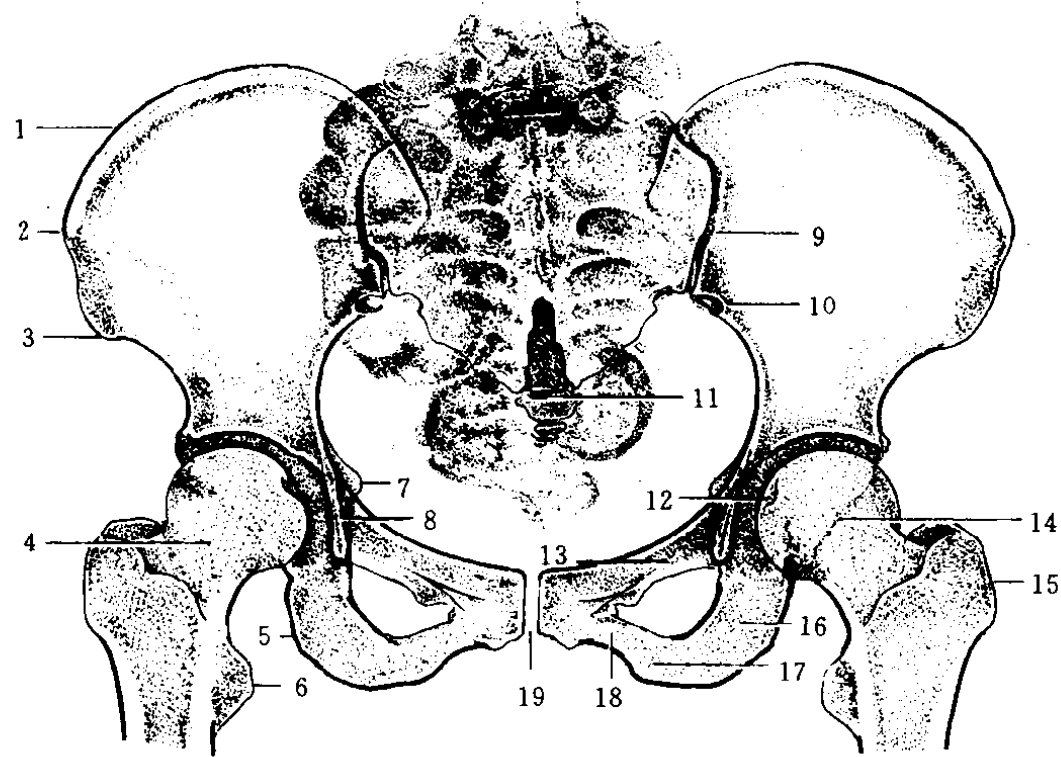


图 4-23 骨盆正位像

1. 髂嵴 2. 髂前上棘 3. 髂前下棘 4. 股骨颈 5. 坐骨结节 6. 小粗隆
7. 坐骨棘 8. 髋臼前缘(泪滴) 9. 骶髂关节 10. 骶髂关节旁沟 11. 骶尾
关节 12. 股骨头凹 13. 耻骨上支 14. 髋臼后缘 15. 大粗隆 16. 坐骨上
支 17. 坐骨下支 18. 耻骨下支 19. 耻骨联合

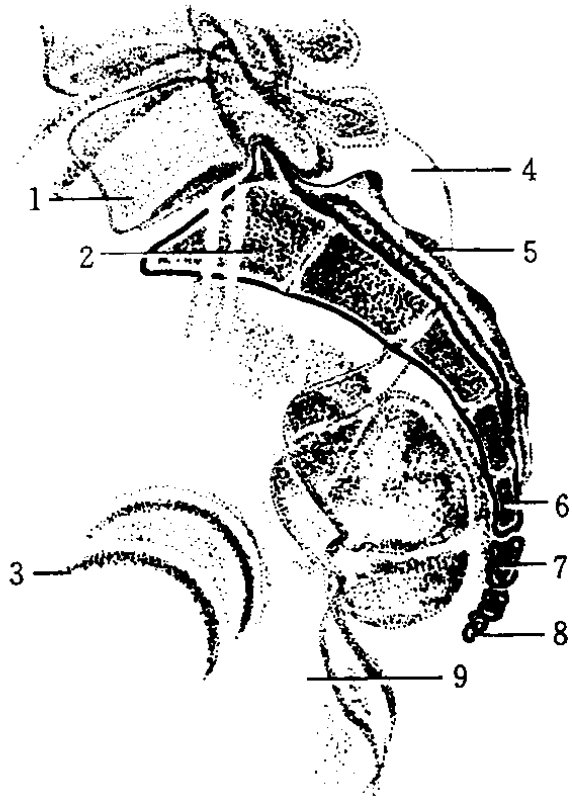


图 4-24 骶尾骨侧位像

- 1. 腰₅椎体 2. 骶₁椎体 3. 髌关节间隙
- 4. 髌骨 5. 骶椎棘突 6. 骶₅椎体
- 7. 尾₁椎体 8. 尾₄椎体 9. 坐骨

(四) 颅骨

1. 颅穹窿骨 如(图 4-25、26)所示。

(1) 颅板与颅缝 颅穹窿骨由额骨垂直部、两侧顶骨、颞骨及枕骨鳞部组成,由骨缝相互镶嵌呈穹窿状。额骨水平部、颞骨岩部及枕骨基底部,共同构成颅底部分。

原始颅骨的化骨核发生于结缔组织的膜性基质,逐渐化骨而相接。两骨相接之间隙称缝,三骨相接之间隙称凶。后者出现在两侧顶骨之四角,居中线者称前、后凶;居两侧下外方者称前、后外侧凶,左右各一。颅缝较宽大处称副凶。上述诸凶都在出生后一定时期闭合。闭合时间一般为前凶 2 岁、后凶 2 个月、前外侧凶 3 个月、后外侧凶 2 岁以后。

在新生儿时,颅缝宽约 1 毫米,多为平行线状,3 岁以后则出现锯齿状边缘。颅缝贯穿于全层颅骨,在内板部分较平直,在外板部分呈锯齿状,颞骨鳞部与顶下部的骨缝相互重叠,呈放射状“锯齿”条纹。颅缝一般在 30 岁以后开始封合。封合后的颅缝周围密度增高,

为正常表现。小儿颅缝周围如出现密度增高影,多为提前封合征象。冠状缝封合可先于人字缝数年,后者封合最晚,外伤之颅缝分离也以后者多见。颅缝封合依次为板障、内板、外板。

原始额骨也由两个骨核而来,约 5% 的正常人可延续至成人不愈合,称额缝。额缝常较其他颅缝提前封合,有时在儿童期即见额缝周围硬化,不可视为病理封合。

化骨核未融合者可残存为缝间骨(Worm 氏骨),好发于后凶和人字缝间,少者一块,多者可达百余块,在影响化骨的诸病中多见。

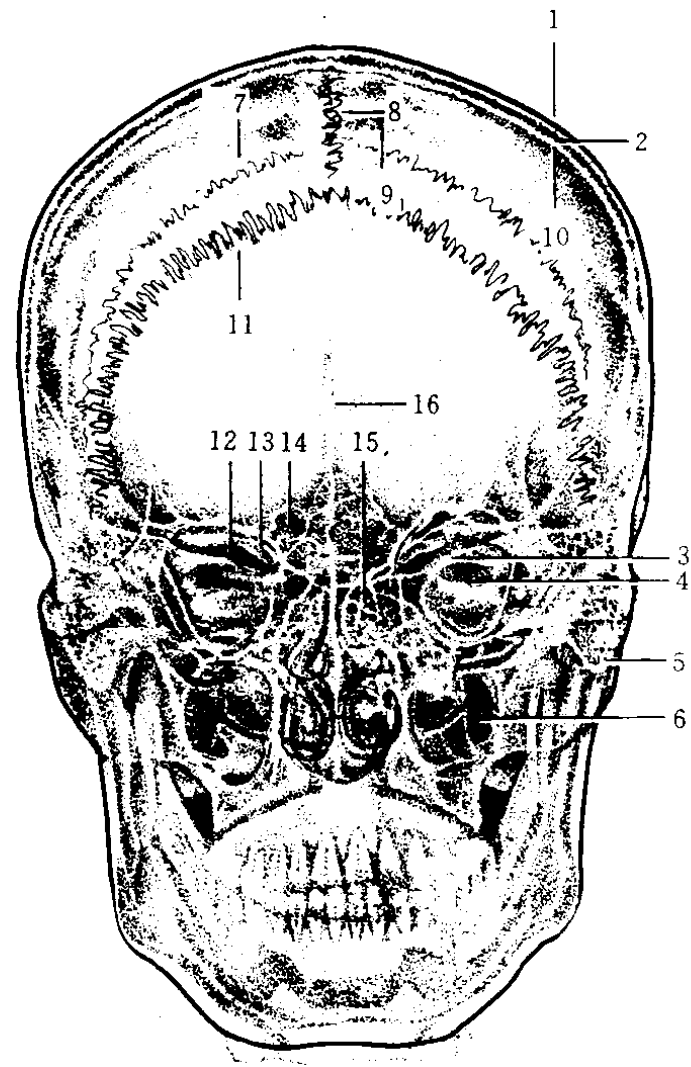


图 4-25 颅骨后前位像

- 1. 颅外板 2. 板障 3. 岩上嵴
- 4. 内听道 5. 乳突 6. 上颌窦
- 7. 冠状缝 8. 矢状缝 9. 蛛网膜粒
- 10. 内板 11. 人字缝
- 12. 眶上裂 13. 前床突 14. 额窦
- 15. 筛窦 16. 大脑镰钙化

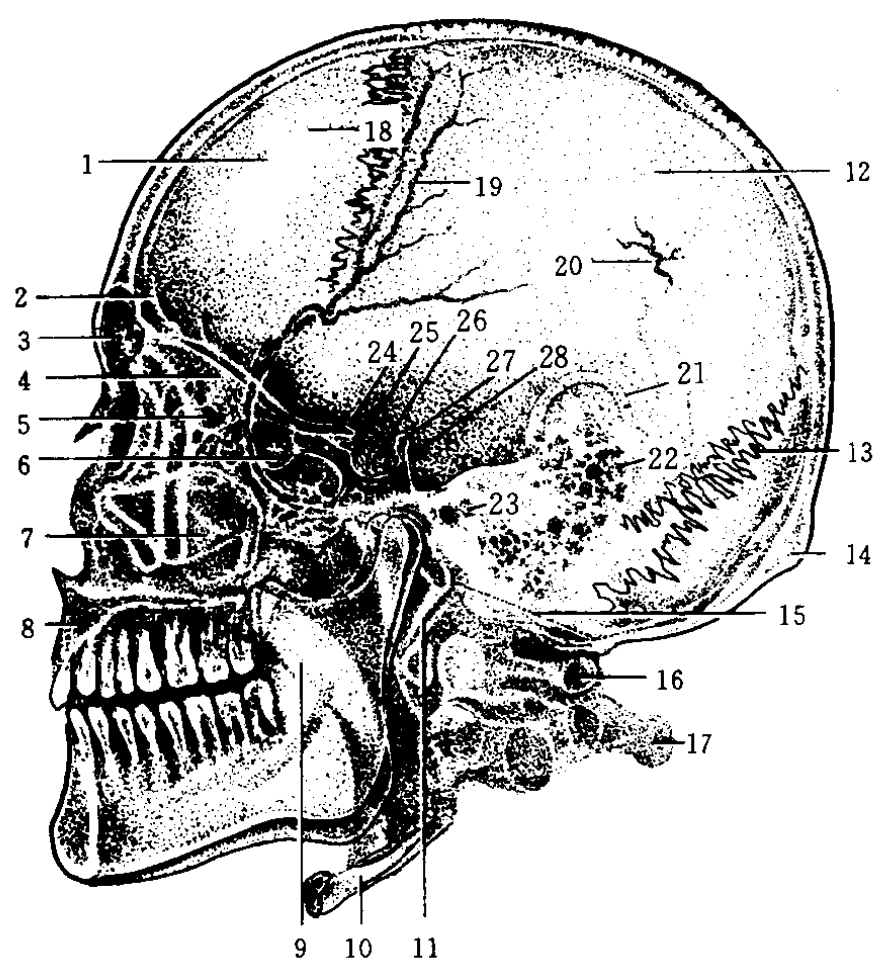


图 4-26 颅骨侧位像

- 1. 额骨 2. 鸡冠突 3. 颌窦 4. 前颅窝筛板 5. 筛窦 6. 蝶窦 7. 上颌窦
- 8. 硬腭 9. 软腭 10. 舌骨 11. 茎突
- 12. 顶骨 13. 人字缝 14. 枕外隆突
- 15. 枕骨大孔 16. 寰椎 17. 枢椎
- 18. 冠状缝 19. 脑膜中动脉沟 20. 板障血管
- 21. 耳廓 22. 乳突蜂窝
- 23. 外耳孔 24. 前床突 25. 中床突
- 26. 垂体窝 27. 后床突 28. 鞍背

(2)形状与结构 头颅在 8 岁以前生长迅速,20 岁以后停止生长,男性头颅一般大于同年女性。头颅形状分短头型、中头型和长头型。中国人前者占 80%,后者极少。头颅形状一般无临床意义,判断有无病理价值时需结合颅骨结构改变情况(图 4-27)。

颅骨结构层次分骨膜、外板、板障和内板,骨膜于 X 线上不能成影,少有生骨能力。骨内、外板为密质骨,相当于长骨的皮质,X 线上为致密阴影。外板较厚,约 1.5 毫米,内板较薄,约 0.5 毫米。板障为松质骨,位于内、外板之间,内含骨髓与板障静脉。

颅板厚薄因人而异,不同部位厚薄也不

一致。6 岁以前颅板只显示为一层,以后则逐渐分为内、外板,其间为板障。老年人颅板再次融为一层而不能分辨。老年人融合后的颅板中可残留板障,呈小环形透亮区,勿误为病变。

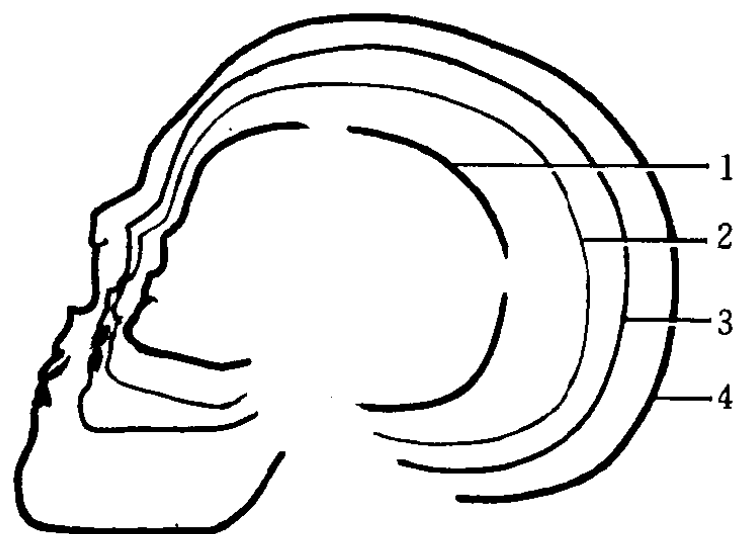


图 4-27 颅骨发育侧位像

- 1. 新生儿 2. 1 岁 3. 6 岁 4. 25 岁

正常颅板以枕粗隆处最厚,其次为顶骨突出部,颅板厚处以外板最明显。颞骨和枕骨鳞部、额骨垂直部较薄,最薄处几乎无板障结构。如内、外板薄而板障增厚,则显示为粗颗粒状。

(3)脉管压迹

①颅内板

脑膜中动脉 脑膜中动脉为颈外动脉经棘孔进入颅内的一个分支。由于该动脉的强力搏动,几乎所有颅骨内板上均有其压迹。在颞顶部可形成轮廓清楚的线条状密度减低阴影,典型者呈枯枝状,此系颅骨脉管压迹中最常见者。脑膜中动脉呈两侧对称分布,起于中颅凹,并沿中颅凹前缘贴颅内板上行,分为前后两支。前支大而清楚,上行至颅顶部,居冠状缝稍后;后支小而不易查出,经颞鳞部至顶骨向后上方斜行,走行较直。脑膜中动脉压迹的深浅与年龄有较大关系,1 岁前很少出现,2~3 岁时约 50% 出现,中年以后则较明显。其清晰程度受颅骨厚薄的影响。个别人在压迹边缘可有骨质密度增加,无病理意义。

静脉窦 静脉窦显示较宽大,为边缘整齐而不分支的带状密度减低阴影,以横窦(侧窦)最明显,自枕骨内粗隆处开始,向前达乳突后方,继之弯向内下面成乙状窦。双侧静脉窦压迹的深度可不完全对称,一般右侧横窦和乙状窦沟比左侧明显。较深的压迹形似骨缺损,若注意到解剖位置,一般不难鉴别。

脑静脉压迹偶可于矢状窦两旁显示,表现为小的卵圆形密度减低影,系脑静脉压迫颅骨内板所致。

脑膜中静脉并不与脑膜中动脉并行,大多显示于冠状缝的后方,由上向下,在蝶骨小翼处经蝶顶窦引入海绵窦内,其走行较直,粗细均匀,无分支。一般较细小,儿童期显示较粗,粗者可达 1 厘米左右,两侧可不对称。该静脉与上矢状窦汇合处常致颅板压迹,重者可造成局部颅骨向外膨出,可扪及骨膨隆,无病理意义。脑膜中静脉需与扩张的脑膜中动脉鉴别。

蛛网膜粒 是蛛网膜将脑脊液吸收到静脉窦内的丛状结构,它在颅骨内板上可造成压迹,显示为多个边缘不规则但较锐利的密度减低区。常对称排列于额骨及顶骨矢状窦两侧 4cm 范围内,一般仅累及内板,其直径多在 0.5cm 左右,但有时也可很深,甚至侵及板障和外板,形成骨质缺损。蛛网膜粒发生钙化时,骨缺损中可出现致密钙化小点。蛛网膜粒压迹的出现及其大小、数目和深度,因人、年龄和性别而异,12 岁以下多不能显示,老年人则非常显著,在同等年龄,男性多于女性。少数人还可见于其他静脉窦周围。

②板障

板障静脉 板障静脉是颅骨板障内的营养静脉,管径粗细不一样,轮廓不甚清楚,走行方向也不一致,相互吻合呈树枝状或星芒

状,数枝之汇合处常有局限性扩大。分支不受颅缝限制,并可超越骨缝而至邻骨。板障静脉沟以顶骨多见,次为额骨和枕骨。其数目、宽度和部位各有显著差别。同一颅骨,两侧亦多不对称。压迹的出现与年龄有关,10 岁以下者少见,随年龄增长,其出现机会增多而且明显,老年人颅板诸层融合后则渐少。这种压迹易与骨折线混淆。

导静脉 导静脉贯穿于颅板全层,沟通颅内外血流。一般血流方向系由颅外导入颅内。最常见者是位于乳突后方进入乙状静脉窦者,显示为短小而弯曲的蚯蚓状密度减低阴影,宽度为 2 毫米左右。另一常见部位为两侧顶骨后部中线旁,有对称性的圆形或椭圆形小孔,称为顶孔,内有导静脉通过。大小一般为 1mm,小者可完全封闭,部分直径可大至数厘米,边缘锐利,不可误认为骨质破坏。

③颅外板

颞中动脉 是颞浅动脉六个分支之一。由颞浅动脉分出后,先行于颞肌浅层,于外耳孔上方进入深层贴颅外板。我国正常成人约 3.8% 可显示于颅骨侧位片上,多见于岩锥与蝶鞍之间,向后上方走行,呈单支或分支状。后者为额支和顶支,平均长度 4~6cm。单支者极易与骨折线相混(图 4-28)。

眶上动脉 眶上动脉为眼动脉的眶外分支,经眶上孔出眶,于额肌浅层向上走行 2~3cm 后,斜进额肌深层,并紧贴于额骨外板继续向上走行,造成眶上动脉压迹。颅骨正位片上可见于额骨中线两侧约 2cm 处,常有 1~2 个分支,并斜向外上,可不对称或一侧缺如,长度多在 4.5cm 以上。颅骨侧位片则平行于额骨内板,呈弧形走向,距内板 1~2cm。我国正常成人约 22.1% 可显影。

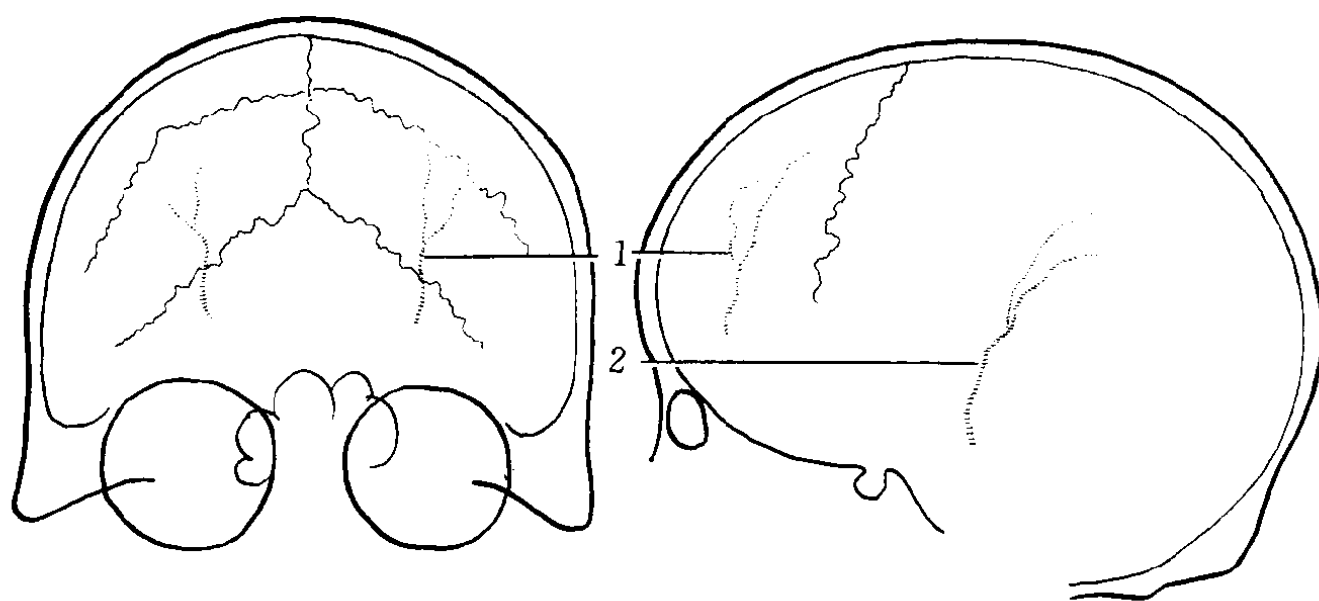


图 4-28 颅外板正常脉管压迹

1. 眶上动脉压迹 2. 颞中动脉压迹

2. 颅底 颅底骨大都系软骨化骨,由前、中、后三个颅凹构成。在侧位片上,前、中、后颅凹从前向后呈阶梯状依次下降,在颞顶位片上,可以显示出颅底平面的全貌(图 4-29)。

骨小翼后缘,居鼻腔和眼眶之上。在侧位片上,前颅凹底密度较高,略向上突起,并有多条波浪状致密线,相互重叠,为脑回压迹。其间由额窦后缘至鞍结节间有平直致密线,为筛板与蝶骨平面的投影。蝶骨小翼外端与额骨连接处骨质较厚,可形成一尖端向上的三角形致密影,位于蝶骨平面稍前方,并非病理性改变。在后前位片上,前颅窝的中央为筛板和蝶骨平面所构成的平直线,两侧为眼眶顶壁,也显示为数条水平走向的波浪状影,仍为额骨水平部脑回压迹。颞顶位前颅凹与下颌骨和硬腭重叠,不易观察。前颅凹容纳大脑额叶、嗅球及嗅束。

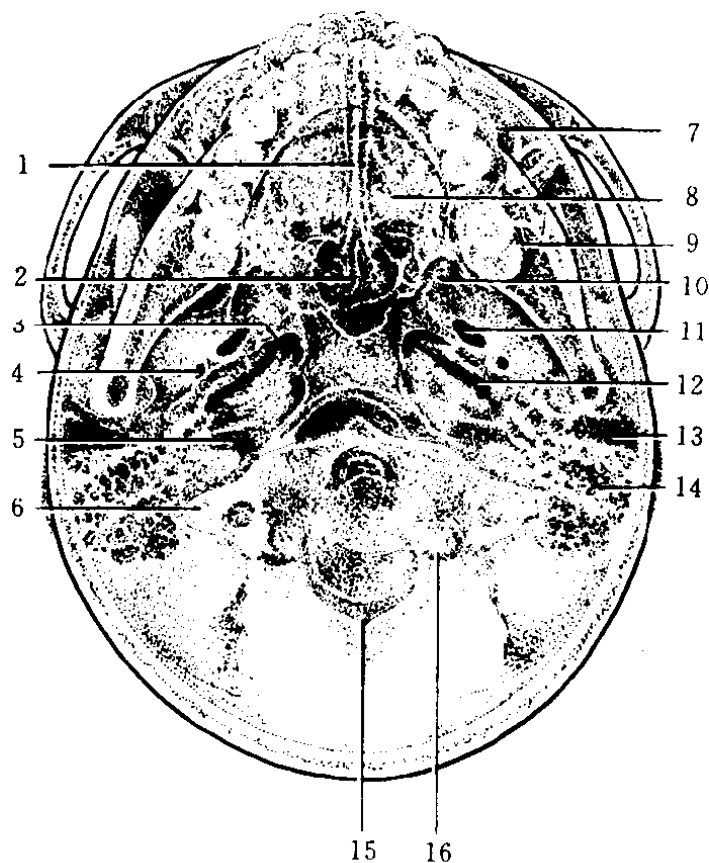


图 4-29 颅骨颞顶位

- 1. 犁骨及筛骨垂直板 2. 蝶窦 3. 破裂孔
- 4. 棘孔 5. 内听道 6. 寰椎 7. 上颌窦
- 8. 筛窦 9. 颅中窝前缘 10. 蝶骨翼窝
- 11. 卵圆孔 12. 颈动脉管 13. 外耳道
- 14. 乳突 15. 枕骨大孔 16. 枕骨髁

(1)前颅凹 前颅凹始自额窦后壁,至蝶

(2)中颅凹 中颅凹结构比较复杂。在侧位片上,中颅凹底前缘呈弧形突出,是由蝶骨大翼所组成,中央为蝶鞍和蝶窦所在,其两侧凹部较鞍底平均低 1.5 厘米,后界为岩骨峭部。在颞顶位片上,中颅凹的中央前界为硬腭后缘,其中线为鼻中隔和犁骨,呈致密白线状阴影。犁骨的两侧是后鼻孔,其内有下鼻甲后端形成的软组织块影。犁骨阴影的后方为透明的蝶窦。蝶窦的两侧、上颌窦的后端各有一个小三角形区,尖端向前,此即翼凹,包绕于蝶骨翼突内、外板之间。由于鼻咽腔气道的重叠,故在中颅凹的中央可形成一条长条状透明区,其侧壁的隆突区为咽鼓管开口处。

①中颅凹的孔道 中颅凹有许多孔道,为颅神经及血管的通道。

卵圆孔 居翼凹之后外侧,大小及形状因人略有区别,多呈卵圆形,也可为梭形、三角形或不整形,两侧卵圆孔的大小及形状也可不同,平均大小为 $4.2\text{mm} \times 9.0\text{mm}$ 。有时卵圆孔内可出现一骨间隔,此为先天变异。卵圆孔有三叉神经下颌支和脑膜副动脉通过。

棘孔 居卵圆孔后外侧,两侧大致对称,有时一侧或两侧不显示。棘孔多为椭圆形,约 20% 为圆形,在成人其长径为 $1 \sim 6\text{mm}$,横径为 $1 \sim 4\text{mm}$,两侧大小相差一般不超过 0.5mm 。如横径两侧相差大于 2mm ,则提示有病理意义。棘孔内有脑膜中动脉通过。

圆孔 在颞顶位片上不能显示,需摄瓦氏(Water's)位片观察,位于双侧上颌窦中部靠近内侧缘处。一般多呈圆形,两侧可不对称。圆孔内有三叉神经上颌支通过。

破裂孔 位于卵圆孔内后方、岩骨尖端与蝶骨体之间。其形状因人而异,多为不规则形,但两侧形状一般对称。从破裂孔向后外方延伸,于致密的岩骨锥体内可见颈内动脉管的透明管状影。颈内动脉经此穿过硬脑膜而进入颅内。

内耳道 内耳道居颞骨岩部之内。在标准后前位片上显示于眶内,同时在 30° 前后(Towne 氏)位和 45° 前斜(Stenver 氏)位也可显示。内耳道的宽径平均为 5.5mm ,最大可 10mm 。两侧宽径有 $1/3$ 不对称,相差不应超过 0.5mm 。内耳道形状可分为三种:①管状,宽度均匀一致;②壶腹状,管道中部微膨隆;③喇叭状,管径小而口部大。其中以管状最为多见。内耳道口居岩骨背侧,后颅窝之前壁处,边缘清晰锐利。内耳道内纳听神经。

如观察视神经孔、眶上裂等结构,则需特殊位置摄片,摄片方法参阅有关专章。

②蝶鞍 蝶鞍居颅底中央,由鞍结节、鞍底、鞍背及前后床突等部分构成。蝶骨体的上

面即鞍底,鞍底的前方隆起处称鞍结节,又称中床突,为视交叉所在。鞍底后方为鞍背,其顶端为后床突。前床突为蝶骨小翼向后延伸的突出部,居鞍结节之两侧。上述诸结构共同组成的凹陷为垂体窝,脑垂体悬垂在窝内。

蝶鞍的形状分为椭圆形、圆形及扁平形。在成人多为椭圆形,儿童则多为圆形,扁平型在各种年龄中均少见。蝶鞍上方有硬脑膜覆盖,称鞍隔,中央有一小孔,脑垂体漏斗部由此通过。硬脑膜加强处即为韧带,各韧带钙化后可显影,如前、后床突间韧带,中、后床突间韧带等。

蝶鞍的大小可用前后径和深径来表明。前后径测量多采用蝶鞍前后壁间之最大水平距离,我国成人正常为 $7 \sim 16\text{mm}$,平均 11.7mm ;深径测量,以前后床突之连线到鞍底最低点间的距离为准,正常为 $7 \sim 14\text{mm}$,平均 9.5mm ;亦有采用鞍结节与鞍背顶点连线到鞍底最低点之距离者,正常为 $4 \sim 13\text{mm}$,平均 8.5mm 。虽然上述诸径正常值范围较大,但常见者仍接近于平均值,最大值颇少见,故测定蝶鞍有无增大,不能只凭测量结果,还要结合骨质改变,排除实际上蝶鞍已增大但测量值仍在正常范围内的病理性蝶鞍。

蝶鞍各部的结构、密度和大小因个体而差别较大。鞍背可以较薄,皮质清楚,与枕骨斜坡相续,几乎成一直线,也可较厚,松质骨较多,位置较直立。蝶窦气化显著者,鞍背也可发生气化。老年性骨质萎缩时,其轮廓因骨疏松而欠明确。正常鞍背后缘也可由于局部静脉丛压迫而呈现不规则状或形成小的骨质缺损,无病理意义。后床突的大小及方向也各不相同。两侧前床突沿前颅凹平面向后方延伸,与后床突相对,一般两侧对称,在 30° 前后位片上,两侧前床突尖端分别投影于岩骨尖部上方。鞍底光滑而规整,厚薄与蝶窦发育有关,蝶窦发育越显著,鞍底越薄,并且清晰锐利。摄片位置正确,一般不出现双边影像。

(3)后颅凹 前界起自鞍背和岩骨嵴,后界至枕内粗隆处,为颅底位置最低者,通过枕大孔与椎管相通。枕大孔两旁有颈静脉孔和舌下神经孔,前者有第9至第11对颅神经和颈静脉通过;后者有舌下神经通过。枕骨粗隆和后颅窝中线部骨质较厚,两旁为枕骨鳞部,骨板很薄。在30°前后位片上可较好地显示出后颅凹骨质情况。

有关颅底测量,请参阅本书有关章节。

四、儿童骨与关节的X线解剖特点

儿童因在发育阶段,其长骨与成人不同,可分骨干、干骺端、骨骺线(板)、骨骺及关节腔(间隙)五部分,现分述如下:

(一)骨干 骨皮质较成人薄,随年龄增长而逐渐变厚,直至成年人的厚度。在X线片上,其密度与成人相仿。

(二)干骺端 骨干最宽的端部称干骺端,是骨骼生长最活跃的部分,在内分泌紊乱或代谢障碍时,皆可发生明显的改变。

(三)骨骺 位于长骨两端或突出部,在胎儿及儿童时期多为软骨。随年龄增长渐次骨化,即二次骨化中心,从小逐渐增大,形成骨松质,边缘由不规则变为光整,最后与骨干愈合。若为多个骨化中心则先彼此互相融合,然后再与骨干愈合。

(四)骨骺板和骨骺线 为干骺端与骨骺间的软骨,为一透明的带状或线状阴影,随年龄增长和骨化进展而逐渐变窄以至消失,表示该骨的生长已经完成。

(五)关节腔 由于儿童关节软骨未完成骨化,因此关节间隙较成人宽,可随年龄增长而逐渐变至成人关节形态。

第二节 骨骼的正常变异

X线诊断的首要问题是识别所发现的现象属正常还是病态。生长期的骨骼形态不一,解剖变异亦甚多,有时与病变的破坏或增生极为相似,尤其是同一病变可因所在部位不同,而表现迥异,因此认识骨的正常变异对诊断具有重要意义。若不熟悉各种副骨、子骨、持久不愈合的二次化骨核或正常化骨核,均可将正常解剖变异误认为病变。许多部位组织器官重叠的阴影,以及不按常规投照位置X线片上所产生的假象,均可引起诊断上的困难或误诊,给病人造成不应有的损失。

实践证明,认识和熟悉各种变异的位置、形态以及骨龄的特点,可以避免这些不应有的错误而做出比较客观的诊断,在临床上远较记住一些疾病本身的X线表现为重要。现将不同年龄的正常解剖或变异,以及它在不同投照部位上的表现和骨骼与周围组织器官阴影的关系,分述于下:

一、手和腕

1. 末节指骨的远端稍肥大,边缘不整齐,是正常现象。第5指末节和中节指骨可能稍小。

2. 中节指骨的掌面在指肌附着处粗糙不平,不可误认为骨质破坏。

3. 拇指的基底节和其他手指的中节指骨,可见到小的边缘锐利的卵圆形缺损,此为骨干的营养孔。腕部诸骨由于营养孔类似透亮缺损影,勿误为骨囊肿或破坏性病灶。

4. 在一些正常儿童中,指骨骨骺中心的密度深浅不一,有的呈骨硬化密度(象牙骨骺),有的则很浅淡,这些属正常现象(图4-30)。儿童第2至第5指指骨干骺端先期钙化带硬化或干骺端凹陷并硬化,为正常变异。

5. 第1掌骨和大多角骨之间的关节腔较宽,为正常现象,不可认为是半脱臼。

6. 很多正常儿童的第2掌骨近端骺软骨中有副骨化中心,有时所有掌骨近端皆有此种情况,即副骨化中心,而且可与骨干持续

分离数年之久,最后互相融合,亦有终生分离而成为一个独立的小骨者。

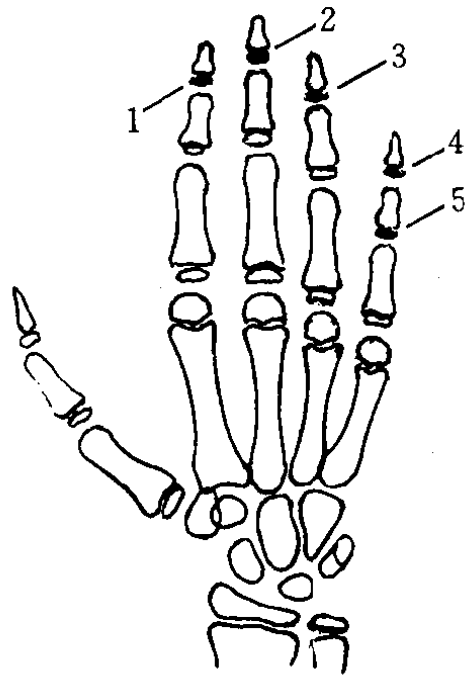


图 4-30 57 个儿童 86 个致密骨骺(象牙)分布区

1. 31 个 2. 10 个 3. 5 个 4. 37 个 5. 3 个

7. 腕和掌部可以有各种副骨和子骨,我国人在第 1 掌骨远端可见有子骨,其他部位的子骨和副骨极为少见(图 4-31、32)。

8. 钩骨的钩部在儿童期常见不到,但在青春期前都可以显示出来,切勿把它当作分离的小骨折碎片。钩骨的钩部与体部在正位片上互相重叠,表现为局部密度增高。

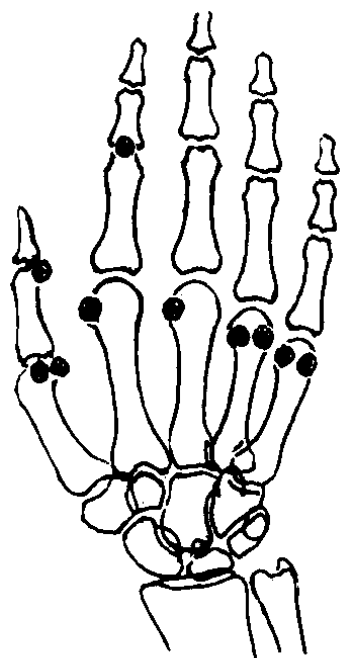


图 4-31 手掌指部子骨位置

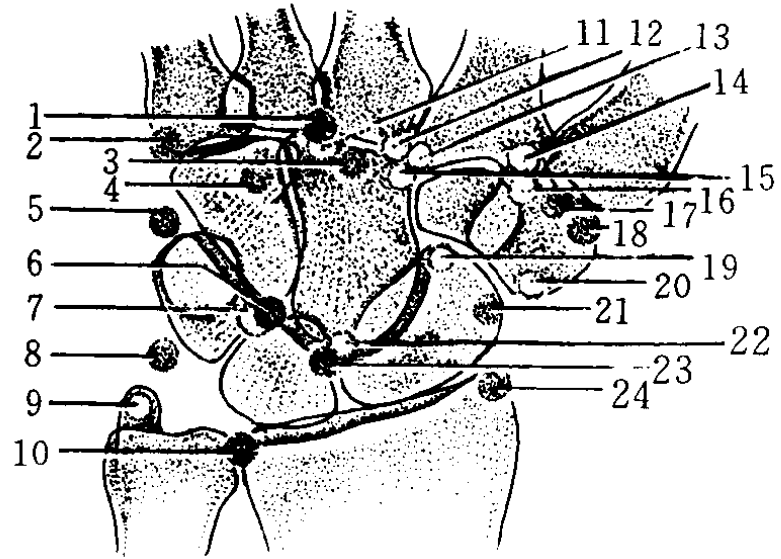


图 4-32 腕部副骨示意图

黑点为掌侧副骨,白圈为背侧副骨。

- 1. 格鲁伯(Gruber)骨 2. 韦萨留斯(Vesalius)骨
- 3. 头状骨 4. 钩骨 5. 外尺骨 6. 下三角骨
- 7. 上三角骨 8. 第 2 豌豆骨 9. 尺茎骨 10. 前臂三角中间骨
- 11. 第 2 头状骨 12. 茎突骨
- 13. 茎突旁骨 14. 第 2 小多角骨 15. 中间茎突骨
- 16. 第 2 大多角骨 17. 前大多角骨 18. 旁大多角骨
- 19. 中心骨 20. 前大多角骨 21. 外桡骨
- 22. 上月骨 23. 下月骨 24. 桡茎骨

9. 月骨早期可有两个骨化中心,以后可互相融合,或作为分离的小骨而存在,即月骨上小骨。有时月骨与三角骨互相融合,并在融合部位形成一条假性骨折线。

10. 双舟骨及三舟骨 舟骨可由两点或三点化骨而形成双舟骨及三舟骨。双舟骨的两半分界线在舟骨腰部,切勿误诊为骨折(图 4-33)。

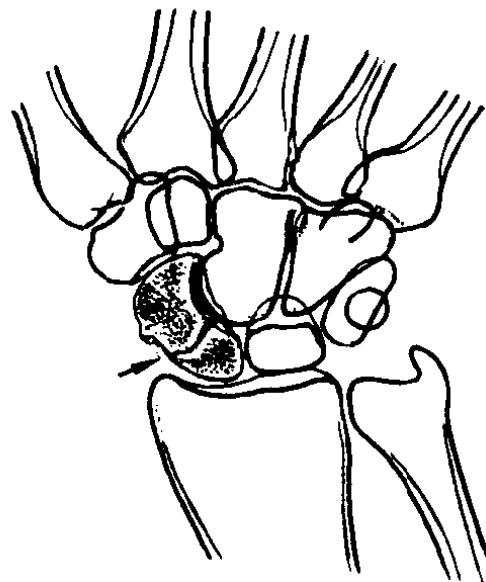


图 4-33 腕双舟骨

11. 腕豆骨 是最小的腕骨,出现最迟,常由几个小骨灶骨化而成,可保持其颗粒状形态达数年之久(图4-34)。因此,在诊断幼年腕豆骨骨软骨炎时必须谨慎。多角骨在发生的最早期可呈现为粗糙而不规则的状态。

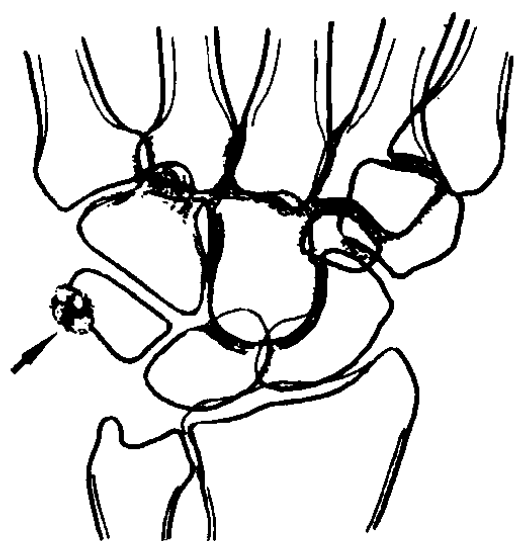


图4-34 多骨灶组成之豌豆骨

12. 尺骨远端和腕骨间有三角软骨,因此在正位片上尺骨远端距离腕骨较远,尤其在偏向桡侧的掌正位片上,尺骨远端和腕骨分离更远,容易被误认为半脱臼。

13. 婴儿出生后几个月内,大部分尺骨远端及少数桡骨骨端可见有一种杯状横截面,代替了常见的平直横截面。这些生理性的杯状阴影,不要误认为佝偻病性的杯状阴影。在正常儿童期的后阶段,尺、桡骨末端可呈波浪形的不规则表面,而其他骨的末端表面则仍显示光滑。桡、尺骨茎突分离的骨化中心也很常见,不要误认为骨折碎片。

14. 锥状骨骺 见于某些骨发育障碍病变或正常儿童,多见于指(趾)骨,尤以小指中节好发(图4-35)。指骨锥状骨骺的临床意义,萨勒迪沃(Saldivo)及文宁(Venning)认为是一种正常变异。伊图里扎(Iturriza)和伊恩纳(Ianner)将锥状骨骺分为三型,其中第1型见于拇指末节和小指中节,或两指都有,骺线不早期愈合,愈合后也不遗留任何痕迹,属于正常;第2型X线表现同第1型,但骺线早期愈合,可致骨干短小;第3型为病理性

的。一般认为单指锥状骨骺属正常变异,多指锥状骨骺常属病理性,多为疾病的并发症,常见于软骨发育不全、软骨外胚层结构不良(Ellis-Van Creveld 综合征)、颅骨锁骨发育不全、大骨节病、末肢发育障碍及毛发鼻指综合征等。

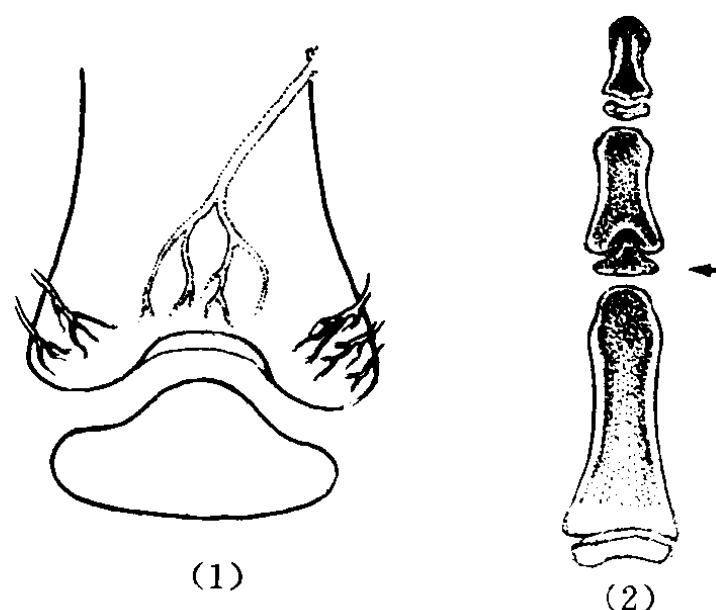


图4-35 锥状骨骺的形成示意图
指骨干骺的中央营养血管(虚线)发生障碍,而其两侧血液供应正常。

二、前臂与肘

1. 桡骨结节的皮质较薄,海绵骨较多,在轻度内旋位时结节和骨干重叠,表现为圆形透明区,颇似空洞。

2. 尺桡骨骨干中1/3处的骨嵴有时凸出,形成边缘致密的阴影,勿误为皮质增厚。

3. 尺骨近端海绵骨较稀疏,呈网状,不可视为骨破坏。

4. 平行于尺骨内缘而上行至肱骨内上髁区,有一软组织影,即尺腕屈肌的阴影。

5. 肱骨鹰嘴窝的骨壁有时很薄,在正位片上显得比较透亮,有时甚至骨壁缺如而成为一个空洞,叫“滑车上孔”,发生率为4%,有遗传因素(图4-36)。

6. 成人肱骨髁上嵴,由于肌肉的附着,在正位片上显示边缘粗糙不整。

7. 正常肱骨小头的化骨核略靠前,在侧位片上,它与干骺端之间有一定的距离,二者

的关系随年龄和投照位置不同而有很大的差异,有时甚至难以肯定肱骨小头化骨核是否有移位情况。

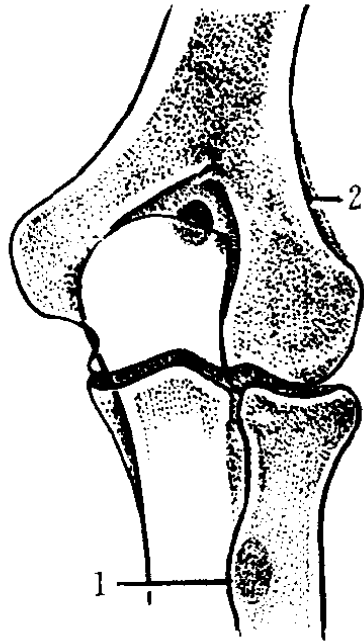


图 4-36 滑车上孔

1. 桡骨结节 2. 外上髁翼有骨膜炎

8. 肘部化骨核最为复杂,在诊断骨折和骺分离时应十分谨慎,必要时可照对侧比较。滑车化骨核常为不规则的多个小化骨核;尺骨鹰嘴化骨核亦可为多个,并且边缘不整齐;桡骨和肱骨的化骨核偶尔也不规则(图 4-37)。

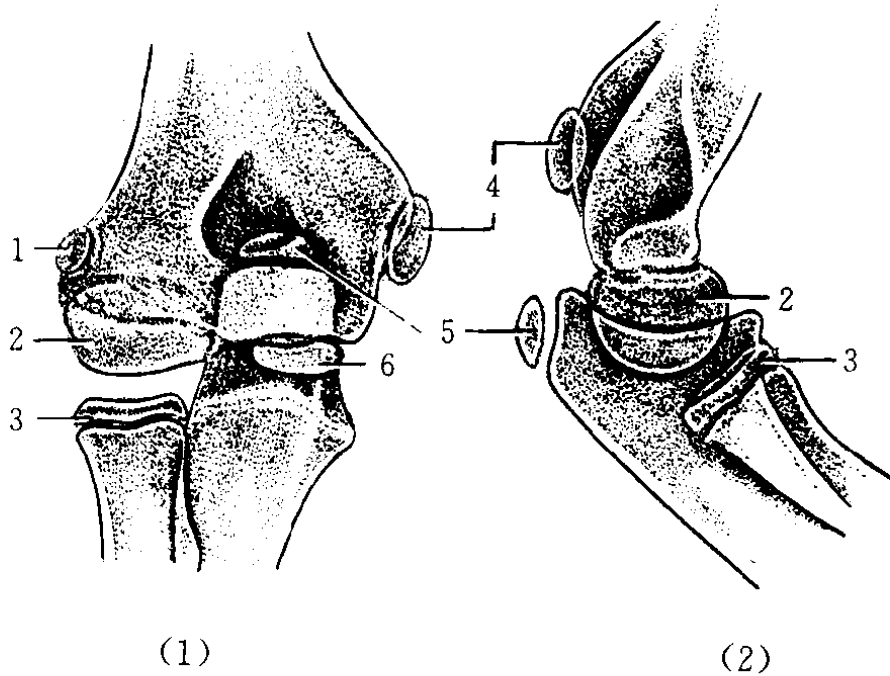


图 4-37 肘部副骨化中心

1. 外髁 2. 肱骨小头 3. 桡骨小头
4. 内上髁 5. 鹰嘴突 6. 滑车

9. 肘部可以有一些较少见的副小骨,如肘前骨、滑车旁骨和喙状副骨(图 4-38)。

10. 肘髁骨 为一罕见的肘部发育变异,系尺骨鹰嘴二次化骨核未与尺骨融合,遗留在肱三头肌腱内之一种子骨,位于肘关节后方,类似髁骨的骨块,往往与肱骨下端和尺骨鹰嘴相关节(图 4-39)。

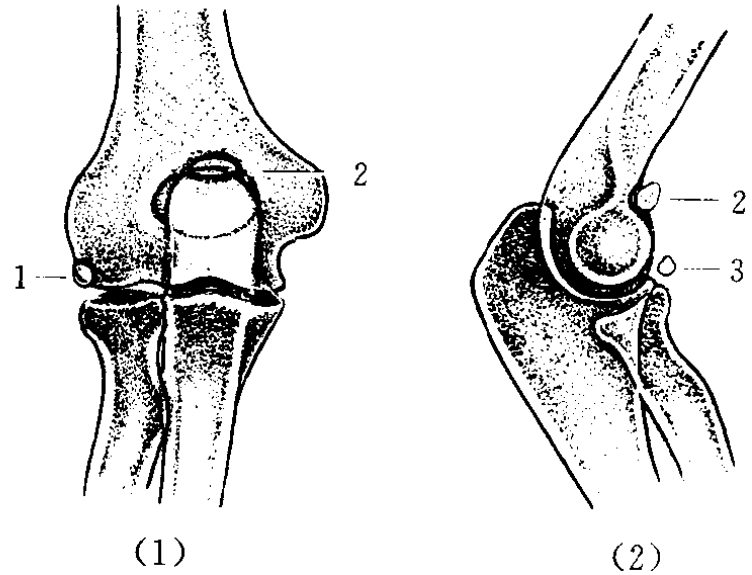


图 4-38 肘部副骨

1. 肘前骨 2. 滑车旁骨 3. 喙状副骨

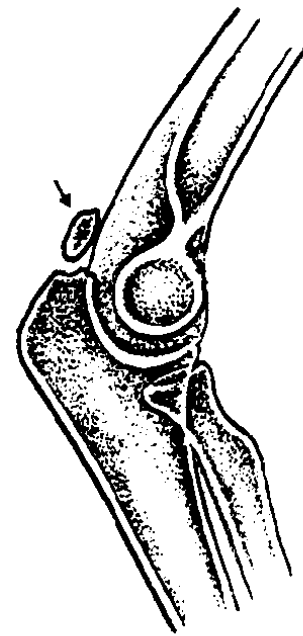


图 4-39 肘髁骨

11. 尺骨外形的正常变异 尺骨鹰嘴窝切迹为局限性骨凹,尺骨喙突突起为局限性突起(图 4-40)。

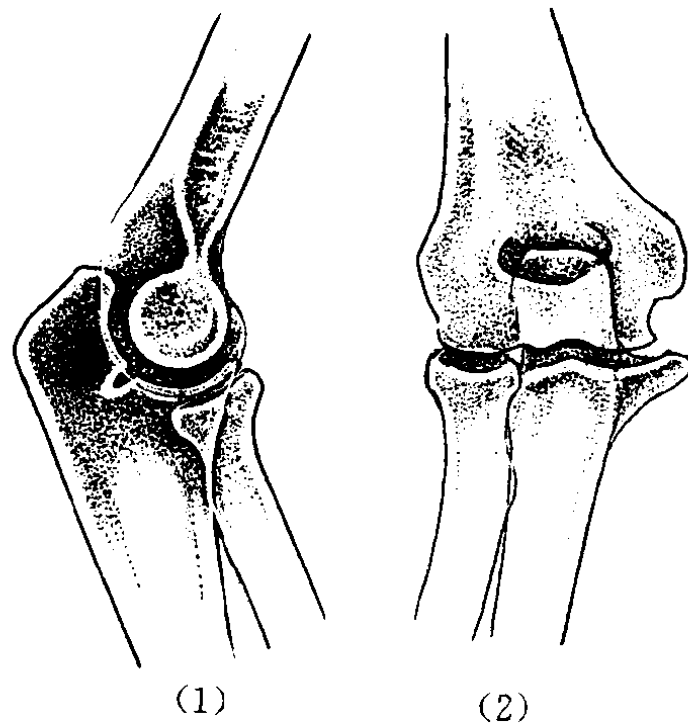


图 4-40 肘外形变异

三、上臂与肩

1. 成人肱骨大粗隆部皮质较薄,海绵骨较多,因此密度较低,有时很难肯定是正常情形还是早期破坏(图 4-41)。

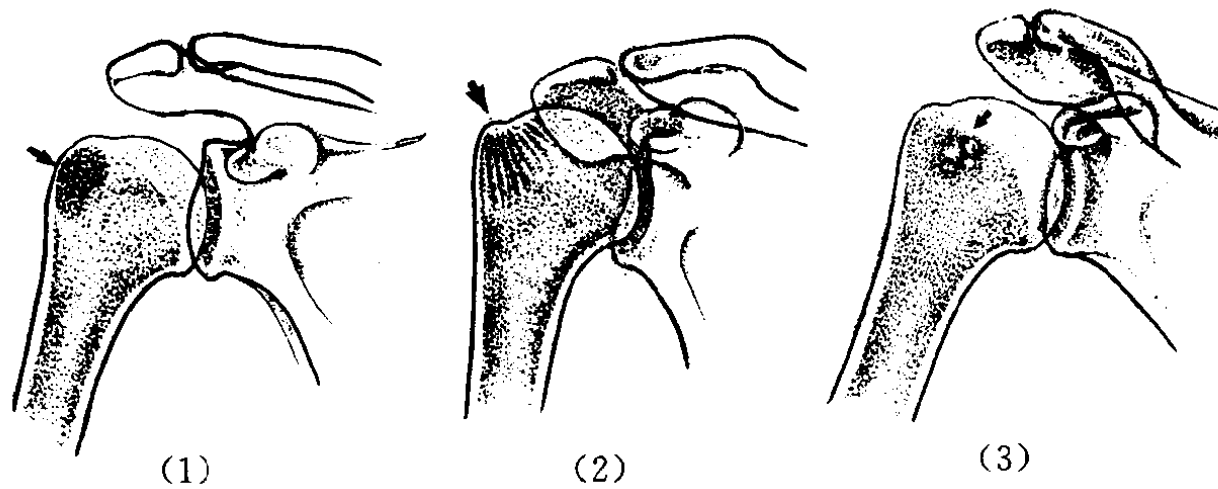


图 4-41 肱骨上端骨化变异

(1)大结节区透明度强 (2)彗星尾样骨化
(3)肱骨头部斑点致密区(无重要性)

2. 婴儿肱骨头的内半侧化骨核先出现。当大粗隆的化骨核尚未出现时,在正位片上,肱骨头的化骨核偏于一侧,在内旋位时化骨核外移,位于肱骨的正中。

3. 成人的肱骨二头肌沟有时可能很深,在侧位片上好像骨皮质缺损,在轻度旋转使二嵴相错时,又好像皮质增生。新生儿手臂上举及外旋位时,二头肌沟影可似骨膜炎,要注意上述情况与炎症或肿瘤相鉴别(图 4-42)。

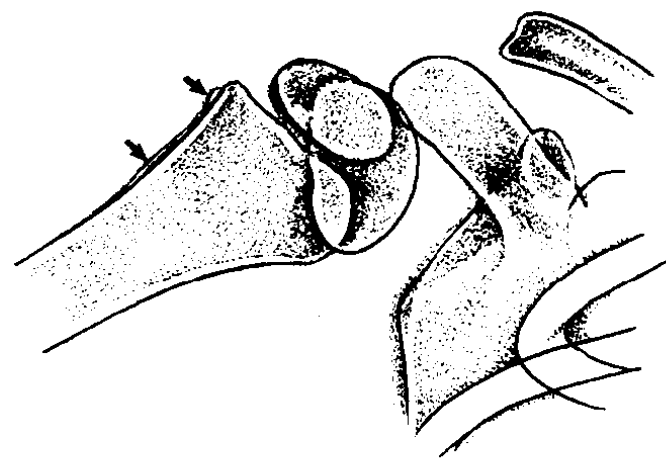


图 4-42 新生儿手臂上举及外旋位
二头肌沟影类似骨膜炎表现

4. 青年人的肱骨近端外侧边缘可见一平行的条状阴影,有些照片上还可见到在肱骨外上髁边缘有一平行条状阴影,向骨干边缘伸延 8~10cm,此系肱骨本身边缘较厚且锐利所造成,并非骨膜增厚。

5. 肱骨头或颈部,可能有环形及圆形致密阴影,此乃软骨岛或骨岛影。

6. 髁上突 起于肱骨骨干下 1/3 前内侧,如钩状突起(图 4-43)。

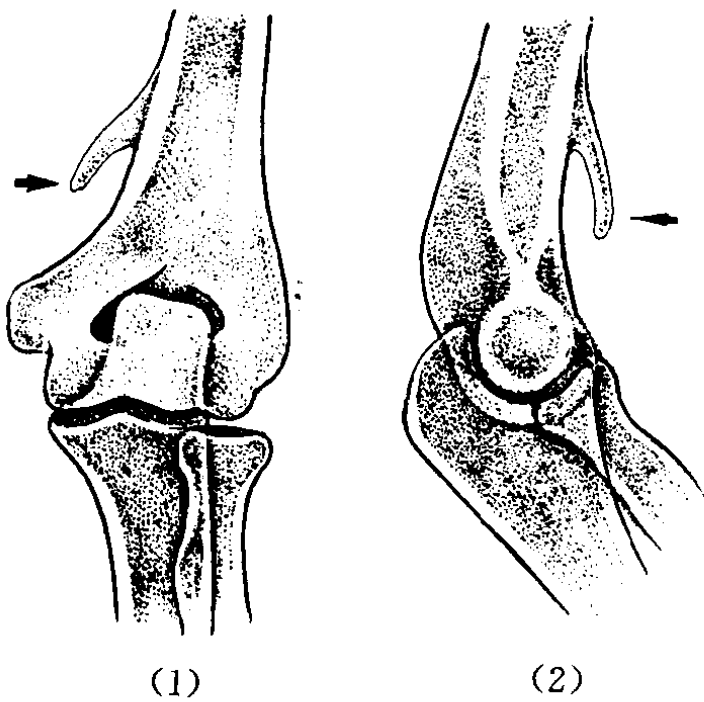


图 4-43 肱骨髁上突

7. 肩胛骨下角、肩峰喙突和关节盂的二次化骨核,在 16~18 岁时钙化,25 岁愈合,偶可终生不愈合(图 4-44)。

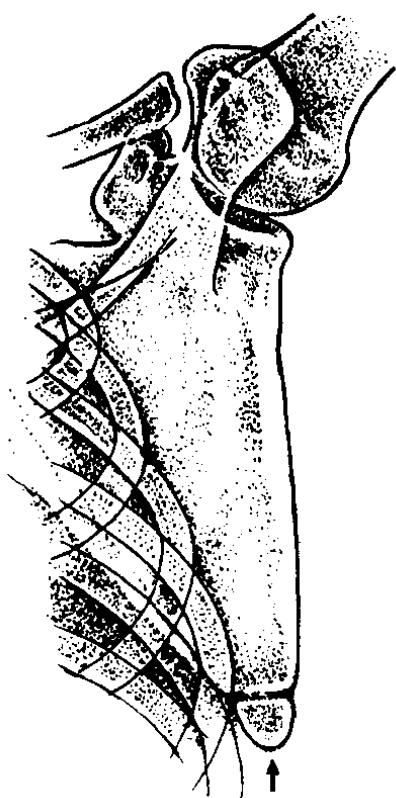


图 4-44 肩胛骨下角骨化中心

8. 肩峰骨 肩峰端在 15~16 岁时可出现 2~3 个或更多的骨化中心,首先由各骨化中心互相融合,然后在 20 岁时与肩峰融合,在融合之前有一条裂缝。儿童时期裂缝距离较大,如在 25 岁以后还未与肩峰连接称肩峰骨,此骨可呈三角状,并可与锁骨构成关节。肩峰骨往往对称出现(图 4-45)。

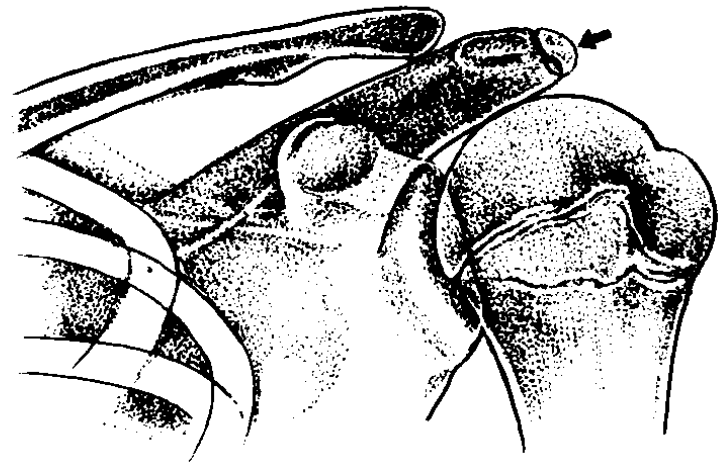


图 4-45 喙突与肩峰之二次骨化中心

9. 在肩关节盂的上缘,于肩胛骨骨质之中,有时可见到密度减低的阴影,这是由于关节盂的底部、部分喙突、部分肩胛骨的骨骼阴影互相交叉重叠对比而成。

10. 肩胛骨体部有时可以看到放射状的营养血管沟,不可误认为是骨折线(图 4-46)。

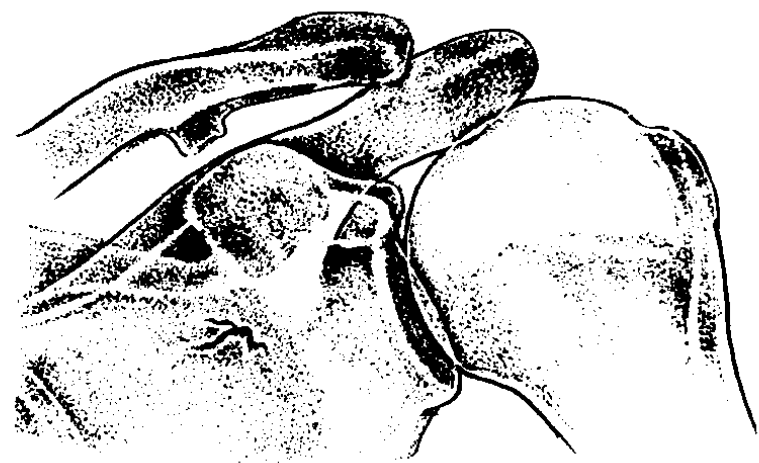


图 4-46 喙突锁骨关节及肩胛骨血管沟

11. 肩胛骨上缘有时因为肩胛骨上的横韧带骨化,使上缘与喙突间呈马鞍状畸形,其中有小孔。

12. 喙突锁骨韧带的滑囊可以钙化,多

位于喙突及锁骨之间,可有鸡蛋大小。

13. 锁骨菱形压迹 在锁骨胸骨端下缘往往可以见到一个菱形的骨质凹陷。可以单侧或双侧出现,是肋锁韧带(菱形韧带)的附着处(图 4-47)。

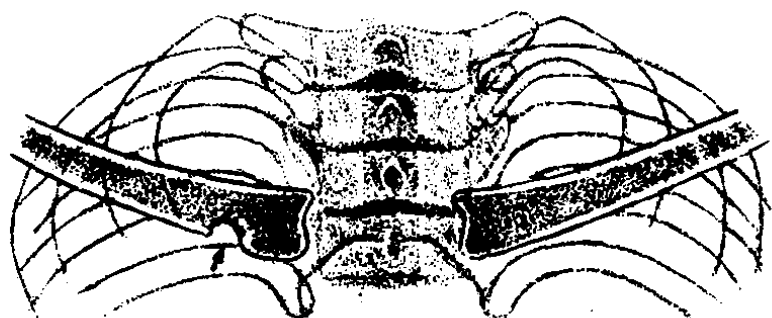


图 4-47 锁骨菱形压迹

14. 锁骨的喙突粗隆有时可以与肩胛骨的喙突形成关节,是先天变异,锁骨解剖形态为“S”状,投照时如果肩部扭向前方,或仰卧位正位投照锁骨一部分骨干与中心线垂直呈局限性密度增高区,并且锁骨骨干显示缩短,则很像骨折后的重叠。

15. 锁骨中孔又名锁骨上孔,位于锁骨中段,有时为双侧性,呈小圆形透明区,X线的发现率为 2%~6%,骨标本的发生率为 6.6%(图 4-48)。

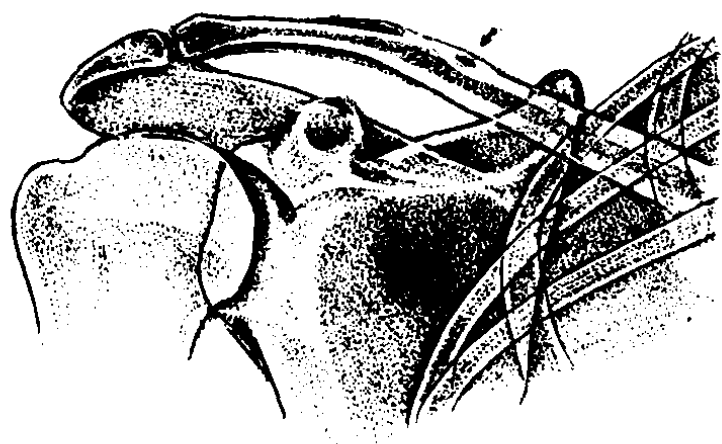


图 4-48 锁骨中孔

四、足与踝

1. 趾骨骨化中心往往为多个小化骨核,外缘不规则(图 4-49)。第 2、3、5 趾末节趾骨骨化的二次骨化中心可以永不出现。

2. 末节趾骨的远端稍肥大,边缘不整齐,为正常现象。

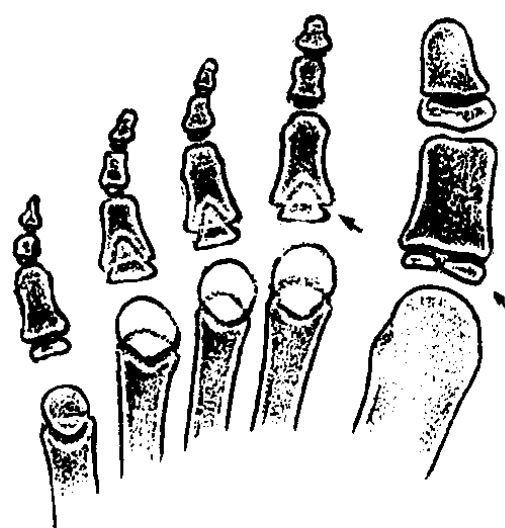


图 4-49 双骨化中心骨骺与锥形骨骺

3. 基节趾骨跖面肌腱附着处,在侧位片上表现为边缘不整齐。

4. 趾骨和跖骨 这些小管状骨的继发骨化中心常由若干小骨块组成,在它们出现后若干年内都呈边缘粗糙的不规则阴影。第 1 趾跖关节处常有一个或两个子骨,一个子骨有时可分为两半,不可误为骨折(图 4-50)。在发育期间,第 5 跖骨近端骺软骨外侧可能出现一个阶梯状二次骨化中心,多数为双侧,数年后与跖骨愈合,也可终生不愈合(图 4-51)。

5. 跖骨近端互相重叠,甚似骨折线。两个跖骨近端可能融合为一,而无跖骨功能不全的症状。

6. 跖骨近端可有多余的化骨核,和掌骨一样(图 4-52)。

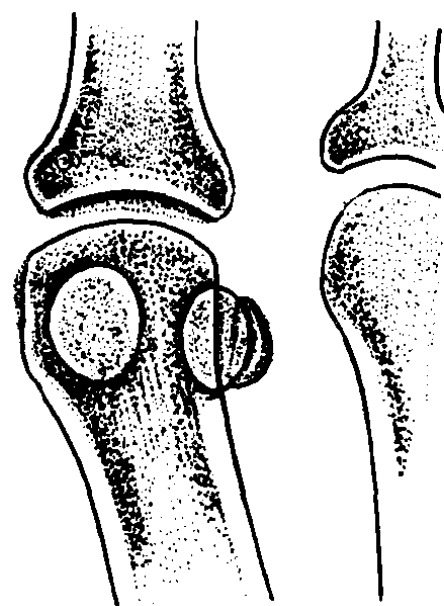


图 4-50 有如骨折之子骨透亮裂隙

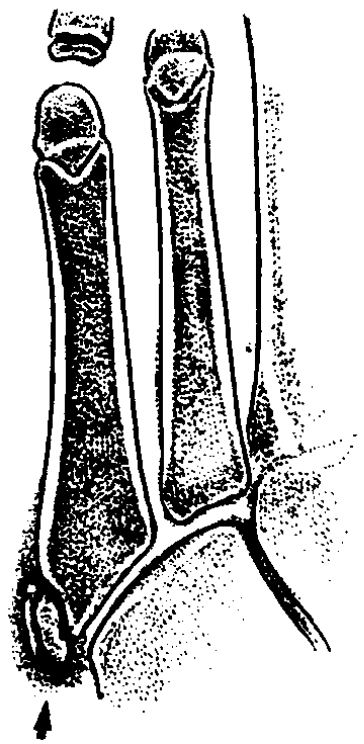


图 4-51 跖、近端继发骨化中心

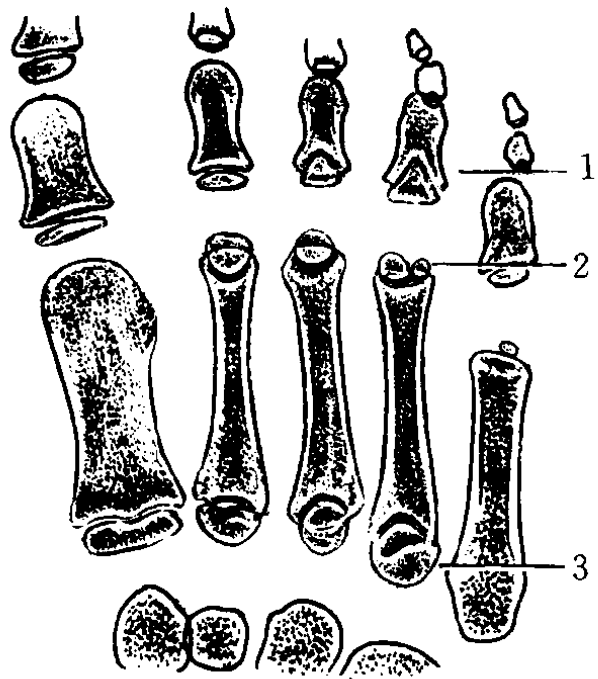


图 4-52 跖、趾骨正位

- 1. 锥形骨骺 2. 双骨化中心骨骺
- 3. 跖骨近端副骨化中心

7. 舟状骨化骨核在生后 6 个月开始钙化,早期多不整齐或不规则,这种现象可能持续数月或数年之久,仅在一侧发生。在足舟骨结节处的副骨最为多见,一般均为双侧性,少数也可单侧发生(图 4-53)。

8. 在舟距关节近端,距骨背缘上有皮雷(Pirie)骨,不要误认为碎骨。

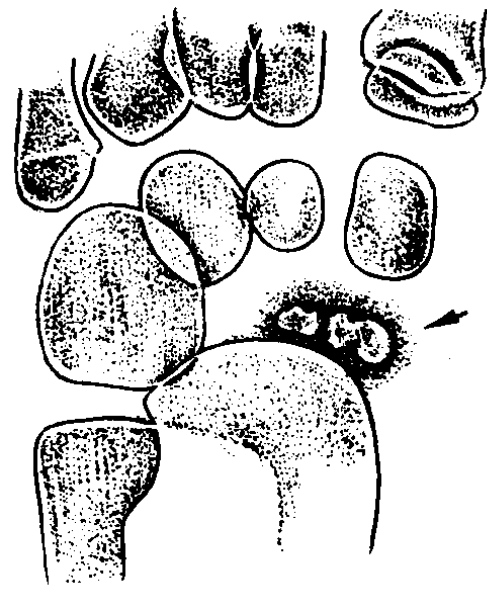


图 4-53 舟骨多发不规则的骨化中心

9. 距骨后结节下缘可能有一副骨即“三角骨”,这个副骨可能和距骨愈合,也可能是永远分离的。足部子骨出现机会亦较多(图 4-54,55)。

10. 骰骨的化骨核在早期是多个不规则小化核,楔状骨的化骨核在早期也可以是不规则的。

11. 婴儿和儿童的跟骨后缘是不整齐的。跟骨结节的化骨核最初多为不整形的分节状,以后又较其他部分致密,均为发育中的正常现象。跟骨体偶可有两个独立的或多个骨化中心,二者之间的软骨带在融合之前颇似骨折线(图 4-56)。

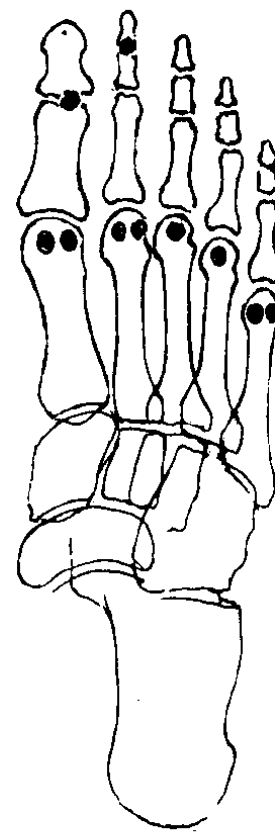


图 4-54 趾部子骨位置

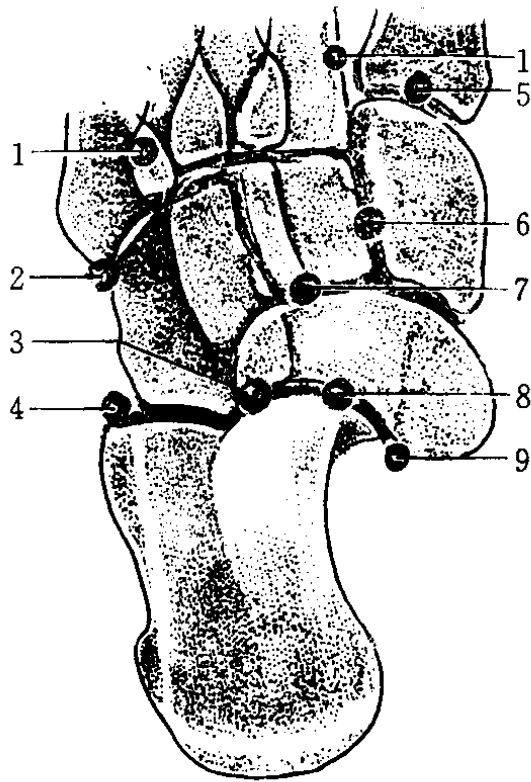


图 4-55 跗跖部副骨示意图

- 1. 跗间骨 2. 韦萨留斯(Vesalius)小骨
- 3. 第2骰骨 4. 副腓骨 5. 腓跖部副骨
- 6. 楔间副骨 7. 钩状突副骨 8. 副舟骨
- 9. 外胫骨

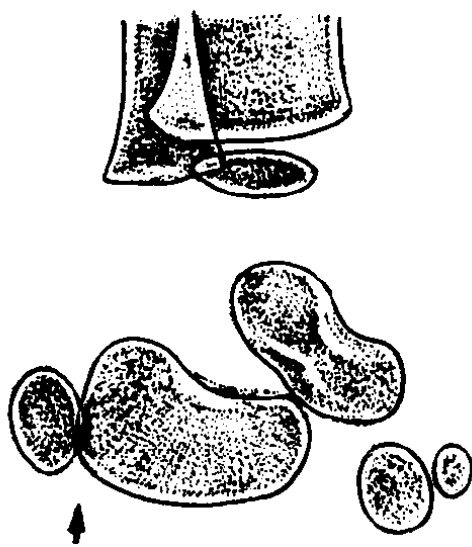


图 4-56 跟骨完全分离之双骨化中心

12. 跟骨滑车突顶端的二次骨化中心, 在外旋和内翻 45°角摄片时很似碎骨片。

13. 足部侧位片, 在跟骨载距突下方的骨松质中能见到一个圆形或三角形的假囊肿样透亮阴影, 大小不等, 边缘可清或不清, 此系缺少骨松质所致(照片 4-1)。

14. 载距小骨是副骨中极罕见的一种, 可发生于跟骨载距突的上方。

15. 跟骨距骨桥 见本书第七章骨与关节发育畸形。

16. 胫骨远端可能出现一个单独分离的内踝化骨核, 腓骨外踝部也可有一个单独的

化骨核。

17. 胫骨骨干远端外侧面有一条沟槽即腓骨切迹。

五、小腿与膝

1. 胫腓骨骨干和尺桡骨骨干一样, 由于骨间肌膜的附着, 可使皮质变得较厚和不整齐。在胫骨轻度外旋的前后位片上, 胫骨前嵴重叠在外侧皮质上, 好像皮质增厚(图 4-57~59)。

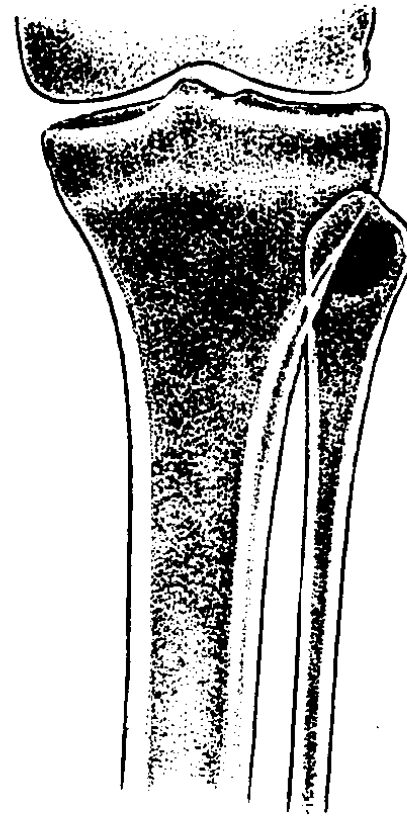


图 4-57 胫骨轻微外旋所致之

胫骨外侧皮质增厚

此系胫骨前缘, 更接近于切线位,

腓骨头区骨松质致透明度增高

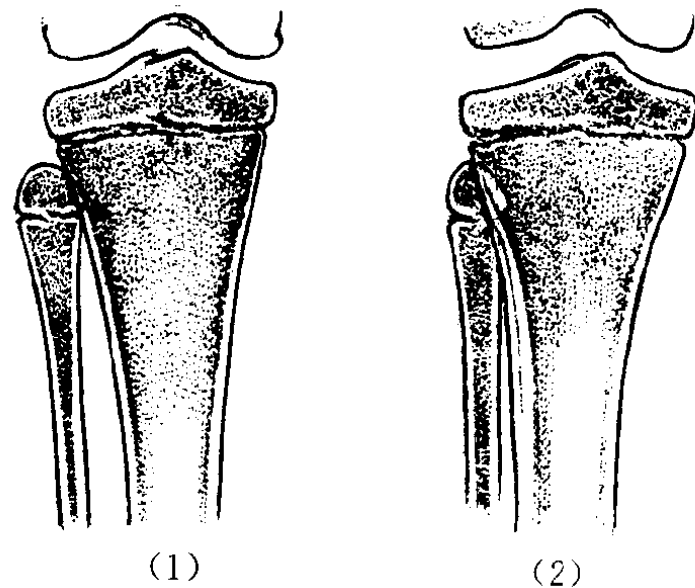


图 4-58 胫骨外旋位所致之

胫骨外侧皮质增厚

(1)正位 (2)外旋位

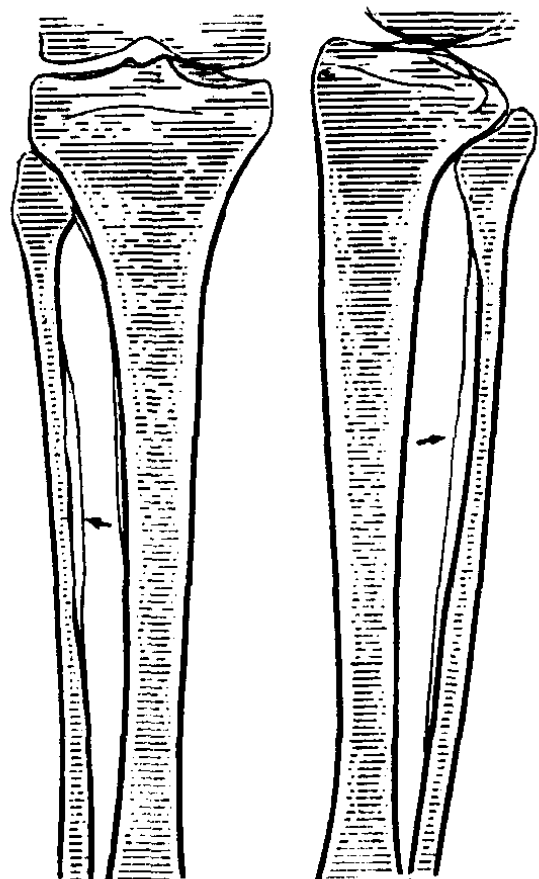


图 5-59 正常骨间嵴或骨间膜钙化

2. 胫骨结节多于 11~15 岁之间骨化。其正常变异很多,化骨核的结构形态多样,有时是胫骨近端化骨核的一部分,有时是单独存在或呈分节状,相当结节处的骨干部有时可有一条深的切迹,在前后位片上表现为骨质缺损,这些现象有时与胫骨结节骨折酷似,鉴别十分困难。但局部软组织肿胀、压痛和侧位片上结节向前脱离是二者可靠的鉴别点,最后还可摄对侧片进行比较(图 4-60)。

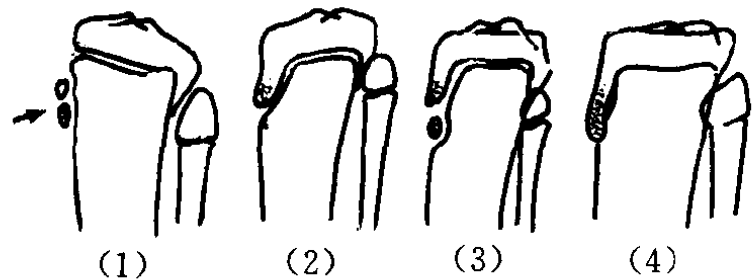


图 4-60 胫骨结节骨骺形态及其变异

3. 腓肠小骨亦叫双小豆骨,是腓肠肌鞘里的一个子骨,在前后位片上与干重叠,故不显影,于侧位片上则在膝关节后方软组织内,其出现率极高(图 4-61)。

4. 腓骨头海绵质较多,在 X 线片上常表现为局部密度减低,不可视为骨质破坏。

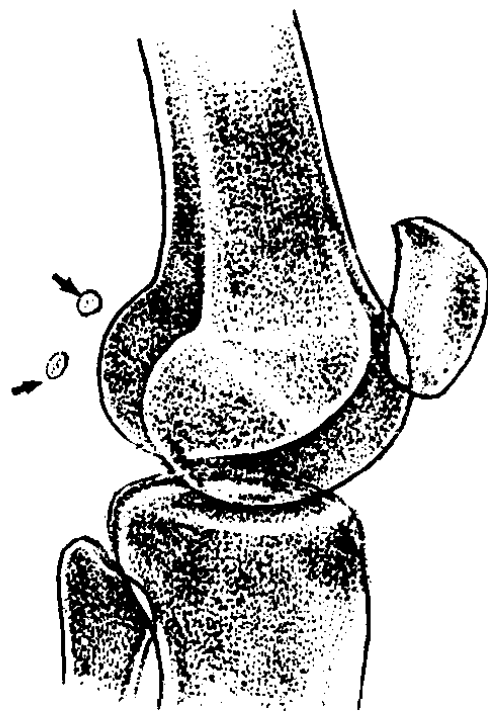


图 4-61 双小豆骨

5. 髌骨是最大的子骨,可由多个化骨核愈合而成,因此在儿童期可能呈不规则颗粒状,有时当下半部化骨核愈合后,上部可能另出现一个,后来又逐渐和下半愈合。如果永远不愈合,则可形成“二分髌骨”(图 4-62)。

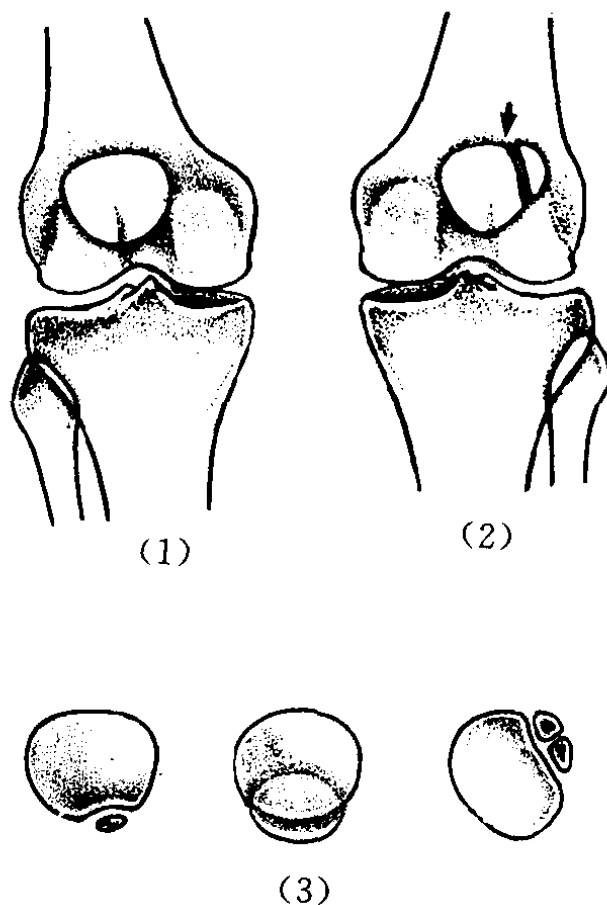


图 4-62 髌骨变异
二分髌骨与三分髌骨

6. 在 2~6 岁之间,股骨远端化骨核生长极快,内外髁边缘常显示不规则,股骨近端

化骨核也可能有同样情况(图 4-63)。

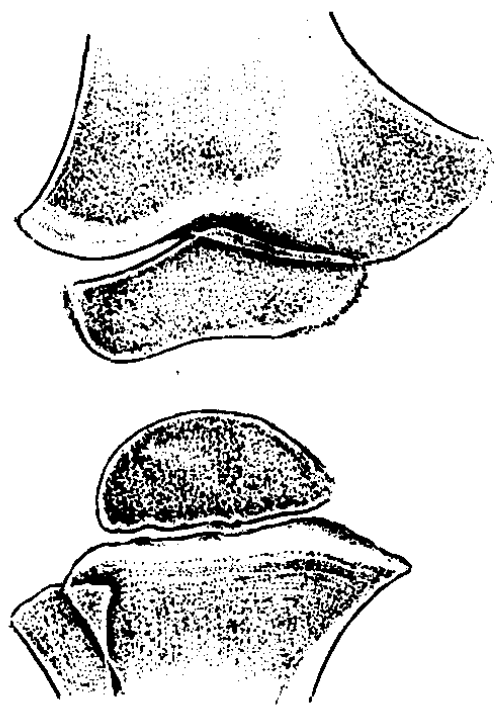


图 4-63 幼儿膝部骨化不规则

7. 少年儿童股骨髁间凹陷深而宽,在侧位片上表现为局限性透明区,不可误认为骨质破坏(图 4-64)。

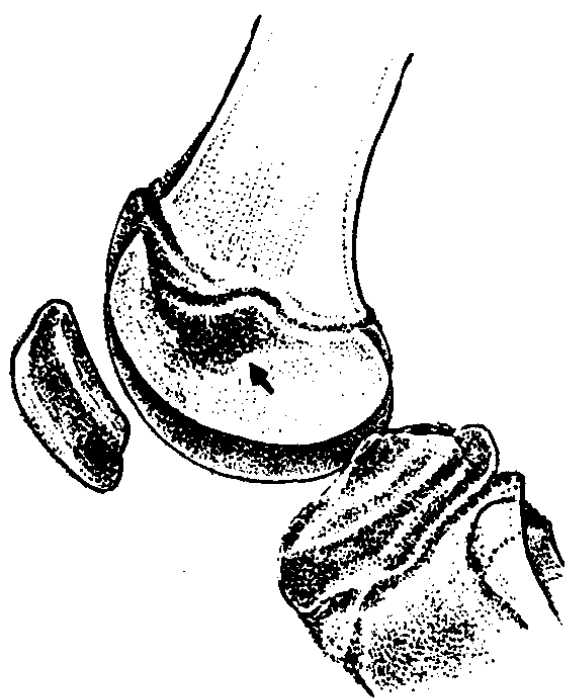


图 4-64 股骨下端骨松质所致密度减低区

8. 在青春期前,腓沟出现于股骨外髁的后侧,表现为边缘不规则的缺损。此沟有腓肌的肌腱附着,为正常变异。

9. 股骨下端腓窝部边缘常粗糙而不规则,有时可稍隆起,为腓肠肌附着处和营养血管通入骨内的部位。

10. 4~8 岁儿童的股骨远端骨骺营养孔,在正位片上表现为髁间凹内有圆形、条状

或斑点状透明区,不可误诊为骨质破坏(图 4-65)。

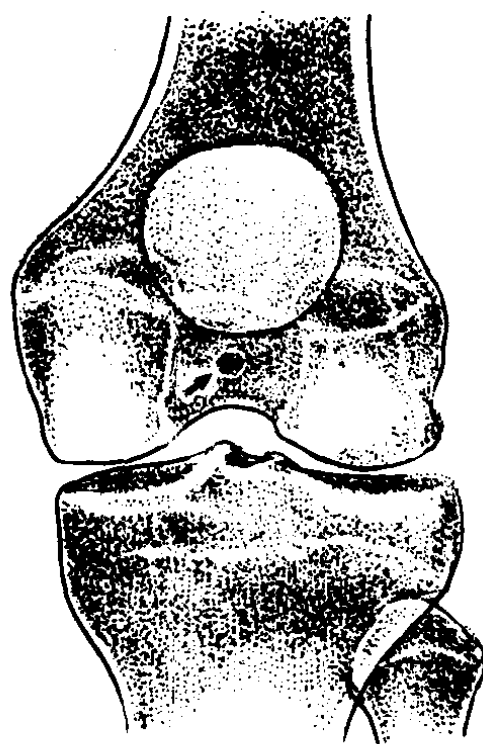


图 4-65 股骨远端营养血管孔

11. 健康的 2~12 岁儿童胫腓骨近端与股骨远端,常显示单房或多房性囊状缺损影,通常其边缘硬化、锐利。侧位片影表现皮质表面缺损,并可自然消失。引起这种皮质缺损的组织变化原因和机制尚不明了。

六、大腿与髌

1. 股骨头圆韧带窝 在髌关节正位片上表现为股骨头顶部小半圆形骨质缺损,在旋转屈曲位时表现为股骨头中心部有小空洞。

2. 股骨颈 偶可见环形阴影,为软骨岛,于该影内可见重叠的松质骨结构,切勿误为病理变化。在正常的壮年人中,股骨远端背内侧壁皮质有局限性、对称性外壁增厚,也不可误认为病理情况。

3. 股骨大小粗隆的化骨核可为多个,形态可不规则(图 4-66)。

4. 在大粗隆外或上可有滑囊钙化,亦称腱鞘钙化。

5. 在不标准的股骨近段侧位片上,小粗隆可能和股骨干重叠形成三角形密度减低区,颇似骨破坏。

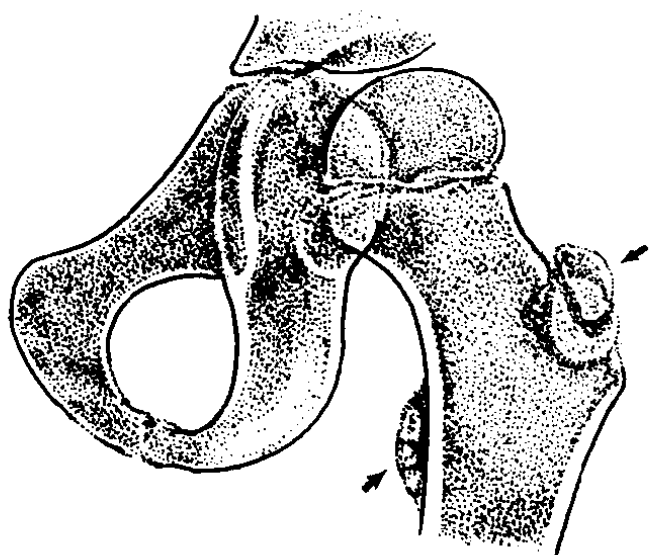


图 4-66 大小粗隆的不规则骨化中心

6. 臀肌粗隆线 在股骨侧位片上, 股骨上段后面臀肌粗隆示粗糙凹凸不整或较光滑, 是臀大肌的附着点, 为正常变异, 不要误为骨膜增生。

7. 小儿的髋关节诸骨, 因软骨较厚, 关节腔显得较宽, 各骨间距离亦较远, 所以有时很难肯定是否为髋关节脱臼, 尤其在投照时, 若两下肢的位置不对称, 一侧稍外旋, 股骨显得较短, 可能误认为脱臼, 申通线有助于鉴别。

8. 2~4 岁小儿的髋臼边缘高低不平, 欠规则。10 岁以后逐渐趋向整齐。在正位片上, 14~18 岁时髋臼外缘可能出现多余的化骨核, 呈三角形或卵圆形, 有时可分裂成 3~4

个小块, 称髋臼小骨(图 4-67)。

9. 髂骨嵴在初生时光滑, 2~3 岁后变为不规则, 青春期出现二次化骨核, 这些化骨核往往不整齐或呈分节状。

10. 在髂骨翼部有时可找到放射状及“Y”形血管沟阴影。

11. 肠内气泡和髂骨重叠, 好像骨质破坏。

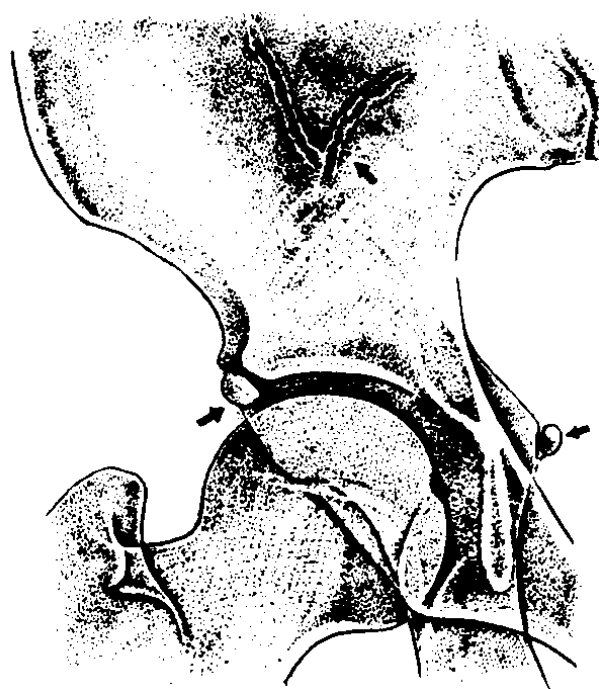


图 4-67 髋臼骨、坐骨棘小骨与髂骨血管沟

12. 髂角 为发自髂骨翼向上向后突出的骨质隆起(图 4-68), 为多种内胚层或外胚层发育缺陷之一。

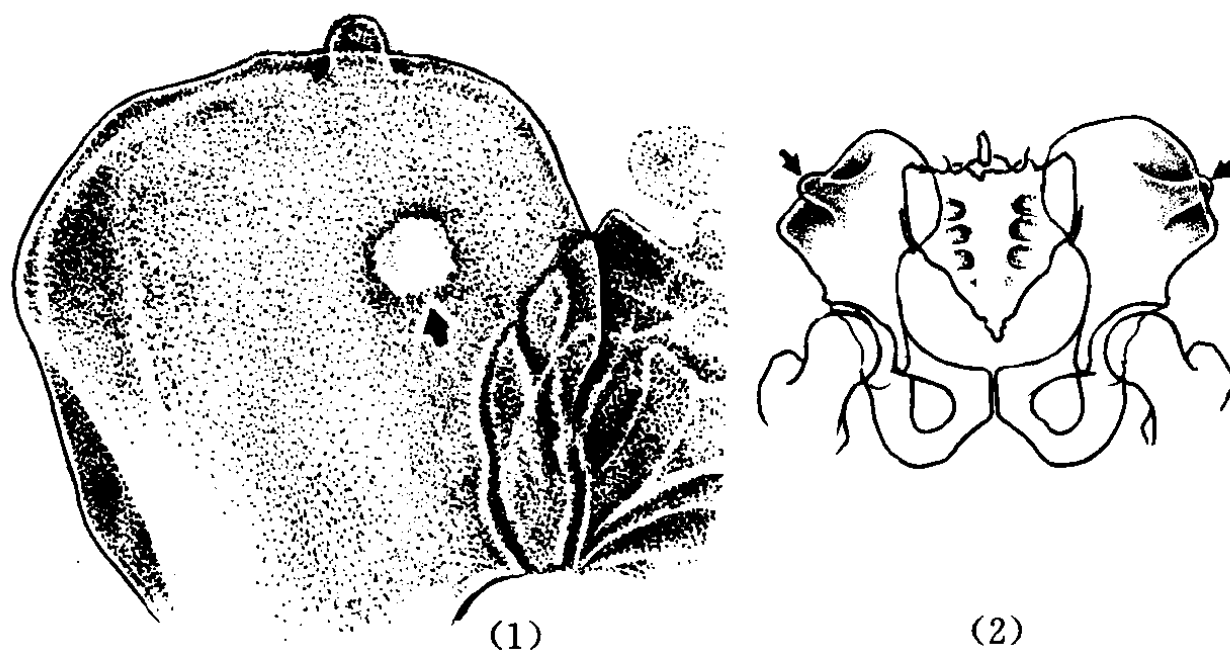


图 4-68 骨盆

(1)髂骨骨岛与髂骨角 (2)双侧髂骨角

13. 骶髂关节骶侧的二次骨化中心,多于15~16岁出现,此时关节面略模糊并增宽,系正常变异,不要误为病变。

14. 骶骨下切迹 骶骨下部一侧或两侧有局限性骨凹陷,深度不一,两侧往往不对称,很像骶骨肿瘤(图4-69)。

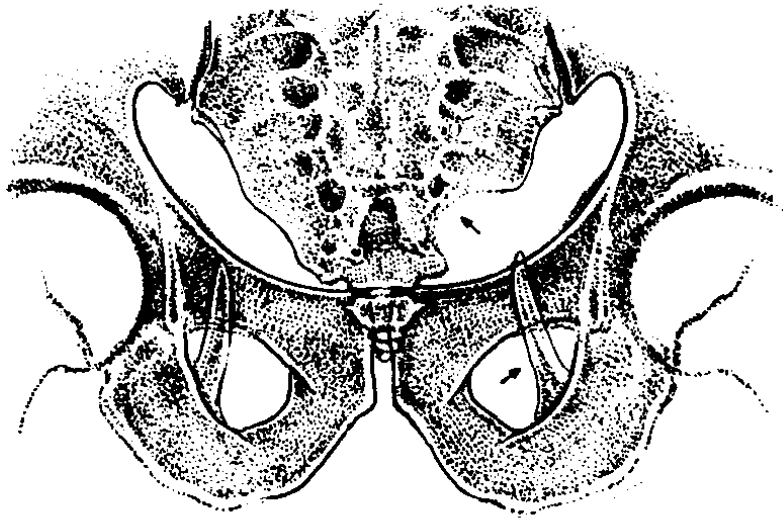


图4-69 骶棘韧带钙化与骶骨下切迹

15. 骶髂关节旁沟 即解剖学上的耳前沟,位于小骨盆腔后缘、骶髂关节下方髂骨侧,表现为半圆或浅弧形切迹,为骶髂韧带附着处,也是女性骨盆特征之一。此切迹有时也可出现于骶髂关节的骶骨侧(图4-70)。



图4-70 骶髂关节旁沟

16. 副骶髂关节(图4-71)。

17. 坐骨结节的二次化骨核有时不完整,呈分节状。

18. 妇女的耻骨联合在生育前后增宽,可出现透亮裂隙(潜在关节腔)。据统计,其出现率达41.5%。偶可见于男性(图4-72)。

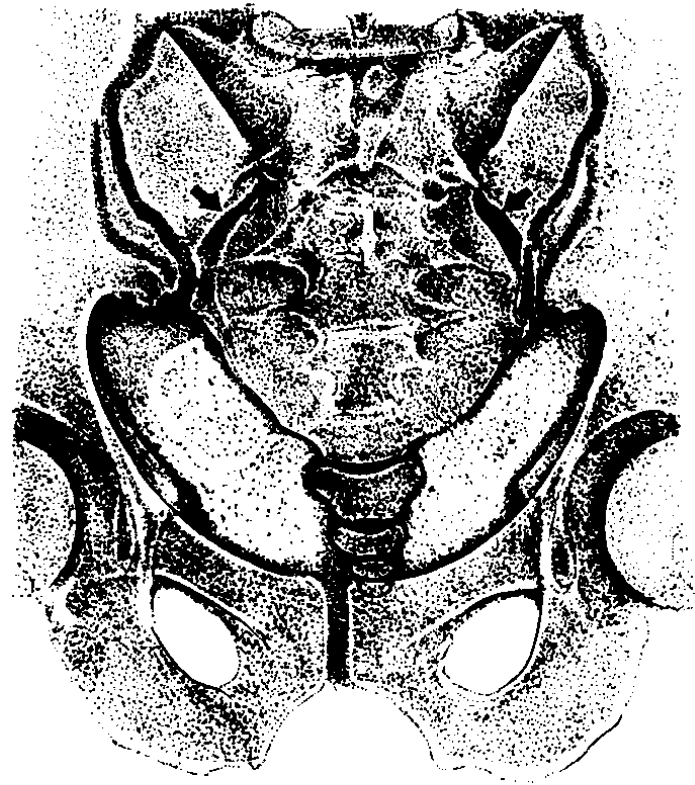


图4-71 双侧副骶髂关节



图4-72 耻骨联合(潜在关节腔)

七、躯干

1. 脊柱在不同年龄有其不同表现。婴儿脊柱椎体是椭圆形,前后有横行透亮线影(相当于血管沟)。椎体与椎弓分离,椎体与椎体间距离较远(图4-73)。

儿童期的椎体逐渐成为长方形,血管沟影仍甚明显。椎体前上下缘由于关节软骨厚边的压迫,其外形(侧位)表现为阶梯状。7~20岁期间,椎体上下缘的环形化骨核开始钙化,表现为多数细致小点,并逐渐愈合成为环形,前缘较厚,在前后片上表现为花边状曲线(图4-74、75)。

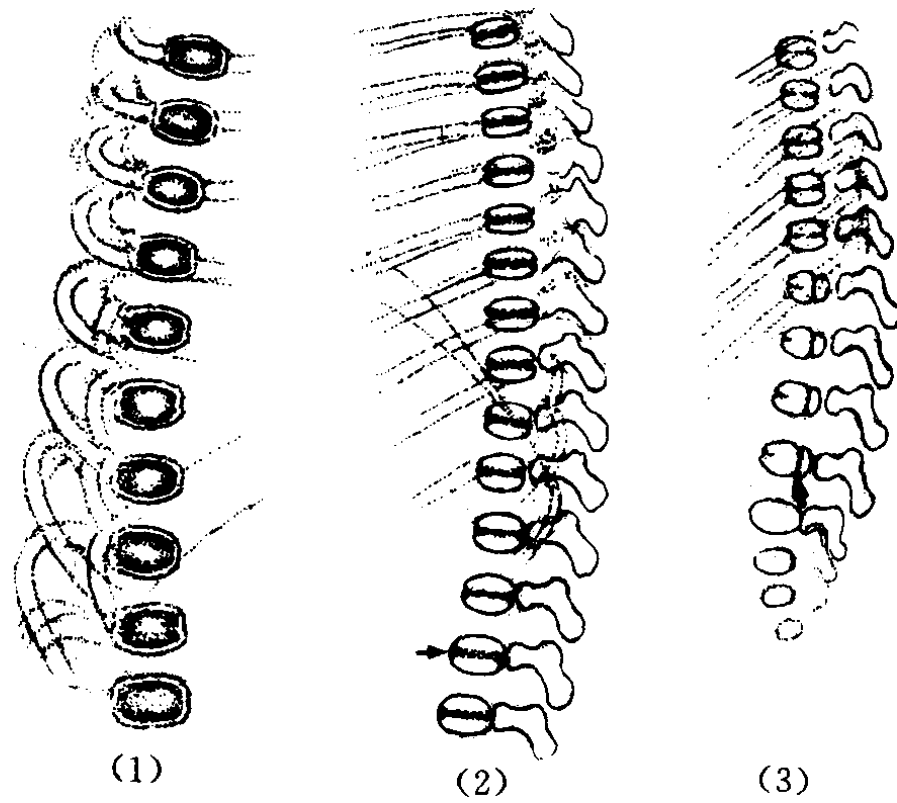


图 4-73 新生儿脊柱

(1)新生儿脊柱椎体骨内骨征 (2)新生儿脊柱椎体血管沟, 犹如夹心面包 (3)新生儿脊柱椎体冠状裂, 男性较多, 多在腰椎

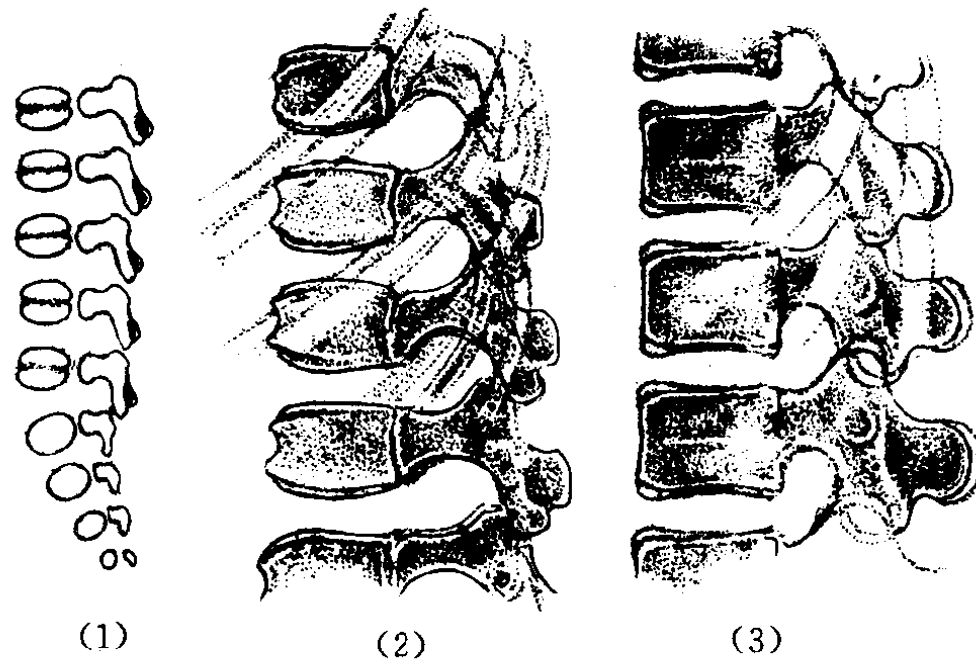


图 4-74 脊椎发育过程

(1)新生儿 (2)6岁 (3)14岁

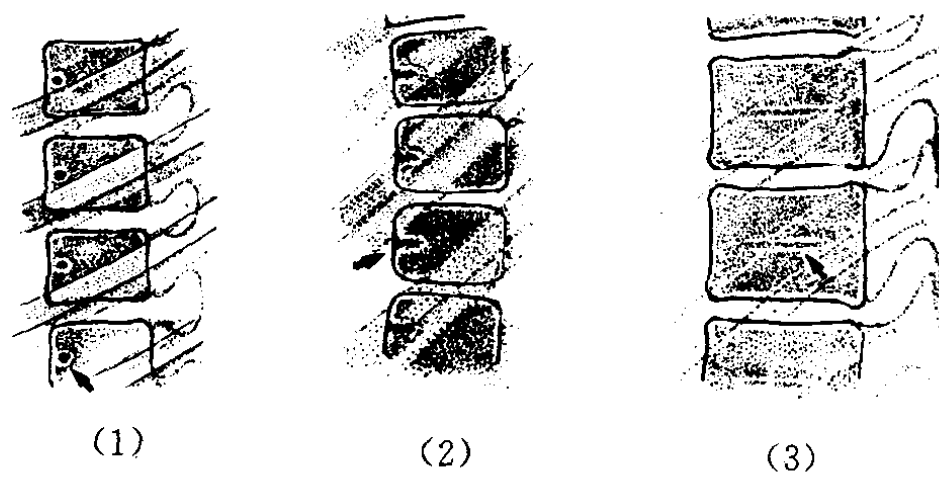


图 4-75 不同年龄之脊椎

(1)年长儿童残留的静脉窦孔 (2)5岁儿童正常血管沟 (3)成人残留静脉窦沟

2. 在颈椎正位片上,第4颈椎水平由于声门裂空隙与椎体重叠而造成纵行的密度减低裂隙,甚似椎体纵行骨折或颈椎裂。

3. 成年以前,颈椎椎体前部可呈轻度楔形,不要误诊为压缩骨折。

4. 在幼儿期,第2颈椎齿状突可以分裂形成缺损,而无症状。齿状突和椎体间可为软骨结合,呈横行透明线,不可误为骨折。

5. 第2至第6颈椎的棘突可呈分叉状。有时在第5颈椎的下关节突端可见一块小骨,为永存骨骺。

6. 第7颈椎的横突可以较长,但不是颈肋。如果一侧横突长达第1胸椎横突水平,且突端向下,也可产生与颈肋一样的神经压迫症状。

7. 在侧位片上,第12胸椎和第1腰椎椎体可能有轻度的楔状变形。在腰椎的上下关节突及棘突有时可见到一个游离的骨化中心,呈点状(图4-76)。

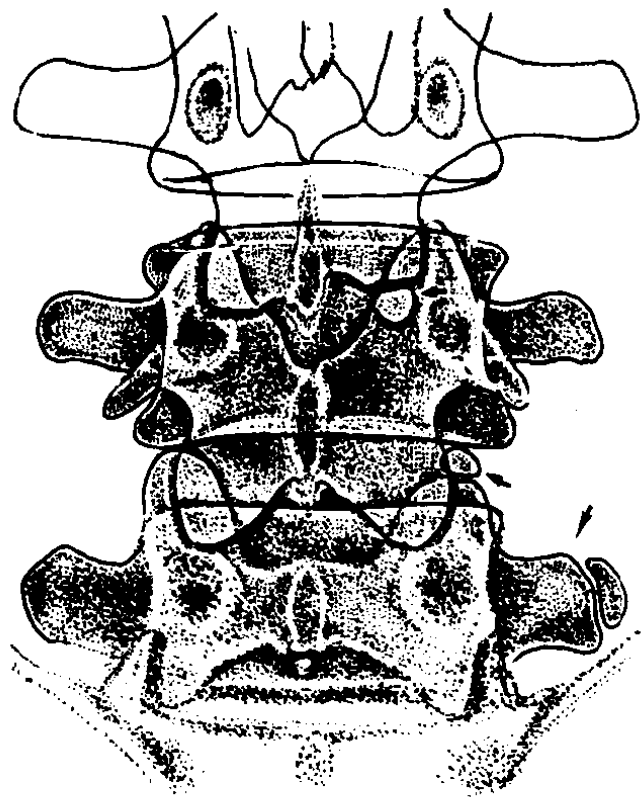


图4-76 游离的化骨核

腰₄ 茎突,腰₃、腰₅ 关节突化骨核游离,
腰₅ 横突及棘突化骨核游离

8. 在腰椎上关节突底部,有一骨突斜向下外方,有时长达3~5mm,在正位片上,从

上关节突处斜向外下,与横突底部重叠,叫腰椎茎突。

9. 第4、5腰椎和第1骶椎椎弓部常不愈合,有时可见游离棘突。

10. 腰大肌外缘的脂肪线与腰椎横突重叠时,颇似骨折线。

11. 在骶髂关节下方有时可见到一个永存的骨突,有时可在关节间隙内。

12. 在胸骨柄上可见到两个分开的小骨,有时与胸骨柄上缘相连(图4-77)。胸骨体可有多骨化中心,不愈合,可形成多种变异,如胸骨纵裂及胸骨不对称(图4-78)。

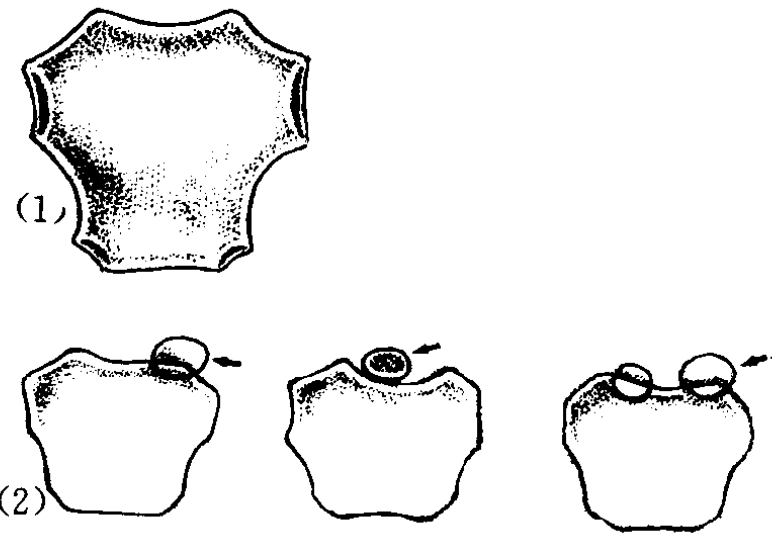


图4-77 胸骨柄

(1)正常胸骨柄 (2)上胸骨

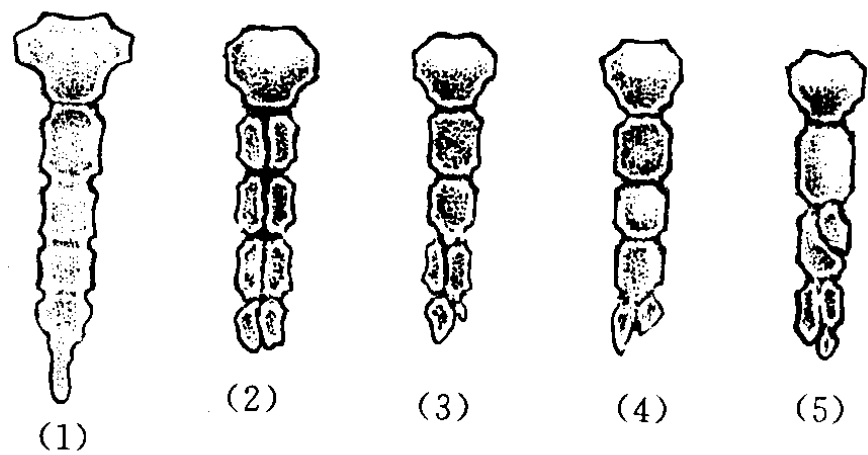


图4-78 胸骨体正常变异形态

(1)正常胸骨 (2)(3)(4)(5)各种变异情况

13. 胸骨孔的大小、形状不等,成人之胸骨孔内为透明软骨,通常位于第3至第4节胸骨体之间。在骨标本上的发生率为1%~2%。

14. 在胸骨柄的两侧有时各有一块小骨,位于第 1 肋软骨内,称为副胸骨,是胸骨的正常变异。

15. 在第 1 肋骨中部的上缘有一块小骨突起,称斜方肌结节。在第 2 肋骨中部亦可见小骨突,系前锯肌附着处,有时可呈锯齿状。

16. 额外的肋骨包括:①颈肋:多附于第 7 颈椎,少数附于第 6 颈椎,以左侧较多,长短不一;②腰肋:与第 1 腰椎横突相关节。

17. 肋骨的骨性联合,由于肋骨分节不全所致,常发生于第 2 至第 5 肋骨的前、后

部,由肋骨骨桥所连接。肋骨分叉为一个或多个肋骨的胸骨端分叉。

18. 椎缘骨又称椎前边缘体,在临床上并非少见,常见部位为椎体前上角,在侧位片上为一倒立的直角三角形骨块,在正位片上位于椎体正中,因体积小,常不得见。骨块的上前缘分别平行或连续于椎体的上、前缘,其斜面(基底)与椎体隔以等距的透亮带,犹如椎体前角被一利器削过一样。若发现于外伤后,则颇似骨折(图 4-79)。

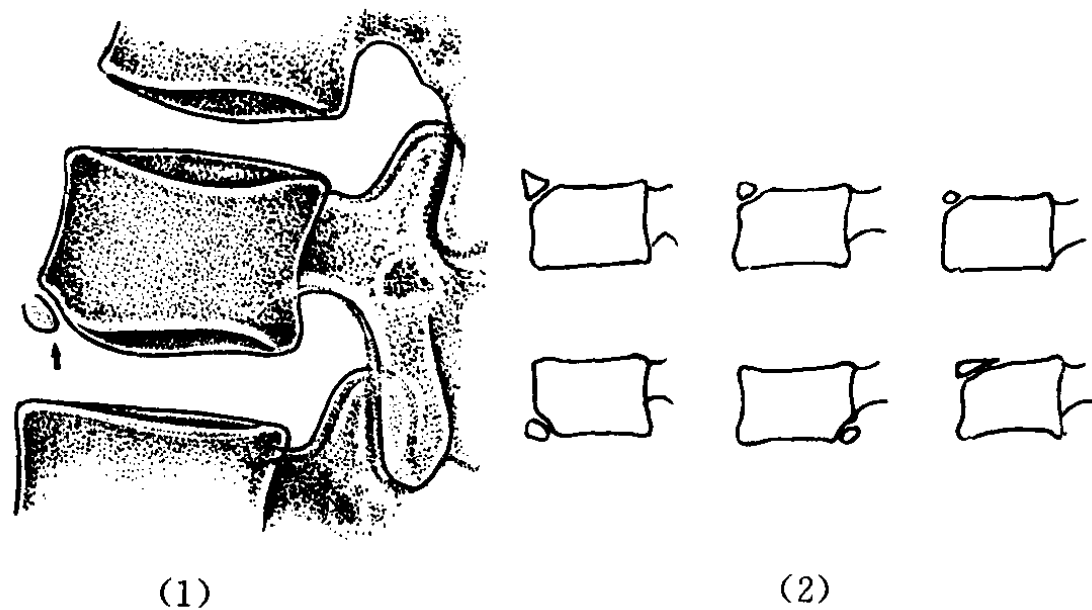


图 4 79 椎缘骨

(1)腰椎前下角椎缘骨 (2)各种类型的椎缘骨

由于本病难以得到病理证实,临床上对本症的见解不一,通常被解释成骨折、髓核脱出和骨骺发育障碍或永存骨骺。

我们通过 33 例的观察,男性(18 例)发病略多于女性(15 例),发病年龄 17~45 岁,其中 80%在 21~40 岁之间,20 岁以下和 40 岁以上各 2 例。

临床表现不一,有的从无症状或在外伤后摄片时偶尔发现。有症状者,大多主诉腰痛,程度不一,但一般都不严重,能坚持劳动。病程自 1 天至 9 年不等。1/3(11 例)有外伤史,1 例系放射科技术员,在主动试摄片时偶尔发现。

骨块的分布,以下部腰椎多见,腰₄最

多,约占 94%,次为腰₅、腰₃,胸、颈椎少见。我们的 33 例,除 2 例在胸椎(T₉、T₁₂)外,其余 31 例都发生于腰椎。大多数(26 例)为单椎单发,1 例为单椎多发,系发生于第 3 腰椎前上和前下角。5 例系多椎多发,其中 2 例为两个相邻椎体(L₃、L₄、L₄、L₅),另 2 例则隔 1~2 个椎体(L₃、L₅、L₂、L₅)。以上 4 例多椎多发的病例中,3 例同时累及第 5 腰椎。1 例连续 3 个腰椎发病(L₃~L₅),极为少见。

椎缘骨发生于前缘多于后缘,上缘多于下缘,上下缘同时发生者罕见。在我们的 33 例中,绝大多数(30 例)发生于椎体的前上角,占 91%,发生于前下角和后下角者各 1 例,另 1 例系单椎多发同时累及椎体前上角

和前下角。三角块形态大体呈直角三角形,密度同椎体,可有硬化边缘环绕,局部可同时并有不同程度的肥大增生和韧带钙化。

本病的发生机制论说不一,京茨(Guntz)认为并非外伤,是由于椎间盘脱入椎体表面,在生长过程中血管穿过去营养椎间盘而造成的一个薄弱点,髓核借此而压入,从而造成游离骨块。林白劳姆(Lindblom)认为是永存骨骺。根据我们33例的观察分析,仅1/3有外伤史,其余无何主诉,有的系在X线检查时偶尔发现,因此直接外伤形成骨折是难以解说的。

我们认为,骨块的位置均在椎体的边缘,骨块可单椎单发、单椎多发、多椎多发(相邻或不相邻的两个椎体),发生于前上角、前下角或后上角。我们认为京茨的部分意见可能是正确的,即由于某种原因椎间盘脱入椎体表面,直接影响了正在发育的椎体骨骺,将部分骨骺截断分离,于是骨骺孤立发育与椎体分离,形成一个三角骨块(详见第二十六章脊柱病变)。

八、多发性正常变异

1. 新生儿的骨皮质有时较厚,甚至髓腔的影像不清,数周后此现象可逐渐消失。

2. 不足月的新生儿,可能有骨膜增生现象,不可误认为梅毒性骨膜炎。

3. 在生长期,许多化骨核及干骺端都可能有边缘不规则和钙化不均匀的现象,化骨核有时呈分节状或颗粒状。

4. 干骺的钙化软骨层和新生海绵骨层,在不同年龄其厚薄不同。正常情况下,骨干有时也可出现与骺板平行的致密线,即所谓“生长线”,因此,不能单凭骺板增厚和“生长线”即诊断为病理改变,如慢性铅中毒。

5. 各部骨骼均可出现骨岛,为直径小于1cm的圆形或椭圆形致密区,有时可能被认为是死骨。骨岛和周围骨的骨纹完全正常,而死骨的骨纹表现紊乱或消失。

九、颅骨

1. 正常颅骨厚薄不一,颞骨鳞部菲薄,枕骨凹部及额骨(侧位片)密度亦较低,如不注意,可能把局限性骨质稀疏区误诊为病变。

2. 颅缝 颅缝变异很大,有时会被误认为骨折。

(1)额缝 额骨由两块骨发育而来,一般在两岁时愈合为一块额骨。正常人约10%终生不愈合,仍保持有缝即额缝,在鼻额位片上极易误认为额骨骨折。与骨折的区别是额缝位于额骨正中间,多半为部分性不愈合,由眉间向上,若为完全不愈合,则自眉间径直向上,与矢状缝接连(图4-80)。

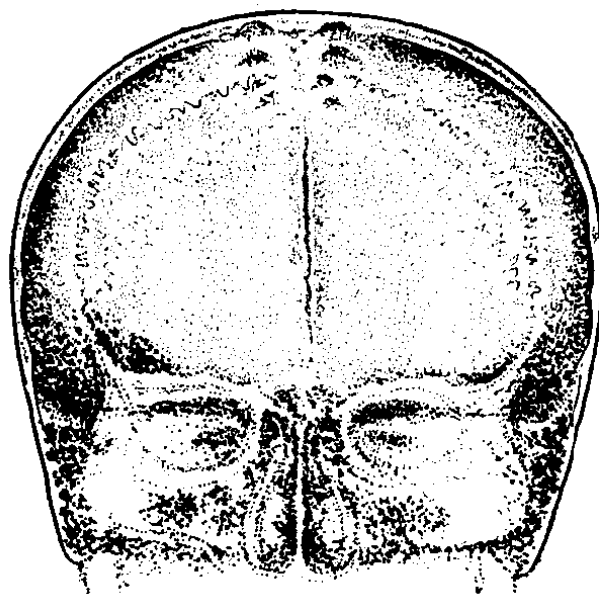


图4-80 额缝

(2)颞额缝 位于眼眶的外侧,在头颅正位片上有时极为清楚,亦易误认为骨折,对局部有外伤史的病人尤须注意。如为缝间分离骨折,则此缝比对侧(正常)为宽,且常伴有移位。

(3)小儿的枕乳缝比较明显,容易被误为颅缝分离。因颅内压增加而发生的颅缝裂开,大多为冠状缝与矢状缝,仅严重时才能影响头颅后部的缝,极少单独累及枕乳缝。

(4)有时在人字缝之间可见一条或多条额外的横行颅缝,因而形成一块或多块缝间骨,位于顶骨之间者称顶间骨,不可误认为骨折或碎骨片(图4-81)。由于额外颅缝也具有锯齿状边缘,而且有一定的位置(多半在人

字缝之间及其附近),所以辨认不难。冠状缝与矢状缝在颅底片上有时也颇似骨折线影。

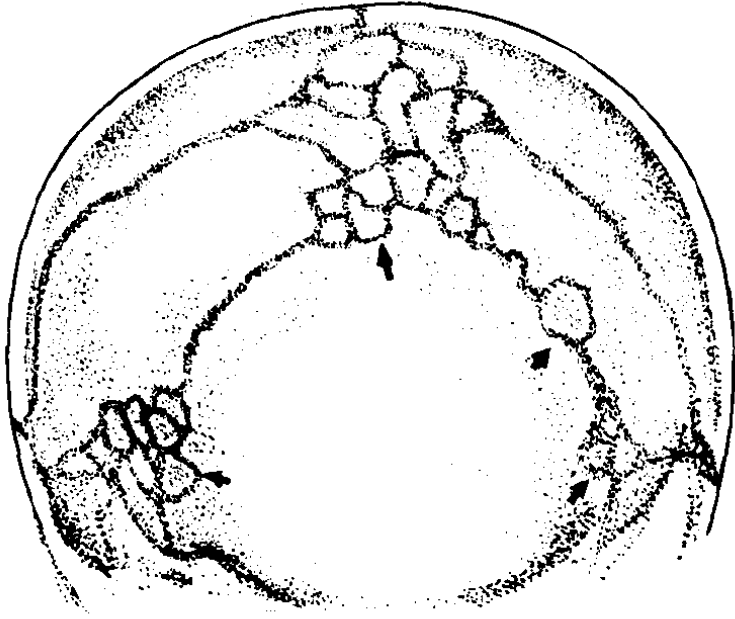


图 4-81 缝间骨

(5)沿颅缝两旁,常可见有密度增高或钙化,多半见于成年人,此为正常变化,无重要意义。

3. 顶骨孔 位于两侧顶骨靠近上后角处,常对称出现,有导静脉通过,一般大小不超过 1mm,有时双孔极大如拇指顶。在 X 线片上,顶骨后角附近有对称性小孔,边缘光滑,外板边缘较内板明显,不可误为骨质缺损或破坏(图 4-82)。

4. 额骨导静脉 较少见,于乳突部者,和顶孔相似,属正常变异(图 4-83)。

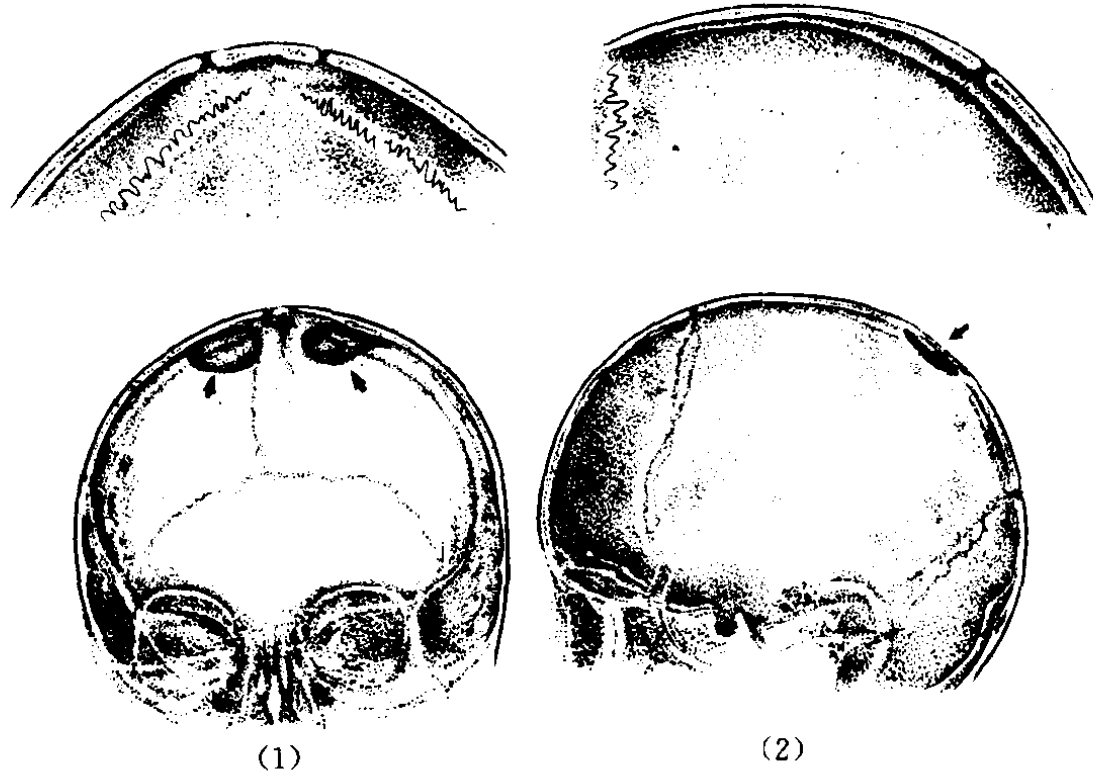


图 4-82 顶骨孔

5. 蛛网膜粒压迹 位于矢状窦附近,较常见。X 线表现为半圆形、豌豆大小的透亮区,边缘锐利清楚,常为两侧对称出现(图 4-84)。

6. 枕骨外粗隆 有的较大而突出,或呈钩状,类似巨大骨刺,如无全身其他病变发现(如肢端肥大症等),则属正常变异。

7. 枕外粗隆孔 位于枕骨矢状面枕外粗隆水平,有连接枕外静脉与静脉窦汇的导血管穿过,发生率为 44%,应与皮窦鉴别。

8. 蝶枕软骨联合 是所有软骨联合中

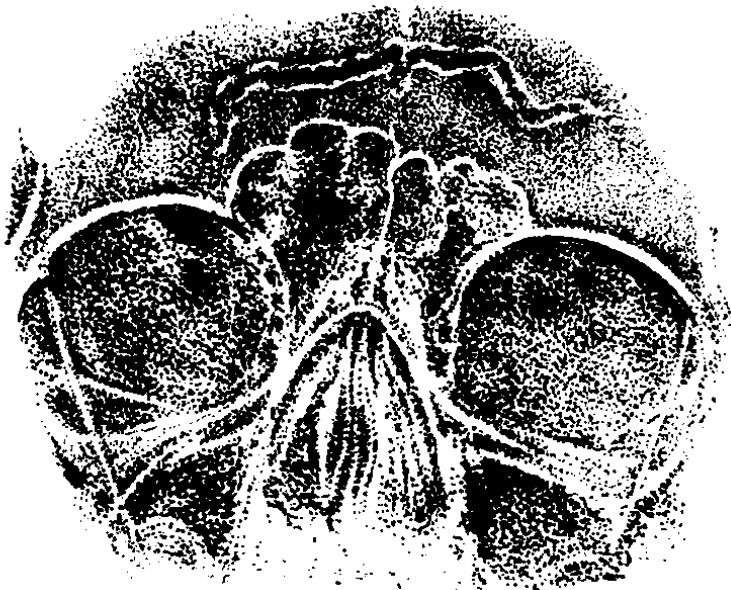


图 4-83 额骨导静脉

最晚的一个,正常蝶枕骨之间有一块软骨盘,称蝶枕软骨,一般在12~14岁开始联合,至18~20岁以后才完全联合并逐渐骨化成为一骨。未骨化前,在X线片上表现为条状透明带,有时易误认为骨折。在克汀病者,蝶枕软骨联合可能提早,颅底发育缩短(图4-85)。

9. 颅骨脑回压迹 正常脑回压迹变异幅度很大。正常小儿,特别在10岁左右,脑回压迹比成人多而且明显,此乃儿童时期脑组织发育较快,大脑回压迫颅骨内板所致。若临床上伴有颅内压增高的表现,同时有颅缝增宽等现象,则需仔细鉴别(图4-86~88)。

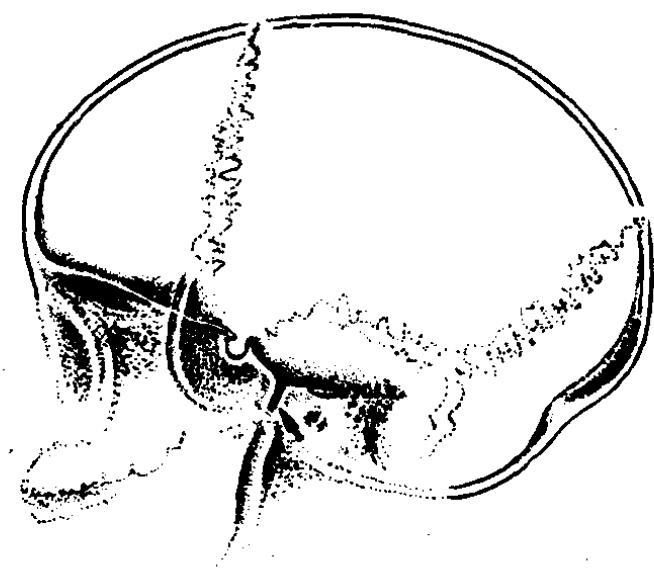


图4-85 蝶枕软骨联合



(1)

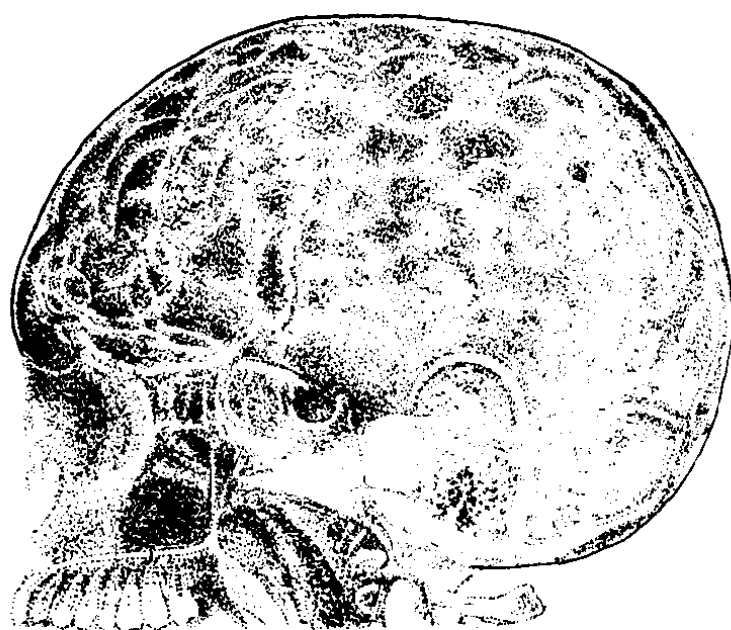


图4-86 脑回压迹
尤其在4~10岁期间,切勿
仅依此即诊断为颅压增高



(2)



图4-87 颅板血管沟影

图4-84 蜘蛛膜粒压迹和脉络膜丛钙化

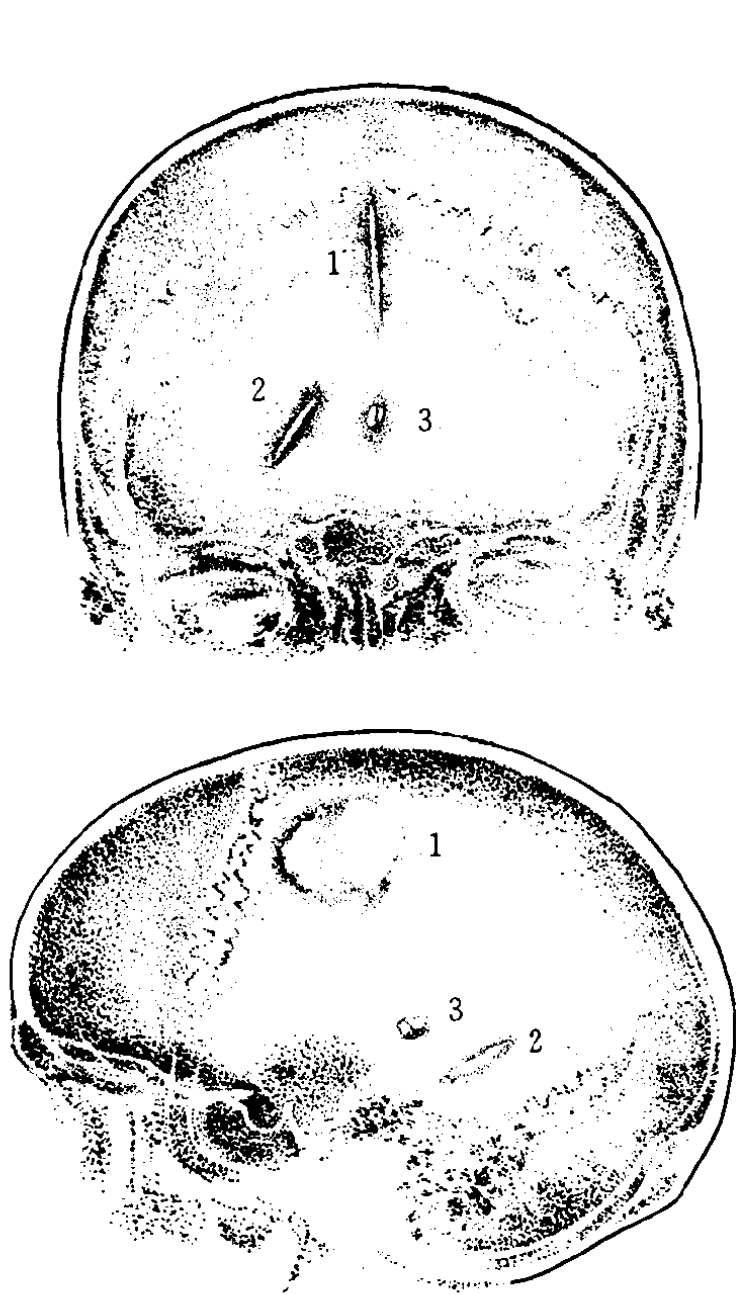


图 4-88 大脑镰、小脑幕和松果体钙化

1. 大脑镰钙化 2. 小脑幕钙化 3. 松果体

10. 板障内血管影 多位于顶骨或冠状缝周围(图 4-87)。

11. 大脑镰、小脑幕、松果体和脉络膜钙化(图 4-84、88)。

12. 正常蝶鞍有各种形态。

13. 在正常生长期骨骼中常见的一些正常不规则钙化处,表现为骨边缘粗糙或呈碎片状(图 4-89)。

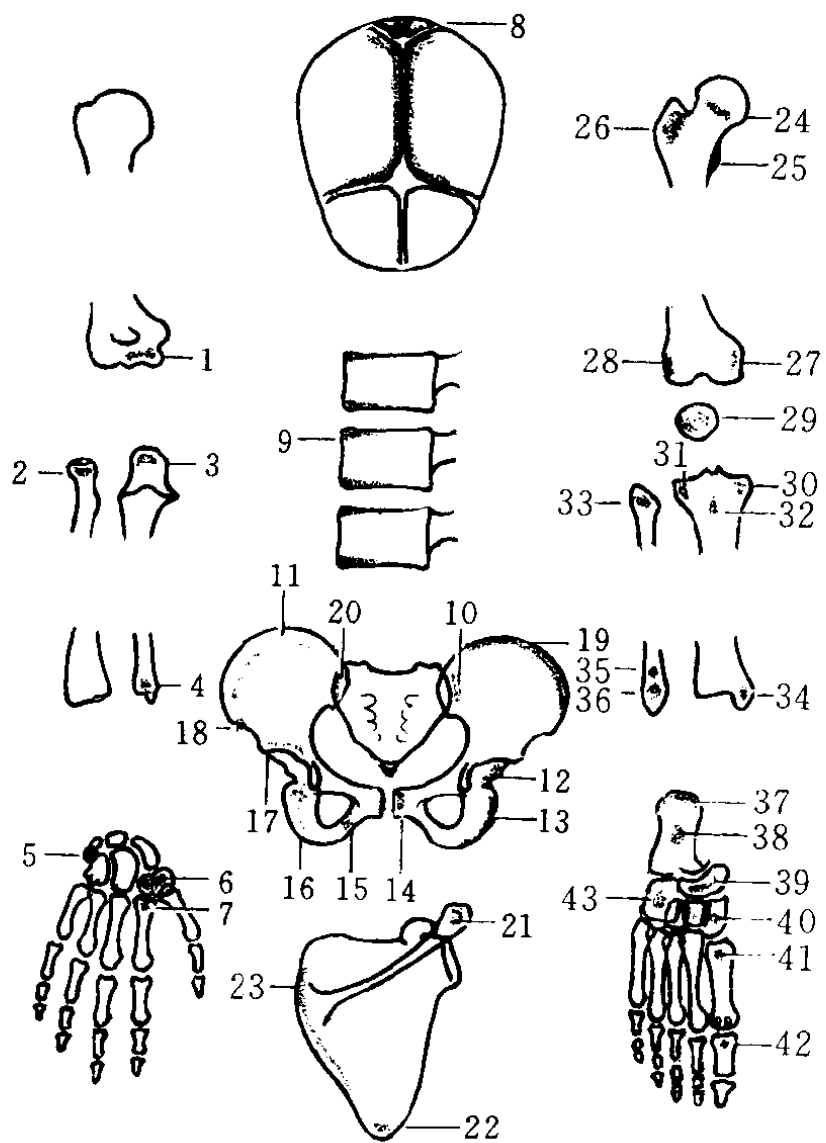


图 4-89 骨骼生长期常见不规则钙化区

1. 肱骨滑车二次骺 2. 桡骨近端骺 3. 尺骨近端骺
4. 尺骨远端骺 5. 腕豆骨 6. 大小多角骨 7. 掌骨近端非经常骺 8. 较大颅缝区(包括颞骨缝) 9. 椎体二次骺 10. 髋髌关节髌骨侧 11. 髌棘二次骺
12. 髌臼边缘 13. 坐骨二次骺 14. 耻骨 15. 耻坐骨结合区 16. 坐骨 17. 髌臼上缘 18. 髌前上棘
19. 髌骨嵴 20. 肩胛缘骺 21. 肩峰骺 22. 肩胛下角骺 23. 肩胛缘骺 24. 股骨头干骺端 25. 小粗隆区 26. 大粗隆区 27、28. 股骨远端骺内侧缘
29. 髌骨 30、31. 胫骨近端骺内侧缘及外侧缘 32. 胫骨结节骺 33. 腓骨近端骺 34. 内踝
- 35、36. 腓骨远端骺及其邻接骨 37. 跟骨二次骺 38. 跟骨原发骺 39. 舟骨 40. 楔骨 41. 跖骨近端骺 42. 趾骨骺 43. 骰骨

(徐素新 高士伟 路晓东)

参 考 文 献

1. 崔志谭等. X线解剖学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社, 1991
2. 韩询. 人体解剖学. 青岛出版社, 1989
3. 巫北海等. X线解剖图谱正常变异. 科学技术文献出版社重庆分社, 1985
4. 巫北海等. 医学影像正常解剖. 科学技术文献出版社重庆分社, 1989
5. 韩询等. 颅脑五官CT解剖学. 青岛海洋大学出版社, 1993
6. 张益瑛等译. 正常骨骼X线图解: 发育、正常、变异. 人民卫生出版社, 1956
7. 王云钊等. 骨放射诊断学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社, 1994
8. 李景学等. 骨关节X线诊断学. 人民卫生出版社, 1982
9. Edeiken J. Roentgen diagnosis of disease of bone, 3rd ed. Williams & Wilkins, Baltimore, 1981
10. Caffey J, et al. Pediatric X-ray diagnosis, 6th ed. Year Book Publishers, Chicago, 1972
11. Greenfield G B. Radiology of bone disease, 4th ed. Ruttle, Shaw & Wetherill, Inc, Philadelphia, 1986

第五章 骨与关节影像学测量

正常骨与关节为适应外界环境,形成了程度不同的生理性曲度及自然角度。经过医学实践,凭借对 X 线影像的画线、测角度和观察形态,可找出其规律性数据,并用以表示骨与关节的正常和异常状态。对某些改变轻

微或罕见的疾病,常可利用画线、测角度来确立诊断。小儿患者由于骨骺尚未出现,关节的两骨之间距离较大,故采用 X 线测量方法,对确立有无骨折、脱位及先天性畸形,更有实用价值。

第一节 四肢测量

一、上肢测量

(一) 肩部测量

1. 肱骨颈干角 肱骨轴线与肱骨头中心线的内侧交角,正常值为 $130^{\circ}\sim 140^{\circ}$ 。角度缩小或加大,分别称肱内翻或肱外翻。由肱骨解剖颈的上缘引一直线(肱骨颈线),正常者应垂直于肱骨头的中心线(图 5-1)。

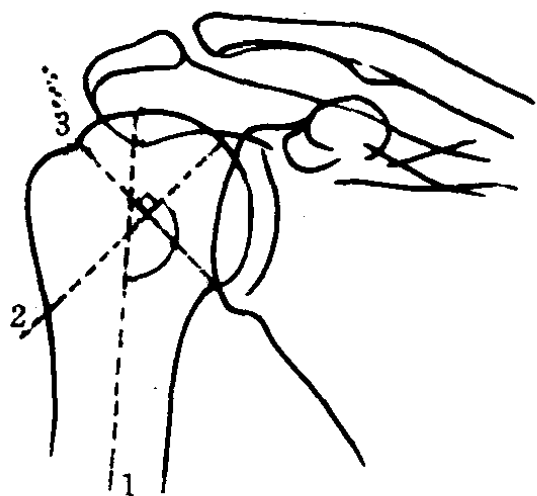


图 5-1 肱骨颈干角

1. 肱骨干轴线 2. 肱骨头中心线 3. 肱骨颈线

2. 肩结节肱干角 大结节与肱骨头上缘间连线与肱骨干轴线相交所成的角,正常为 $130^{\circ}\sim 140^{\circ}$ (图 5-2)。大于 140° 为肱(肩)外翻,小于 130° 为肱(肩)内翻。

3. 肩肱曲线 肩关节轴位,自肩胛骨外缘向肱骨颈干下缘作一连线,正常为一光滑的曲线(图 5-3)。肩关节后脱位正位像不能

显示时,轴位像可观察到肩肱曲线成为锐角。

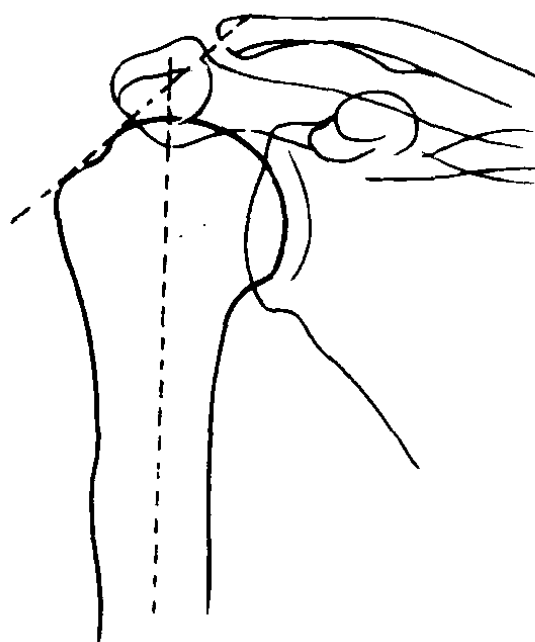


图 5-2 肩结节肱干角

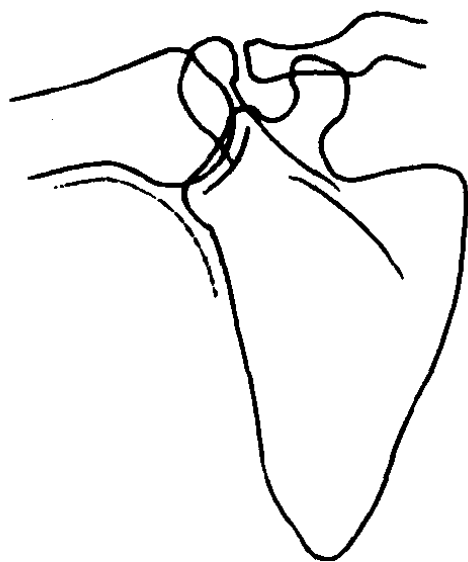


图 5-3 正常肩肱曲线

4. 孟肱角 肩关节正位片, 肱骨解剖颈连线与肩胛盂上下缘连线间的夹角(图 5-4)。负重与非负重孟肱角改变情况见表 5-1。

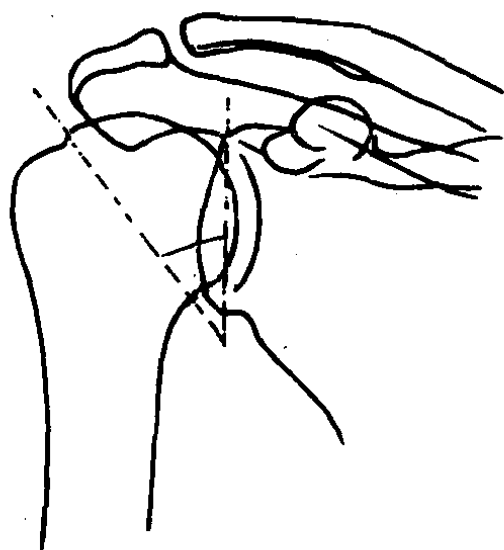


图 5-4 孟肱角

表 5-1 孟肱角正常值

	负重 5kg	非负重
正常肩关节	23.5°	36.5°
松弛肩关节	32.1°	35.2°

正常肩关节负重时孟肱角减小, 松弛的肩关节负重时孟肱角无显著改变。

5. 肩锁关节间隙 正常为 2~5mm(图 5-5)。若此间隙加宽或对位不良, 则提示肩锁关节脱位, 应加拍肩锁关节持重位片以助确认。如持重位对位正常, 仅有关节间隙加宽, 则表示有肩锁关节损伤或关节内出血。

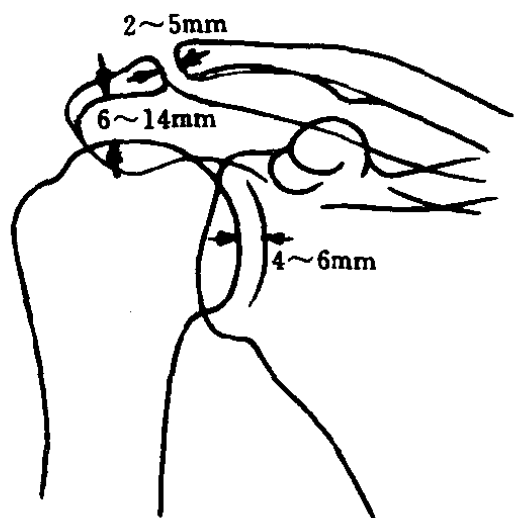


图 5-5 肩关节间隙测量

6. 肩关节间隙 肩胛盂内侧缘与肱骨头内侧缘之间的距离正常为 4~6mm。肩关节盂与肱骨头重叠影, 正常者应呈纺锤状。

7. 肩肱间隙 肩峰下缘与肱骨头上缘之间的距离, 正常为 6~14mm。

8. 肱骨中轴角 肩关节外旋正位片, 肱骨长轴线与大结节顶点至肱骨头内下缘连线间的夹角(图 5-6)。正常值男为 60°, 女为 62°。大于此值为外展型骨折, 小于此值为内收型骨折。

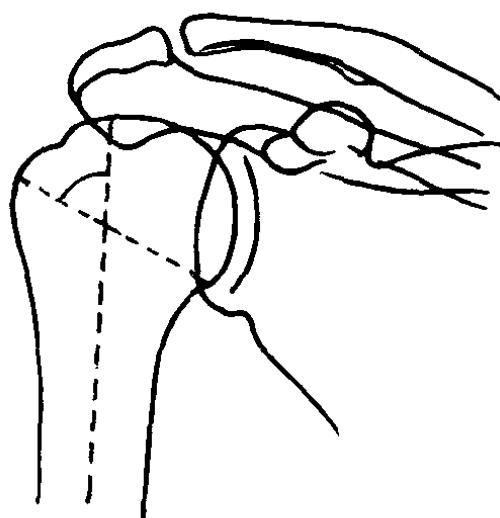


图 5-6 肱骨中轴角

(二) 肘部测量

1. 肱骨小头前倾角 肘关节侧位片, 肱骨中轴线与肱骨小头中心线相交的远侧交角(图 5-7), 正常范围为 25°~45°。若肱骨小头骨折或骨骺分离, 则此角有所增大或减小。

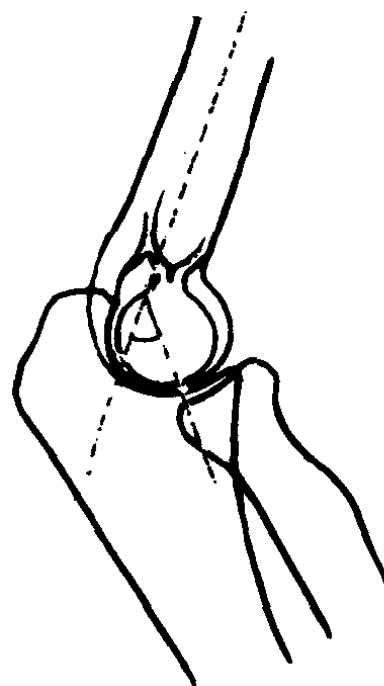


图 5-7 肱骨小头前倾角

2. 肘外翻角 肘关节前后位片, 肱骨干轴线与前臂轴线相交成角, 顶端向内, 正常为 $165^{\circ} \sim 170^{\circ}$ 。小于此值为肘外翻, 大于此值至 190° 为肘内翻, 180° 左右为直肘。滑车轴线同肘关节轴线平行, 与肱骨干轴线成 $83^{\circ} \sim 85^{\circ}$ 角(图 5-8)。

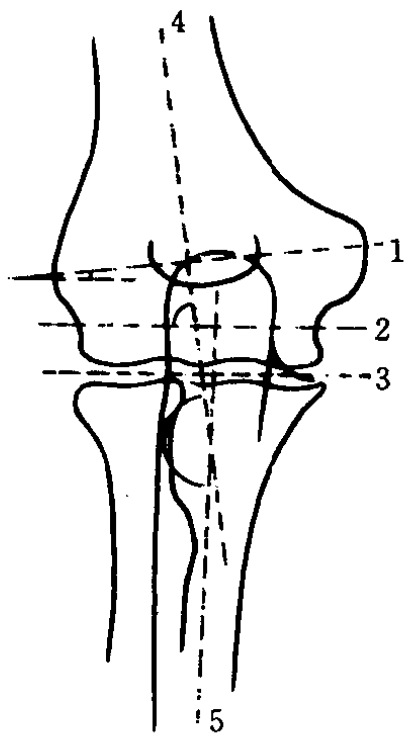


图 5-8 肘部各轴线关系

- 1. 两上髌连线 2. 滑车轴线 3. 肘关节轴线 4. 肱骨干轴线 5. 前臂轴线

3. 肱骨髁角 肱骨髁间连线与肘关节轴线的夹角, 正常值为 $10^{\circ} \sim 15^{\circ}$ 。若髁上骨折错位, 则此夹角角度失常。

4. 肱骨小头骨骺位置

(1) 正位像 桡骨纵轴延长线, 在正常正侧位片上, 都必须通过肱骨小头的中心, 肱骨小头外缘不应超过桡骨外侧皮质延长线, 否则即为外侧移位。于肱骨外上髌至桡骨干骺端外缘作连线, 肱骨小头骨骺应位于此连线之内, 而且与尺骨上端阴影有部分重叠, 如肱骨小头外缘超越此线, 即为肱骨小头骨骺向外滑脱(图 5-9)。

(2) 侧位像 沿肱骨纵轴及肱骨前缘分别画一直线, 学龄前儿童肱骨小头骨骺位于两线之间, 以后随年龄增长, 骨骺可与肱骨前线重叠, 最多不超过骨骺横径的 $2/3$ (图 5-

10), 但决不超过后线。当肱骨小头骨骺向后滑脱时, 则骨骺移于轴线之后方。

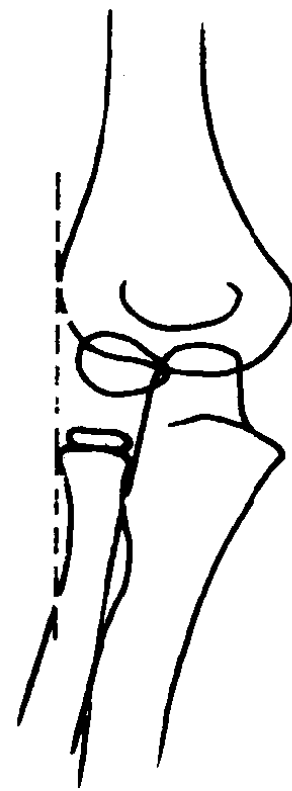


图 5-9 肱骨小头骨骺位置
正常肱骨小头骨骺位于连线以内

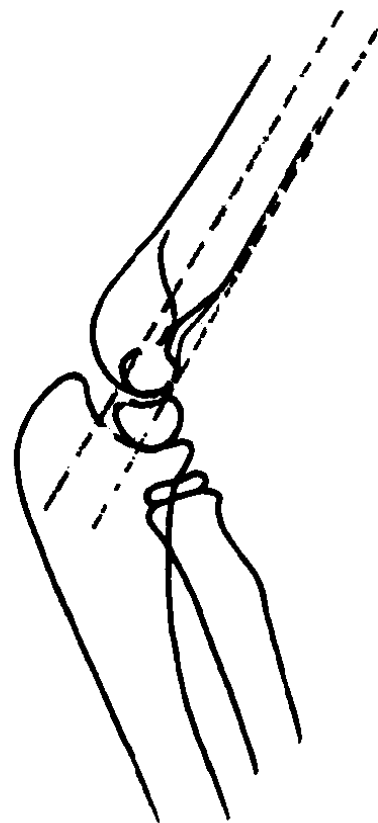


图 5-10 侧位肱骨小头骨骺位置
正常肱骨小头骨骺大部位于肱骨前线之前

(3) 肱骨小头骨骺角 肘关节侧位像, 肱骨纵轴线与肱骨小头骨骺中心线的下方夹角(图 5-11), 正常值为 $30^{\circ} \sim 50^{\circ}$ 。若肱骨小头骨骺向前滑脱, 则此角角度加大。

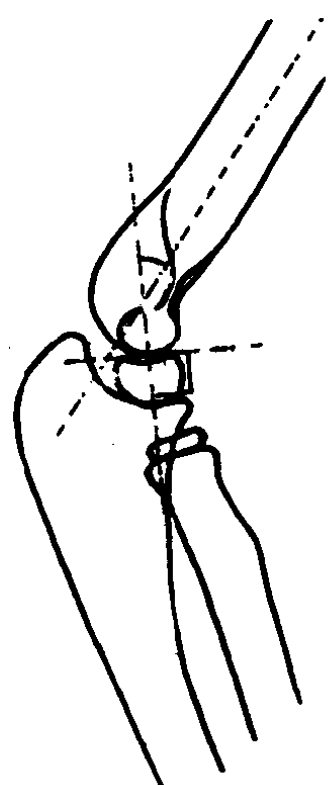


图 5-11 肱骨小头骨骺角度测量

5. 肱骨角 肱骨轴线与肱骨肘关节面轴线的内侧夹角,正常值是 $83^{\circ}\sim 85^{\circ}$ (图 5-12)。肘内或外翻时,此角角度加大或缩小。肱骨髁上骨折功能复位应达到此标准。

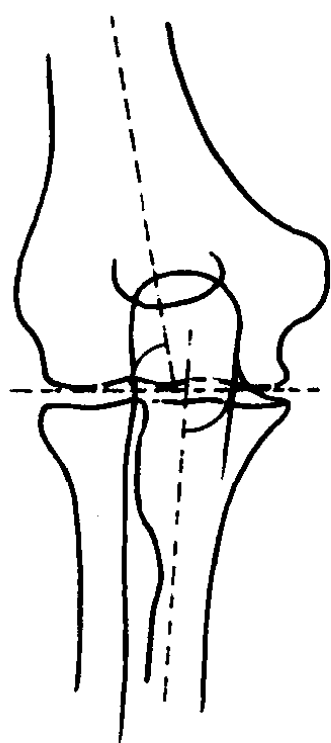


图 5-12 肱骨角

6. 尺骨角 肘关节伸直正位片,尺骨中轴线与肱骨滑车和肱骨小头间连线的内侧夹角(图 5-13)。正常值男为 $74^{\circ}\sim 99^{\circ}$,女为 $72^{\circ}\sim 93^{\circ}$ 。此角增大为肘外翻,减小为肘内翻。

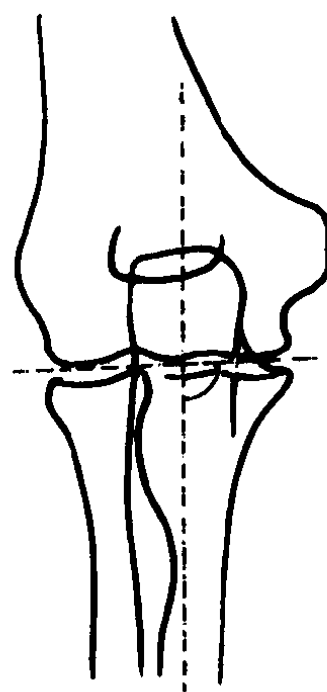


图 5-13 尺骨角

7. 肘关节脱位测量 肘关节正位像,肱骨内、外上髁及尺骨鹰嘴,正常时三点在一直线上(图 5-14)。肘关节轴位像,此三点相连成一等腰三角形。肘关节脱位时,这些关系失常。

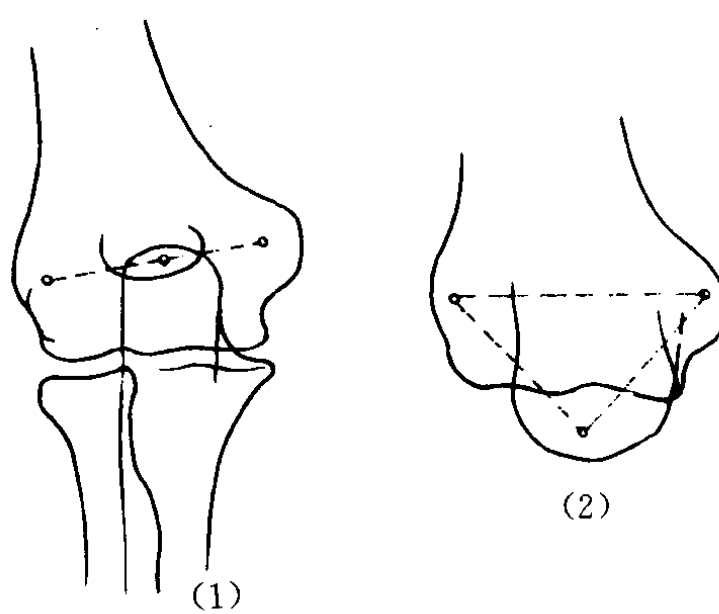


图 5-14 肘后区三点连线

(1)肘关节正位 (2)肘关节轴位

8. 桡骨头骨骺角 肘关节伸直位,桡骨小头骨骺线与桡骨纵轴垂直(图 5-15)。在桡骨近端发生骨折时常呈现 30° 以上的成角变形。若在 $30^{\circ}\sim 60^{\circ}$ 之间,宜手法复位,大于 60° 时易发生骨骺提前闭合,因此多需手术治疗。

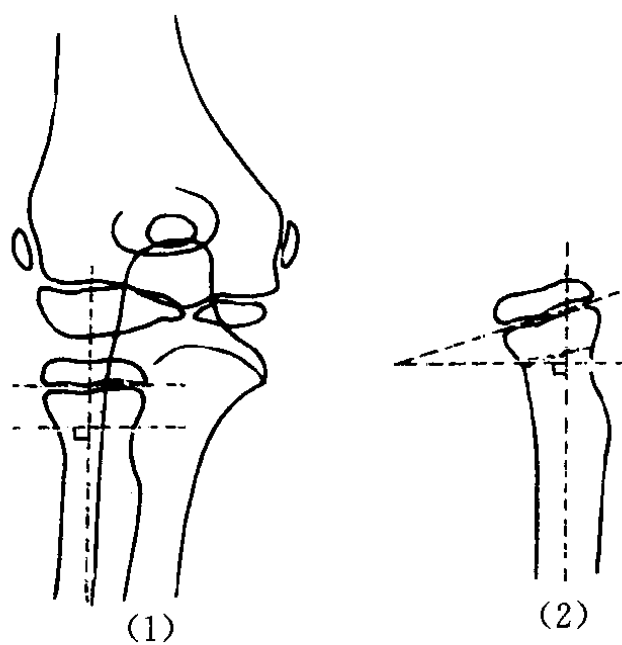


图 5-15 桡骨头骨骺角

(1)正常桡骨头骨骺角 (2)骨折后成角 30°

(三)前臂骨旋转程度测量

1. 前臂屈肘 90°中立位片(肱骨下垂,拇

指向上,掌心向内),79% 正常人的桡骨结节居内后,突向尺侧;20%位于后方;1%居内侧。以桡骨结节及颈干角(桡骨颈与桡骨干轴线的夹角)为标志,前臂由中立位 0°开始旋后至 120°,从其投影位置及角度变化可以测定出旋后的程度(图 5-16)。

2. 在前臂旋后 30°的侧位片上,远端尺桡关节间隙显影最清楚,桡骨远端尺骨切迹前后角均不与尺骨小头重叠(图 5-17)。

3. 正常尺骨茎突位于尺骨小头背侧的中央。当尺骨旋转时,茎突围绕尺骨干长轴旋转,茎突向尺侧旋转为旋后,向桡侧旋转为旋前。尺骨旋转在 0~45°范围内,茎突位置变化明显,在 54°~90°时茎突显示最清楚(图 5-18)。

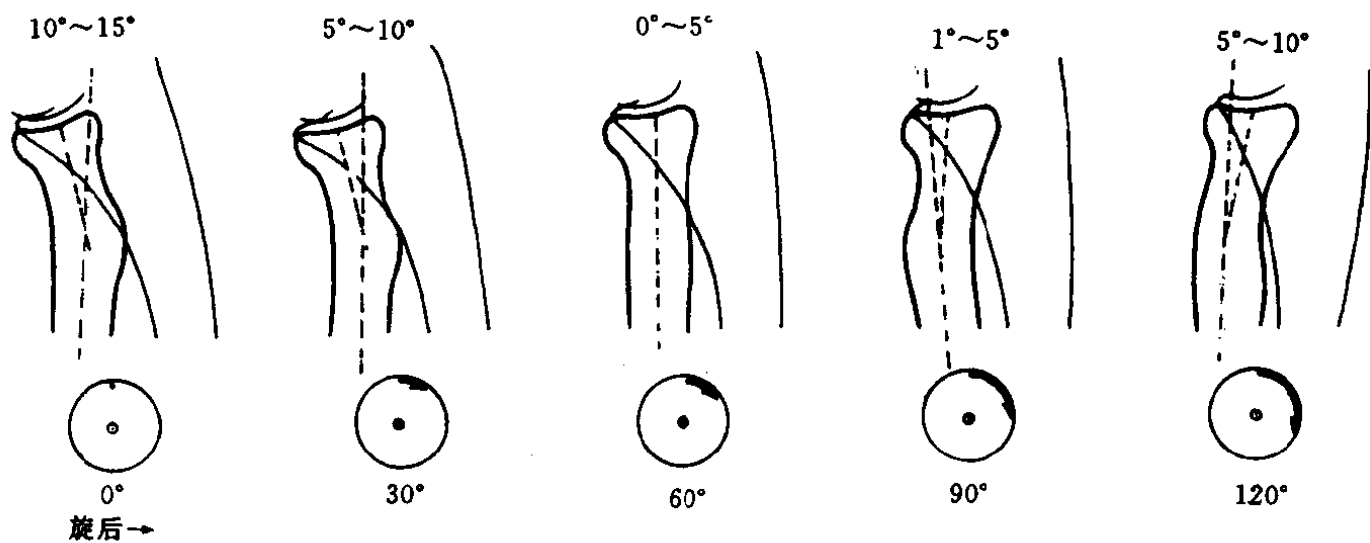


图 5-16 根据桡骨结节旋转情况测前臂旋转

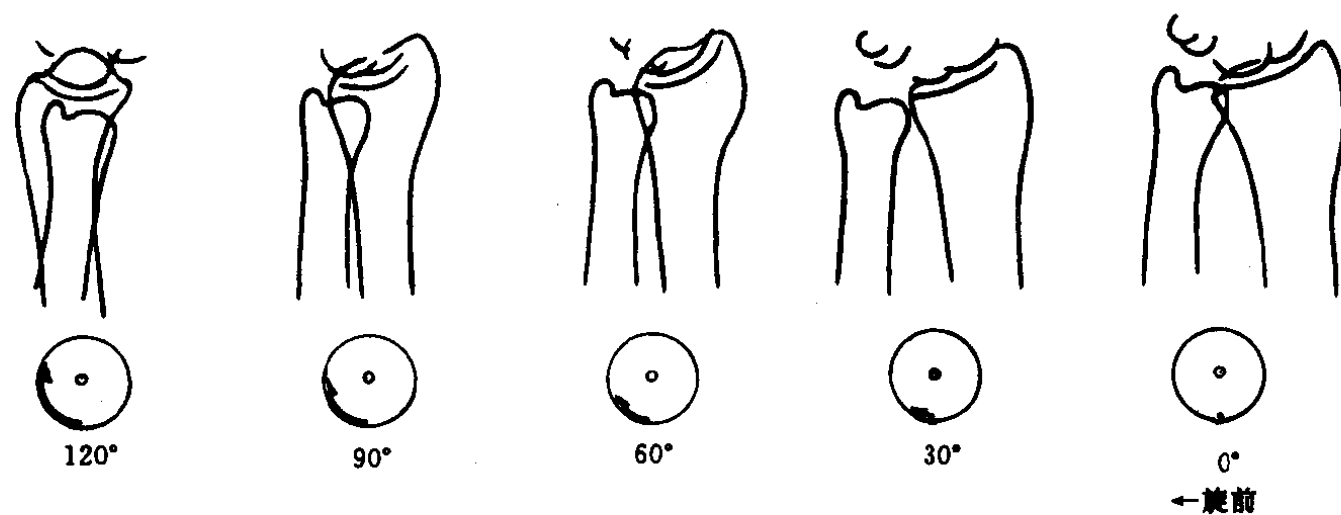


图 5-17 根据远端尺桡关节重叠关系测前臂旋转

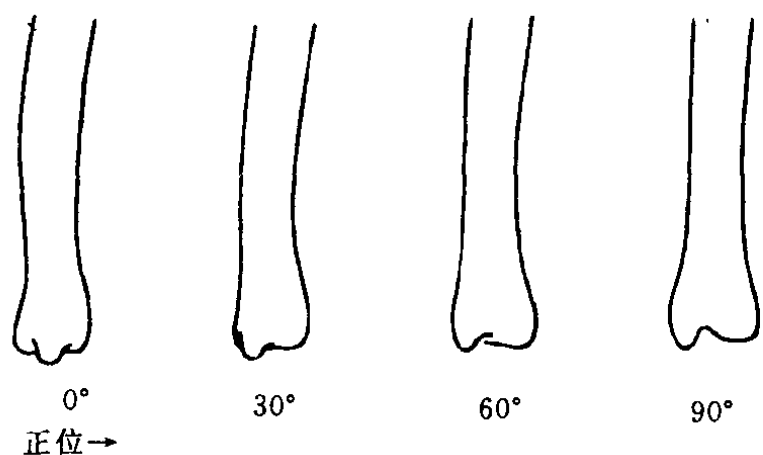


图 5-18 根据尺骨茎突位置变化测前臂旋转程度

测量前臂骨旋转程度,对骨折的复位、固定及功能恢复有实际应用价值。

(四)腕部测量

1. 桡骨前倾角 腕关节侧位像,桡骨远端关节面与桡骨轴垂线的夹角,正常为 $9^{\circ} \sim 20^{\circ}$ (图 5-19)。

2. 桡骨内倾角 腕关节正位像,桡骨关节面与桡骨纵轴垂线的夹角,正常为 $20^{\circ} \sim 35^{\circ}$ (图 5-19)。

3. 尺腕角 腕关节正位像,月骨及三角骨外缘的切线与尺骨关节面切线的夹角(此角易受手向桡或尺侧倾斜的影响,投照时应使手自然前伸),正常为 $21^{\circ} \sim 51^{\circ}$ (图 5-19)。

4. 桡骨茎突长度 自桡骨关节面内缘作桡骨纵轴线的垂线,桡骨茎突尖至该线的距离,正常为 $8 \sim 18\text{mm}$ (图 5-19)。

5. 尺骨茎突长度 尺骨茎突尖至尺骨关节面的距离,正常为 $2 \sim 8\text{mm}$ (图 5-19)。

6. 尺桡骨远端关节面多数不在同一平面上,二者间距离一般不超过 5mm 。

7. 腕骨角 腕关节正位像,舟骨、月骨近侧缘切线与三角骨、月骨近侧缘切线间的夹角,正常值为 130° (图 5-20)。马德隆(Madelung)畸形时,此角角度变小。

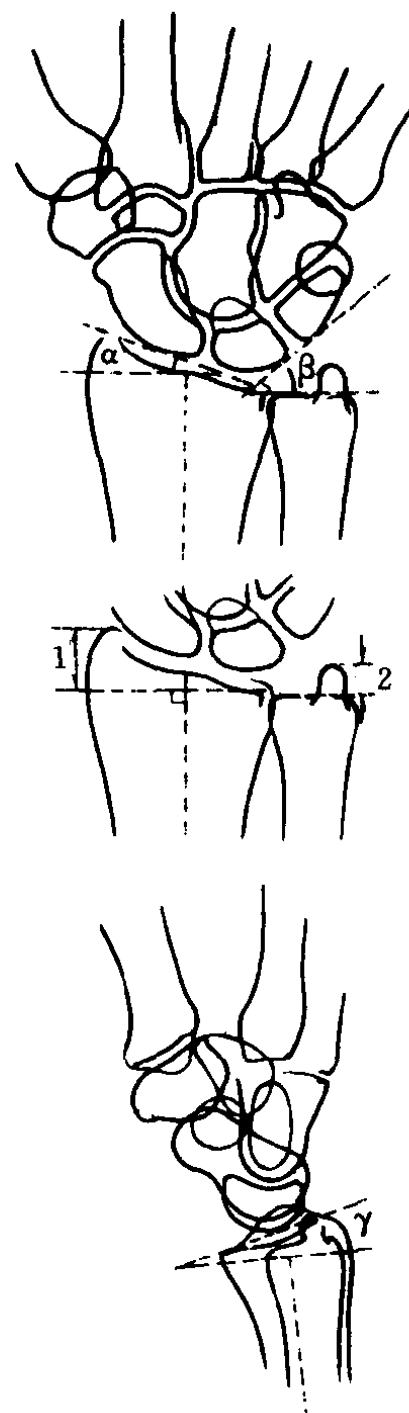


图 5-19 腕关节正侧位测量
 α . 内倾角 β . 尺腕角 γ . 前倾角
 1. 桡骨茎突长度 2. 尺骨茎突长度

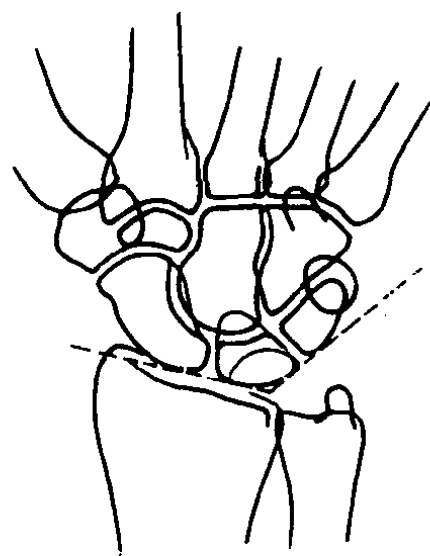


图 5-20 正常腕骨角(130°)

8. 腕骨位置

(1)正位像 月骨呈不等边四边形,月骨脱位时呈三角形(图 5-21)。远排腕骨顺序

自拇侧编号 1、2、3、4,恰与 I、II、III、IV 掌骨顺序相对应,第 V 掌骨也与第 4 腕骨相对(图 5-22),否则说明腕关节复杂脱位。

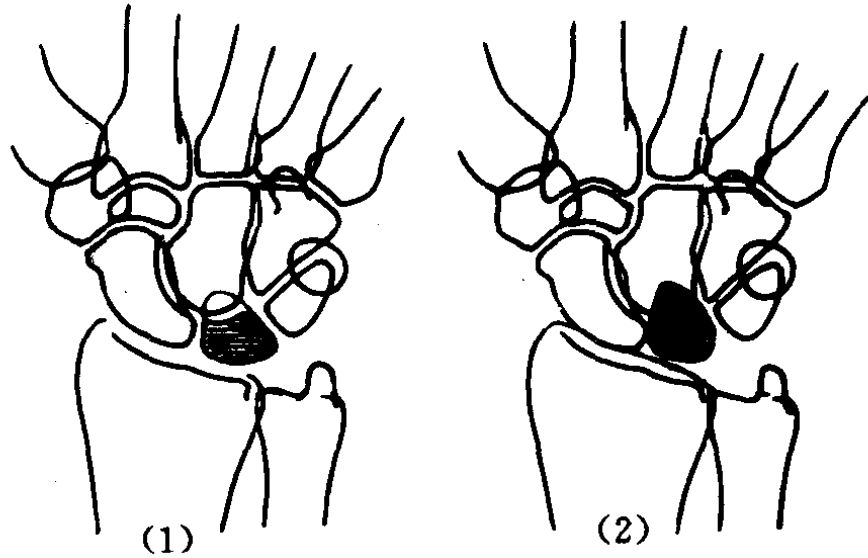


图 5-21 掌腕关节测量

(1)正常月骨为四边形 (2)月骨脱位呈三角形,头状骨向近侧移位

起位置变化,不要将正常所见误为豌豆骨脱位。当月骨向掌侧脱位时,月骨窝状关节面向前,头骨移至月骨的后方。

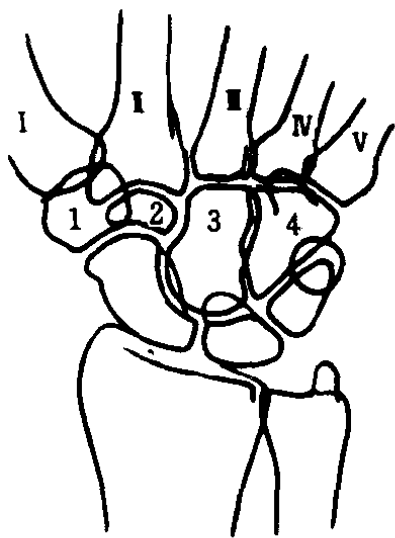


图 5-22 掌腕排列关系测量

(2)侧位像 腕骨互相重叠不易区分,但桡骨纵轴线通过月骨和头状骨,在此线稍前方(掌侧)为小多角骨及舟状骨,前方为豌豆骨,再前方为大多角骨。线的后方(背侧)是钩状骨和三角骨(图 5-23)。正确认识各腕骨的位置,对于诊断月骨脱位、舟骨结节骨折很有价值,但须注意豌豆骨可因腕部屈伸而引

9. 腕关节伸屈度 腕关节最大屈掌及背伸侧位像,分别测量屈掌及背伸位的桡骨长轴与第 2 掌骨长轴夹角(图 5-24),两角的和为伸屈度,其正常值范围见表 5-2。

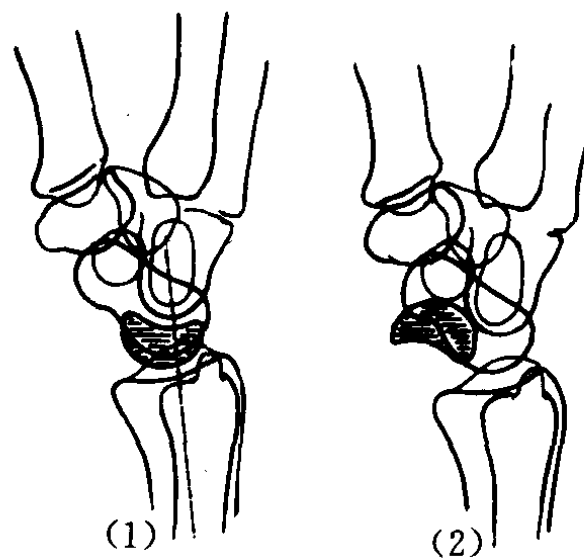


图 5-23 腕关节侧位测量

(1)正常腕骨排列关系 (2)月骨脱位

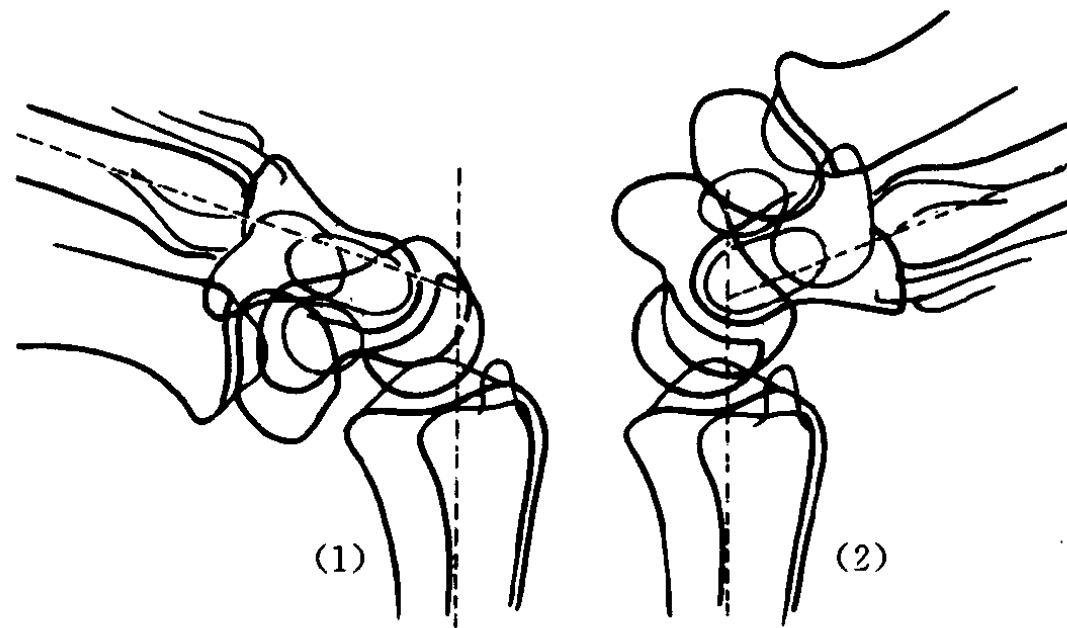


图 5-24 腕关节伸屈度

(1)过屈位 (2)过伸位

表 5-2 腕关节伸曲度正常值

	背伸	屈掌	运动全角
男	72°	79°	151°
女	72°	84°	156°

10. 月骨指数(Stahl 指数) 腕骨侧位像,分别测量月骨的厚度及长度(图 5-25),月骨指数=厚度/长度×100%。正常范围在 50%以上。若小于 50%即为月骨扁平变形。

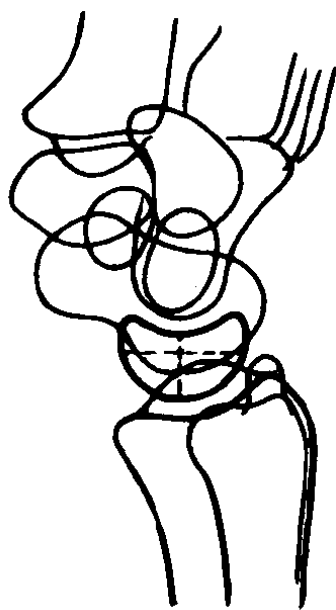


图 5-25 腕月骨指数

(五)掌指骨测量

1. 掌骨征阳性 双手正位像,正常第 3、4、5 掌骨头顶端在一条直线上,若第 3 掌骨头超过此线,即为掌骨征阳性。可见于某些先

天性骨骼发育障碍,如杜纳(Turner)综合征(图 5-26)。

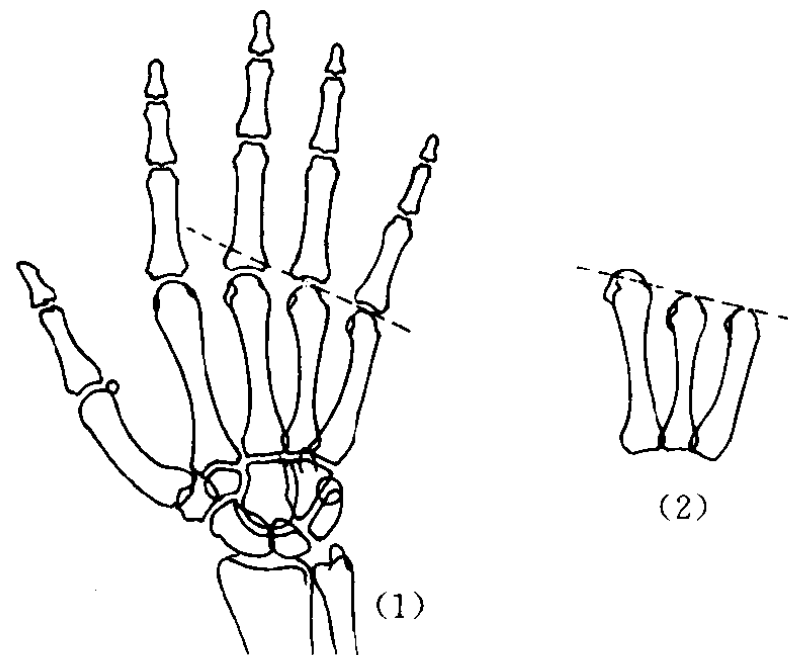


图 5-26 阳性掌骨征测量

(1)正常 (2)阳性掌骨征

2. 掌骨指数 双手正位像,测量第 2、5 掌骨的长度及最小横径,或测量第 2、3、4、5 掌骨的长度及最小横径。掌骨指数=第 2、5 掌骨长度之和/第 2、5 掌骨横径之和(图 5-27),或 2、3、4、5 掌骨长度之总和/各掌骨干最小横径之总和。成人正常值见表 5-3,儿童正常值见表 5-4。

马凡(Marfan)综合征时掌骨指数大于 7。小于正常值者见于莫奎(Morquio)综合征。

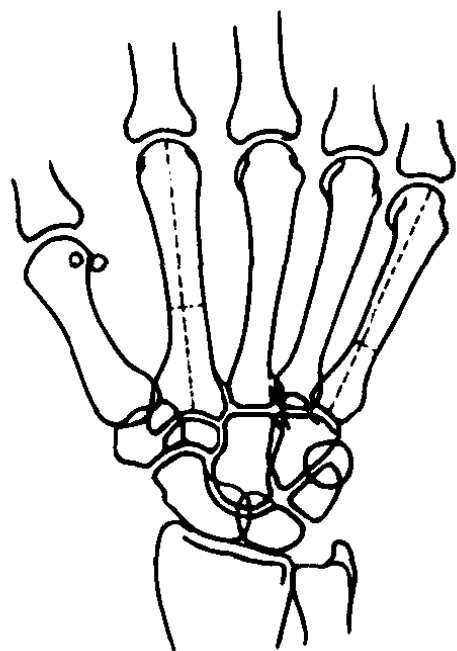


图 5-27 掌骨指数测量

表 5-3 成人掌骨指数正常值

	左	右
男	7.02±0.49	6.86±0.45
女	7.78±0.49	7.60±0.52

表 5-4 儿童掌骨指数正常值

	6个月	12个月	18个月	24个月
男	5.23±0.46	5.30±0.41	5.28±0.40	5.40±0.43
女	5.60±0.37	5.75±0.41	5.82±0.45	5.84±0.43

3. 指骨尺侧偏斜角 手正位片,第2掌骨桡侧缘延长线与中指基节指骨纵轴线的尺侧夹角(图5-28),正常值<13°。用于测量类风湿性关节炎或其他原因所致的手指关节的畸形程度。

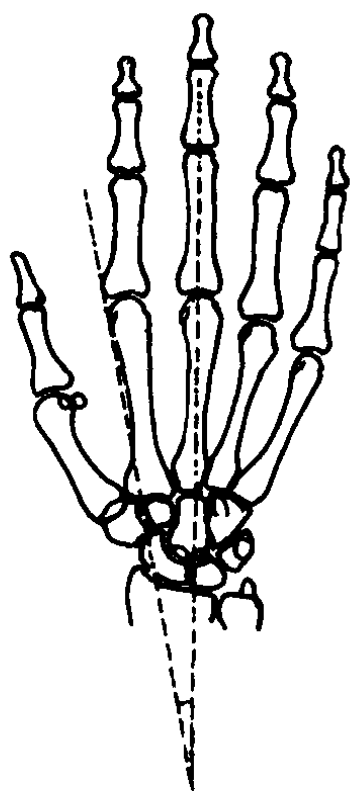


图 5-28 指骨尺侧偏斜角

二、下肢测量

(一)髌部测量

1. 申通(Shenton)线 或称耻颈线。髌关节正位,闭孔上缘与股骨颈内缘的连线。正常为一光滑的曲线(图5-29)。股骨头、股骨颈骨折及脱位时,此线不连续。

2. 髌颈线(Clave 线) 髌关节正位,髌前下棘下方骨外缘与股骨颈外缘的连线。正常为一光滑的曲线(图5-29)。

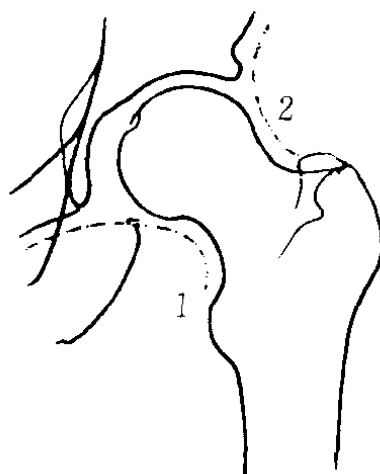


图 5-29 髌关节测量

1. 申通(Shenton)线 2. 髌颈线

3. 斯肯纳(Skinner)线 股骨大粗隆顶端至股骨中轴线的垂直线,正常通过或低于股骨头圆韧带窝(图5-30)。

4. 股骨颈干角 股骨纵轴与股骨颈纵轴线的内侧夹角。正常值为120°~130°。大于130°为髌外翻,小于120°为髌内翻(图5-30)。

5. 股骨粗隆下距 髌关节正位,股骨大粗隆下缘至股骨颈纵轴线与骨干皮质交点的距离。正常值2.45±0.03cm(图5-30)。

6. 股骨头颈中轴长度 髌关节正位,股骨颈轴线自股骨头至股骨外缘之间的长度。正常值为9.57±0.35cm。女性略小于男性1.25cm(图5-30)。

股骨粗隆下距及股骨头颈中轴长度,在进行股骨颈骨折治疗时有助于测量三棱钉进入的位置及深度。

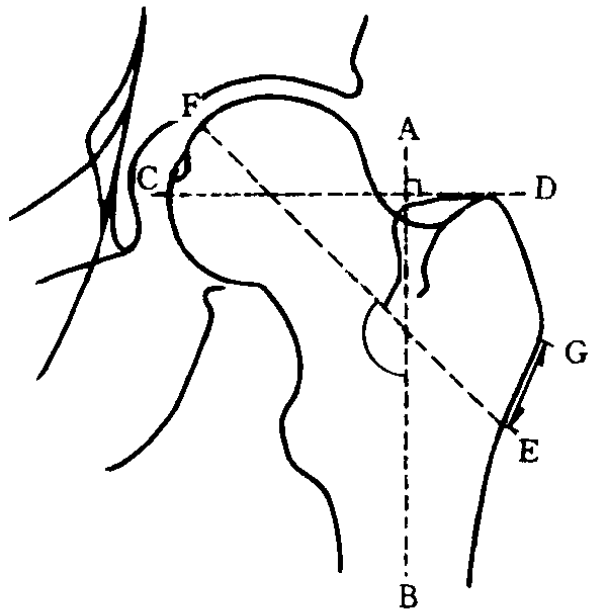


图 5-30 髋关节测量

CD. 斯肯纳(Skinner)线 EF. 股骨头颈中轴长度 GE. 股骨粗隆下距 AB及EF两线的内侧夹角为股骨颈干角

7. 髋臼角 髋臼外上缘至“Y”形软骨中心连线与双侧“Y”形软骨中心连线所形成的夹角(图 5-31)。正常值新生儿为 30° ，一岁以后不应超过 25° ，两岁为 20° ，成人为 10° 。先天性髋关节脱位时髋臼变浅，髋臼角增大。

8. 髌骨角 髌前下棘同髋臼外上缘间连线与“Y”形软骨水平线的夹角(图 5-31)，新生儿为 55° ，正常值范围在 $43^\circ \sim 67^\circ$ ，角度减小即为异常。

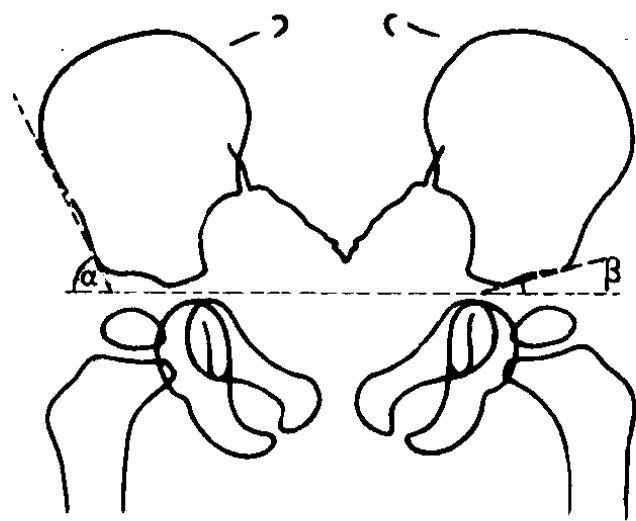


图 5-31 儿童步行前髋臼角测量
 α . 髌骨角 β . 髋臼角

9. 髌指数 两侧髋臼角与髌骨角绝对值之和。新生儿为 81° ，正常值范围在 $78^\circ \sim 97^\circ$ 之间。均值减小为异常，有助于对轻症病

例的诊断。

10. Sharp 角 骨盆正位，双侧泪滴下缘连线与泪滴下缘至髋臼上缘连线的夹角。正常值为 $33^\circ \sim 38^\circ$ (图 5-32)。用于观测髋臼发育程度，大于 40° 提示髋臼发育不良。

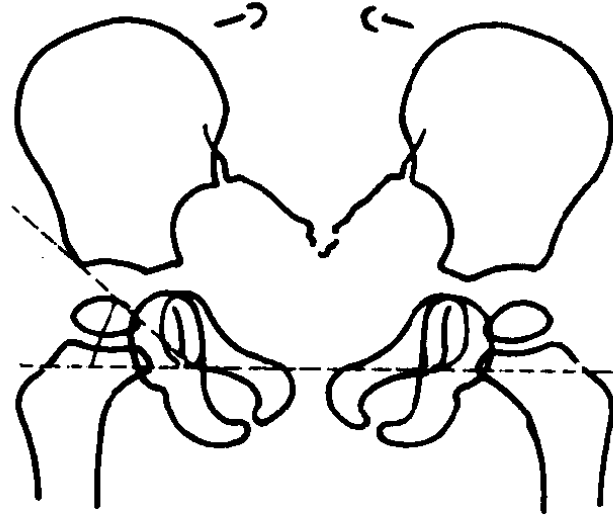


图 5-32 Sharp 角

11. ACM 角 骨盆正位片，作髋臼上缘 A 至髋臼下缘 B 的连线 AB，再经 AB 连线的中点 M 作垂线与髋臼相交于 C，测量 ACM 角(图 5-33)，正常值为 $40^\circ \sim 50^\circ$ 。该角大于 50° 时说明髋臼发育不良。

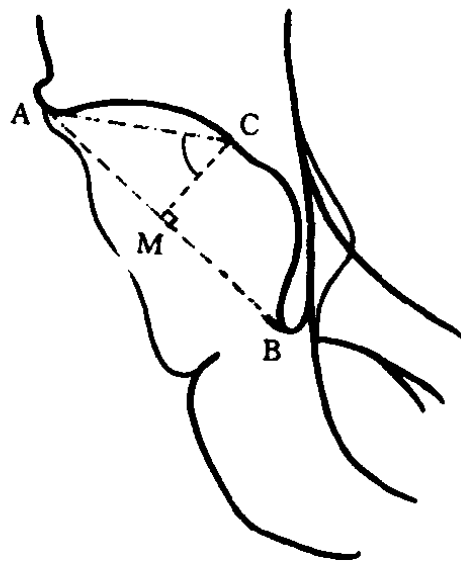


图 5-33 ACM 角

12. 帕金(perkin)方格 经髋臼外上缘作双侧“Y”形软骨中心连线的垂线，将髋部分成 4 个象限，正常股骨头骨骺中心位于此方格的内下 $1/4$ 区域内。若向外或向上移位，均表示髋关节脱位(图 5-34)。

13. 婴儿髋关节脱位 小儿仰卧，下肢伸直内收 45° 充分内旋位摄片，正常时股骨

中轴线通过髋臼相交于腰骶关节(图 5-35)。髋关节脱位时,此线常通过髂前上棘,与腰椎相交的位置较高。

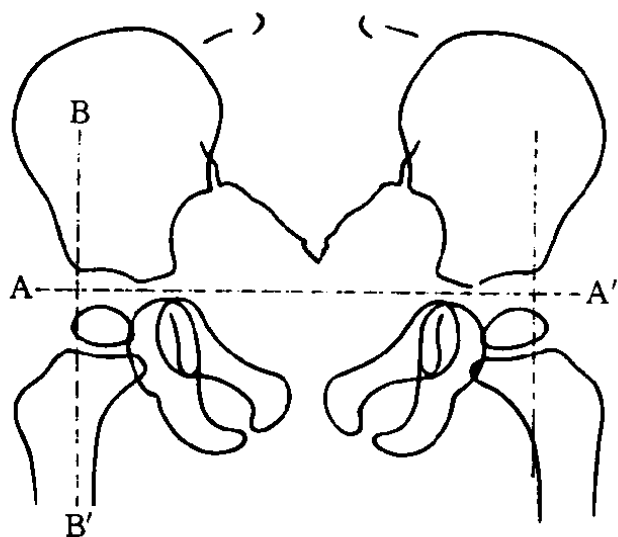


图 5-34 儿童髋关节测量(Perkin 方格法)

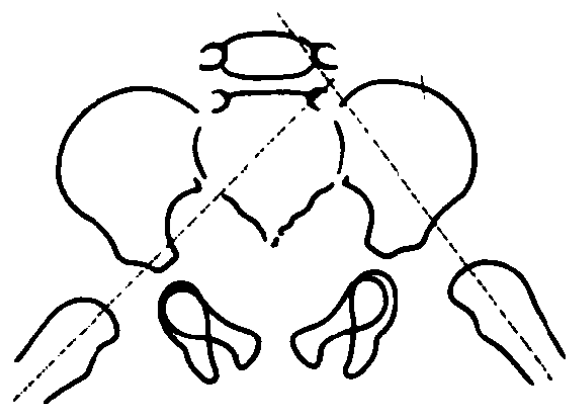


图 5-35 婴儿髋关节脱位

14. 髋线角 骨盆正位片,两侧“Y”形软骨中心连线与股骨颈中轴线的垂线所成的夹角(图 5-36)。正常值为 0~25°。用于评价先天性髋内翻的预后,髋线角小于 45°可自然矫正,大于 60°应采取手术治疗,45°~60°可行临床观察。

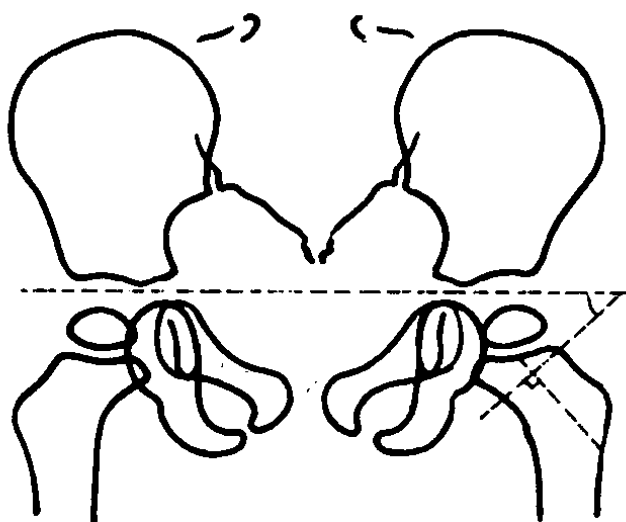


图 5-36 髋线角

15. 股骨头骨骺向内滑脱 髋关节正位,股骨颈外缘切线通过股骨头骨骺(图 5-37)。当骨骺向内滑脱时,骨骺全部移至此线内方。

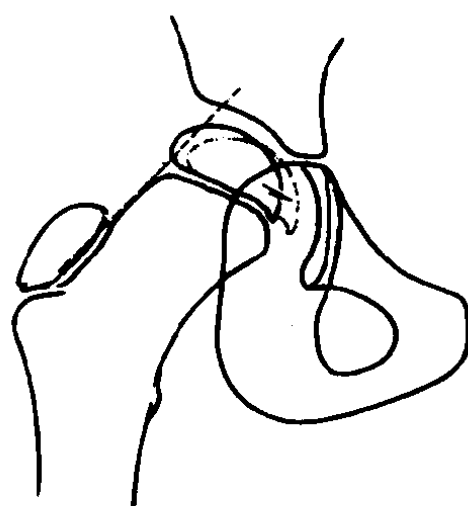


图 5-37 股骨头骨骺测量

正常股骨头骨骺位置(实线)

股骨头骨骺向内滑脱(虚线)

16. 泪滴测量 骨盆正位,股骨干骺端内缘与泪滴外缘的距离(图 5-38),正常值为 8.5±1.3mm。距离大于 11mm 或与健侧比较相差 2mm 以上,提示存在髋关节病变。

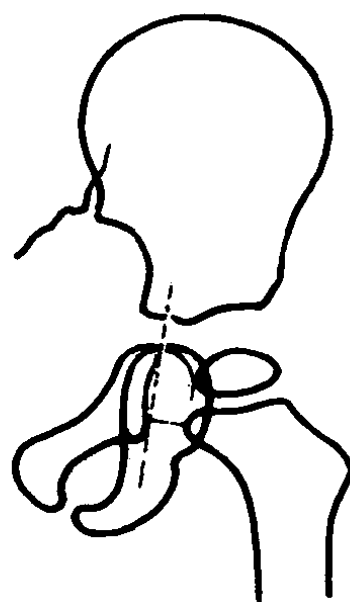


图 5-38 泪滴测量

17. 髋臼内陷距离 骨盆正位片,髋臼底至通过髂骨内缘至坐骨体内缘直线的距离(图 5-39)。正常髋臼底位于连线之外。若髋臼底位于连线之内,说明有髋臼内陷。

18. 股骨颈骨折线斜度测量

(1)波魏尔(Pauwel)角 股骨颈骨折线与两侧髂前上棘连线所成的角(图 5-40)。

此角小于 30°易于愈合,大至 30°~90°则需手术纠正。

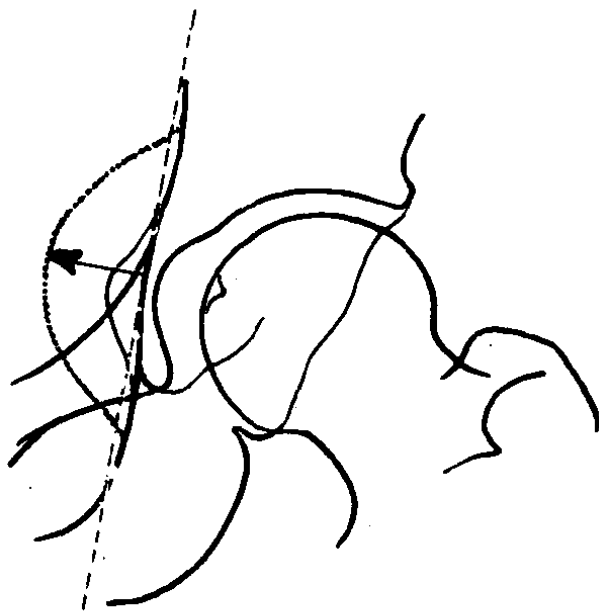


图 5-39 髋臼内陷距离

(2)林顿(Linton)角 骨折线与股骨干纵轴线的交角(见图 5-40)。此角度越小稳定性越差。

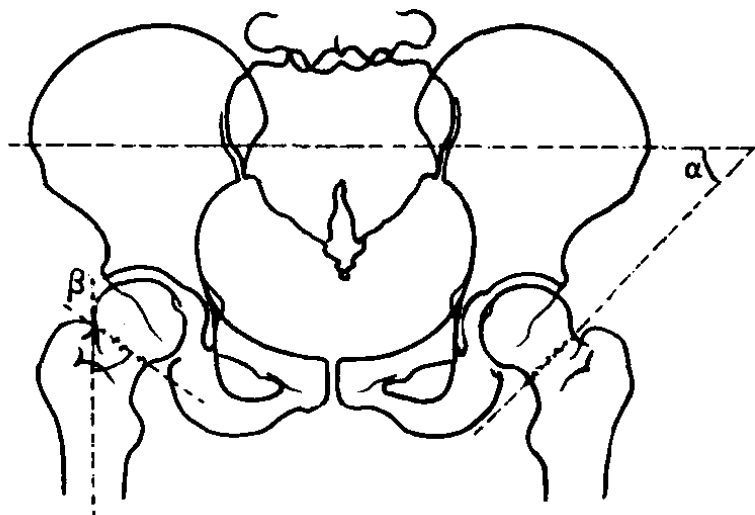


图 5-40 股骨颈骨折线斜度测量

α. 波魏尔(Pauwel)角 β. 林顿(Linton)角

19. 股骨颈骨折时股骨头旋转位置测量

(1)正常成人中立位,股骨头呈半圆形,股骨颈上缘与股骨头交界处略有成角,其下

缘圆滑。股骨头骨小梁呈束状平行排列,自头部斜向外下,止于股骨干内侧皮质。束状骨小梁轴线与髋臼上下缘连线的夹角,称骨小梁髋臼角;自此角顶点向下作垂线,该垂线与束状骨小梁轴线的夹角,称骨小梁外展角。王云钊 20 例测量结果,骨小梁髋臼角均值为 60°,骨小梁外展角均值为 13°。股骨头圆韧带窝位于髋臼顶部持重面之稍下方(图 5-41)。

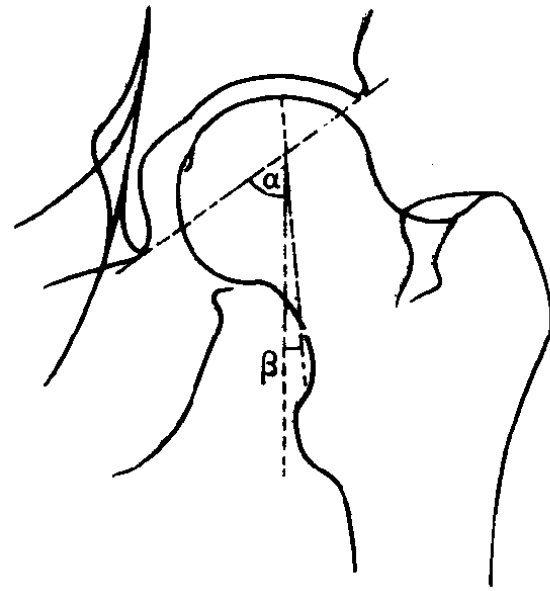


图 5-41 股骨头颈骨小梁测量

α. 骨小梁髋臼角 β. 骨小梁外展角

(2)股骨头前屈 当股骨头由中立位变为前屈位时,骨小梁髋臼角随股骨头前屈程度的增加而增大(图 5-42);股骨头由半圆形逐渐变为圆形,股骨颈下缘逐渐与股骨头重叠。

(3)股骨头内旋 股骨头在 40°以内内旋,骨小梁外展角几乎不变;圆韧带窝在内旋 20°时最明显,超过 20°则逐渐向股骨头影内移动;股骨头内旋程度越大,与股骨颈上缘交界处的成角现象越明显(图 5-43)。

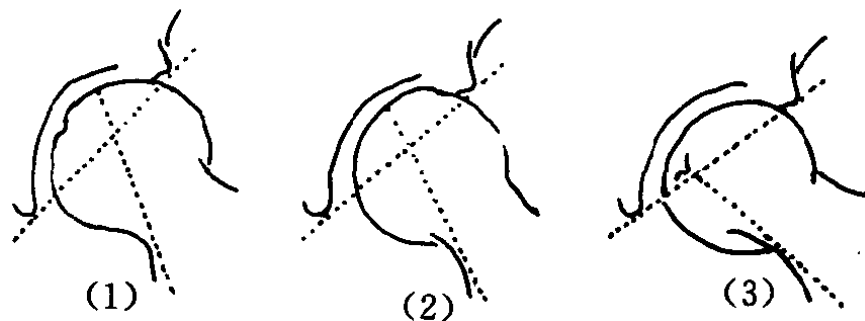


图 5-42 股骨头前屈

(1)中立位 0°,骨小梁髋臼角 60° (2)前屈 40°,骨小梁髋臼角 80°
(3)前屈 80°,骨小梁髋臼角 100°

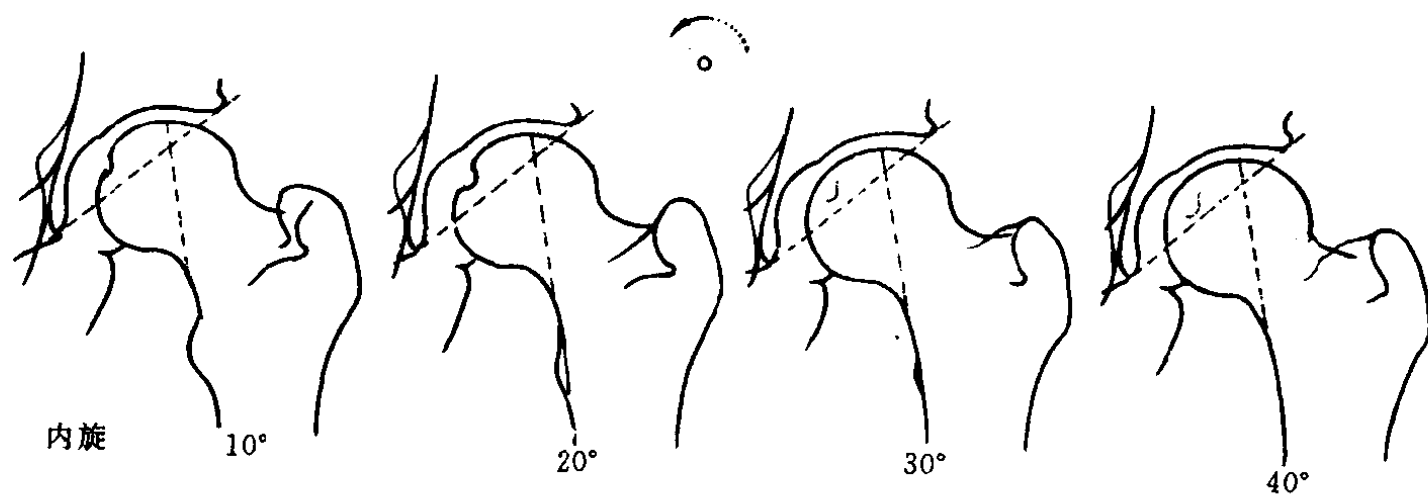


图 5-43 股骨头内旋

(4)股骨头外旋 股骨头外旋,骨小梁外展角逐渐变小,股骨头外形变圆,圆韧带窝投影于股骨头内(图 5-44)。

(5)股骨头内收外展 股骨头内收,股骨头骨小梁向内倾斜,圆韧带窝上移。外展时骨小梁向外倾斜,圆韧带窝下移。

(6)股骨干内外旋 正常股骨正位,大粗

隆内缘位于股骨颈上缘中部,小粗隆居骨干之后内方。股骨在 40°以内内旋,大粗隆逐渐外移;在 30°以内外旋则逐渐内移,与股骨头重叠;在内旋 20°时,小粗隆稍突出皮质之外,内旋 20°以上,小粗隆消失于骨干影内;外旋至 30°时小粗隆突出最明显(图 5-45)。

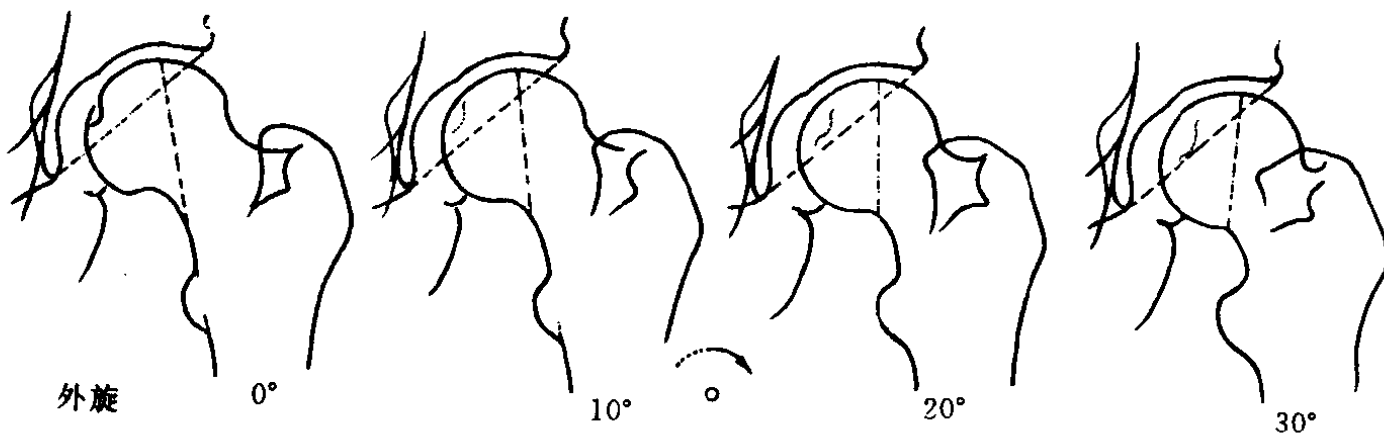


图 5-44 股骨头外旋

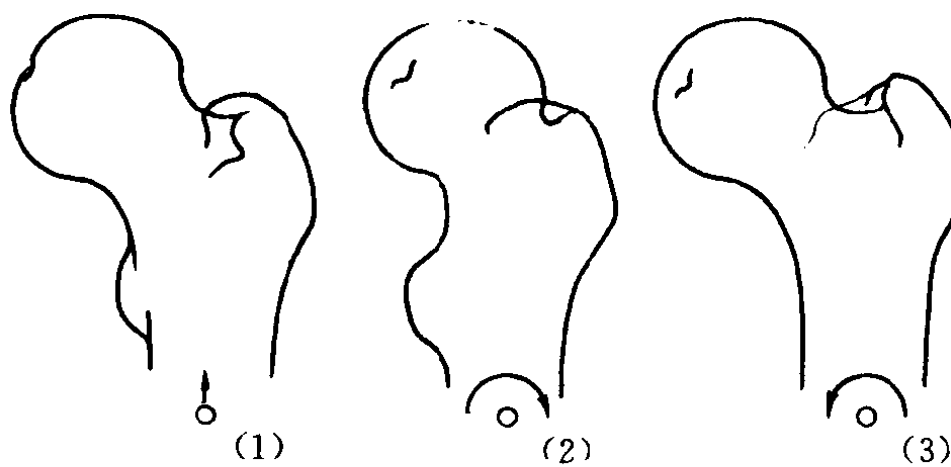


图 5-45 股骨干内外旋

(1)股骨正常中立位 (2)外旋 30°大粗隆与股骨头重叠,小粗隆突出
(3)内旋 20°~40°大粗隆外移,小粗隆消失于骨干内

(二)膝部测量

1. 膝关节的股骨、胫骨关节面切线互相平行,即内外关节间隙相等(图 5-46)。膝内

翻或膝外翻,半月板损伤或膝内、外侧副韧带损伤时,则两平行线失常。

2. 膝反屈测量 膝关节侧位,胫骨轴线

与胫骨关节面连线的后方夹角,正常值小于 90° ,大于 90° 为膝反屈(图5-46)。

3. 股骨髁干角 膝关节侧位,股骨纵轴线与股骨髁纵轴线的后方夹角。正常值为 $90^\circ\sim 110^\circ$,大于 115° 为膝反屈(图5-46)。

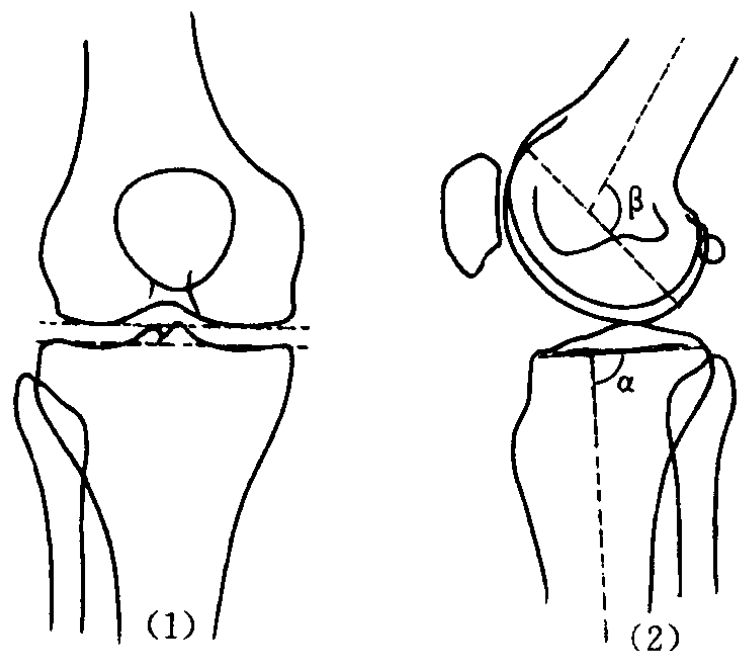


图5-46 膝关节正侧位测量
(1)正常膝关节正位 (2)正常膝关节侧位
 α . 正常值 $<90^\circ$ β . 正常值 $90^\circ\sim 110^\circ$

前后位片,股骨纵轴线与胫骨纵轴线间的夹角大于 170° 为膝内翻,小于 170° 为膝外翻(图5-47)。

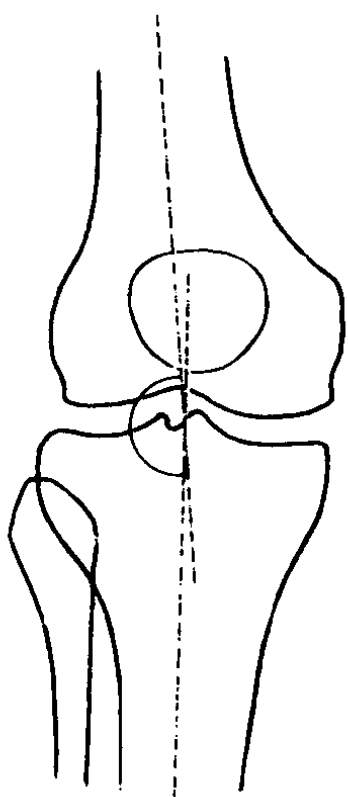


图5-47 股胫角

4. 膝关节偏侧不稳 膝关节加压内翻及加压外翻位片,测量膝关节内侧间隙或外侧间隙(图5-48)。正常值在8mm以内。如

内侧间隙大于10mm为内侧副韧带断裂,超过15mm时常合并十字韧带断裂。外侧间隙大于10mm,可诊断为外侧副韧带断裂。

5. 膝前后脱位测量 通过胫骨平台后缘最远点画一直线,与胫骨后面骨皮质相平行,正常股骨髁后缘距此线前或后均不超过0.5cm(图5-49)。十字韧带撕裂时则超过此值。

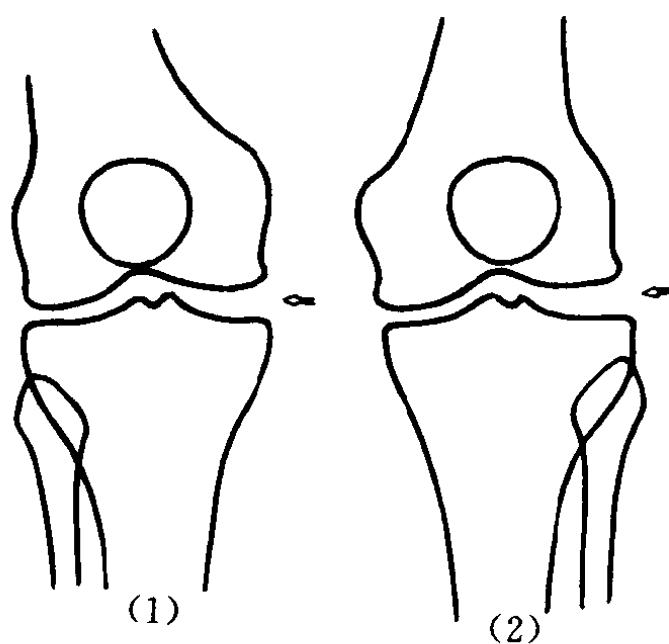


图5-48 膝关节偏侧不稳
(1)内侧副韧带折裂 (2)外侧副韧带断裂

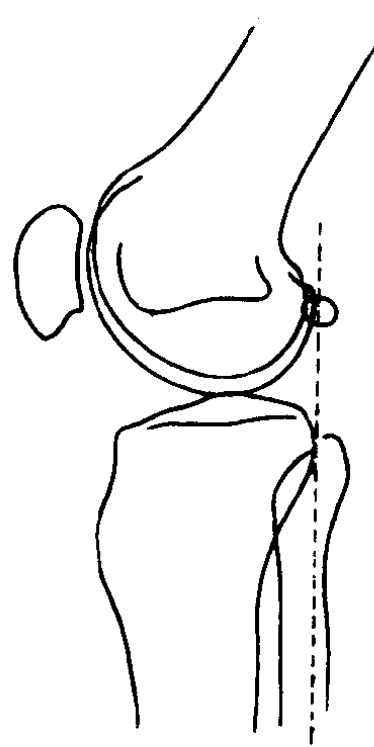


图5-49 膝前后脱位测量

6. 正位髌骨高度 膝关节正位片,髌骨呈倒置三角形,其尖端距膝关节间隙约1.5cm(图5-50)。此距离有助于判断髌骨的向上或向下移位。

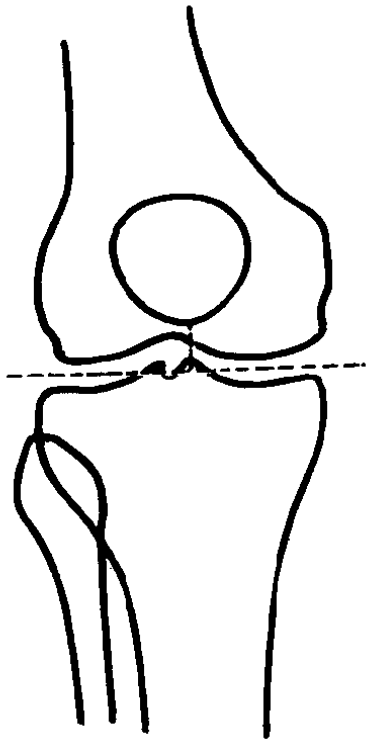


图 5-50 正位髌骨高度

7. 侧位髌骨高度(Insall-Salvati 法)

屈膝 30°侧位片, 髌骨下缘至胫骨前粗隆的距离与髌骨长轴之比, 正常范围男为 $1.01 \pm 0.09\text{cm}$; 女为 $1.06 \pm 0.12\text{cm}$ (图 5-51)。大于 1.2cm 提示髌骨上移, 小于 0.8cm 为髌骨下移。髌骨软化症及习惯性髌骨半脱位易出现髌骨上移。

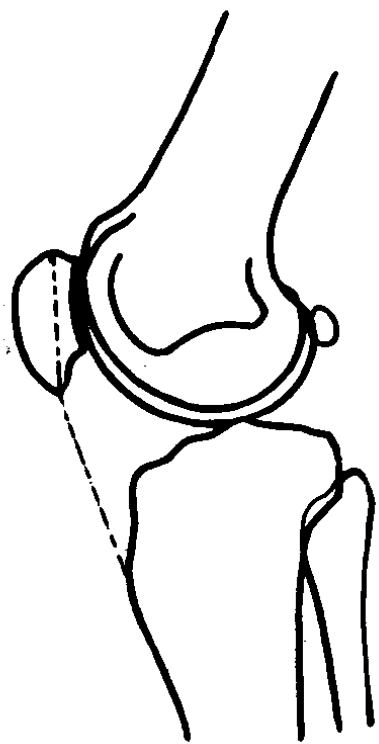


图 5-51 侧位髌骨高度(Insall-Salvati 法)

8. 侧位髌骨高度的角度测量 膝关节侧位片, 自股骨髁间窝骨疏松区中心向髌骨后缘中点及胫腓骨上端两骨的相交点引两条线(图 5-52), 其夹角在膝关节伸屈活动时的变化, 可用于测量髌骨的位置。据王云钊 50 例测量结果, 多数为 $100^\circ \sim 110^\circ$ 。为了使用方便, 可将此角度减去 90° , 即为 $10^\circ \sim 20^\circ$ 。大于此角为髌骨高位, 小于此角或呈负角为髌骨低位。

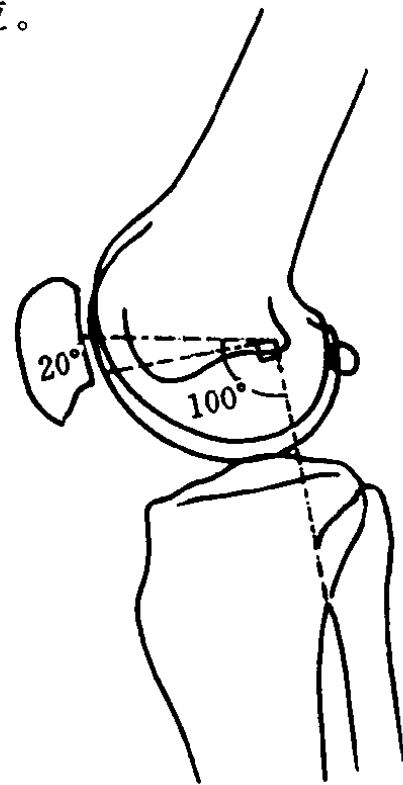


图 5-52 侧位髌骨高度角度

9. 外侧股髌角 坐位屈膝 20°髌骨轴位片, 股骨内外髁顶点连线与髌骨外侧关节面切线的夹角(图 5-53)。正常时夹角向外, 若两线平行及夹角向内则为异常。用于判断髌骨半脱位的程度。

10. 股骨髁间角(仰卧位 Merchan 法) 病人仰卧屈膝与床面成 60° 角, 摄髌骨轴位片, 测量股骨内、外髁关节面所成的角(图 5-54), 正常值为 138° 。股骨外侧髁发育不全时该角角度增大, 见于习惯性髌骨脱位或半脱位。

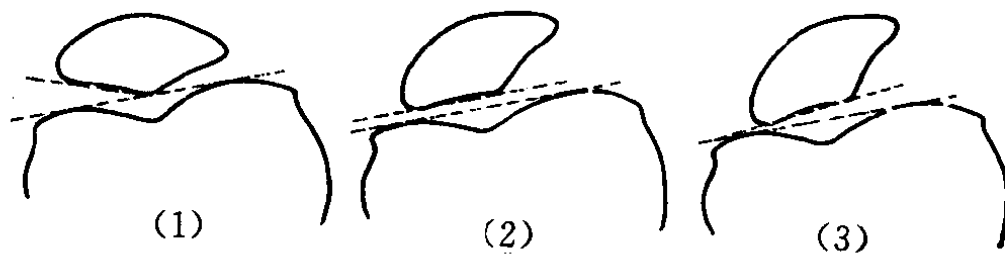


图 5-53 外侧股髌角
(1)正常 (2)异常 (3)异常

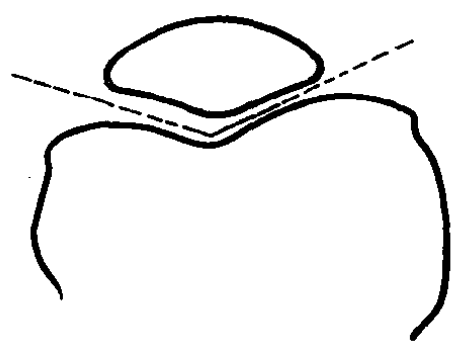


图 5-54 股骨髁间角

(三) 踝部测量

1. 踝关节正位 胫距关节面互相平行, 胫骨纵轴线与距骨纵轴线相一致, 强迫内、外翻位, 两线夹角小于 6° 。内、外踝与距骨的关节面各自互相平行, 强迫内、外翻位, 两线夹角小于 25° (图 5-55)。踝关节脱位, 内侧或外侧韧带断裂, 上述解剖关系失常。

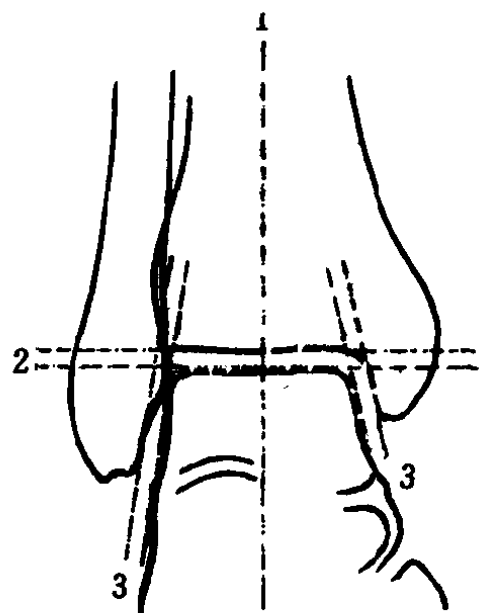


图 5-55 踝关节正位测量

1. 胫骨纵轴延长线与距骨纵轴线一致
2. 踝关节相对关节面连线平行
3. 内、外踝相对关节面连线平行

2. 踝关节侧位 胫骨纵轴通过距骨踝关节面中心, 胫距两关节面呈距离相等的两条弧线 (图 5-56)。先天性畸形、踝关节脱位、软组织撕裂等, 上述关系失常。

3. 踝关节 60° 内旋位 即足内面与台面呈 60° 角, 胫、腓骨下端间隙小于 3mm (图 5-57)。如间隙加宽, 提示前后胫腓韧带或骨间韧带断裂。

4. 胫踝角 踝关节中立位, 中心线对准踝关节中心摄片, 距骨滑车关节面与胫骨内踝关节面的内侧夹角 (图 5-58)。正常值男

为 $45^\circ \sim 63^\circ$, 女为 $43^\circ \sim 62^\circ$ 。此角角度可作为衡量内踝骨折或发育不全的治疗标准, 角度减小易发生骨关节病。

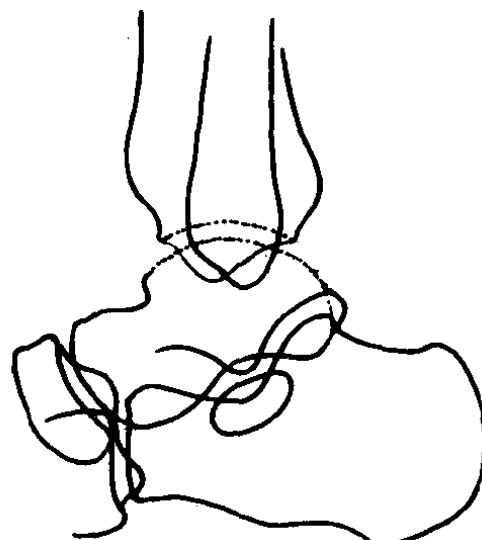


图 5-56 踝关节侧位

图 5-57 踝关节内旋位测量

5. 腓踝角 踝关节中立位, 中心线对准踝关节中心, 前后位摄片, 距骨滑车关节面与外踝关节面所成的外侧夹角 (图 5-58)。正常值男为 $45^\circ \sim 61^\circ$, 女为 $49^\circ \sim 65^\circ$ 。外踝骨折或发育不全时, 以此角作为衡量治疗标准。该角角度减小易发生骨关节病。

6. 踝角 踝关节正位片, 胫骨轴线与内、外踝尖端连线的内侧夹角 (图 5-59)。正常为 $74.1^\circ \pm 3.1^\circ$ 。踝关节骨关节病时踝角可发生改变。

7. 正位踝穴角 踝关节正位片, 胫骨纵轴与胫骨踝关节面的内侧夹角 (图 5-59)。正常为 $87.7^\circ \pm 3.0^\circ$ 。踝关节骨关节病为此角变小的主要原因。

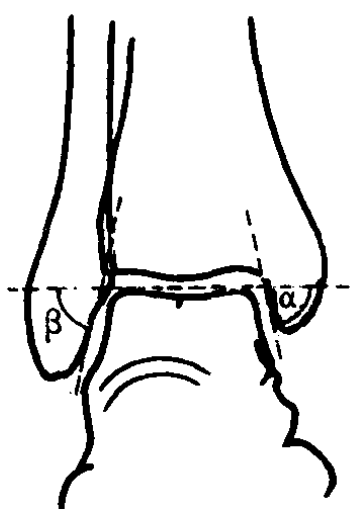


图 5-58 胫踝角与腓踝角
α. 胫踝角 β. 腓踝角

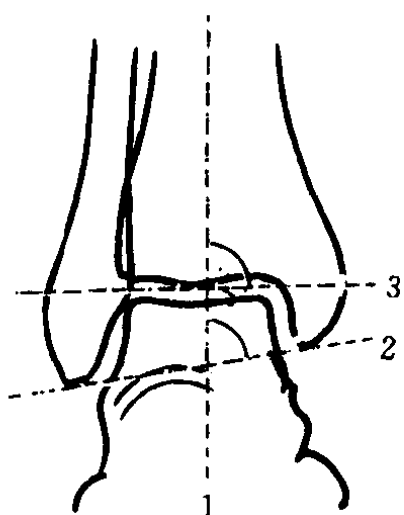


图 5-59 踝角、正位踝穴角
1. 胫骨轴线 2. 内、外踝连线
3. 胫骨踝关节面

8. 侧位踝穴角 踝关节侧位摄片, 胫骨纵轴线与胫骨踝关节面前后连线的前方夹角(图 5-60)。正常值为 $81.1^{\circ} \pm 2.2^{\circ}$ 。踝关节骨关节病时, 此角角度显著减小。

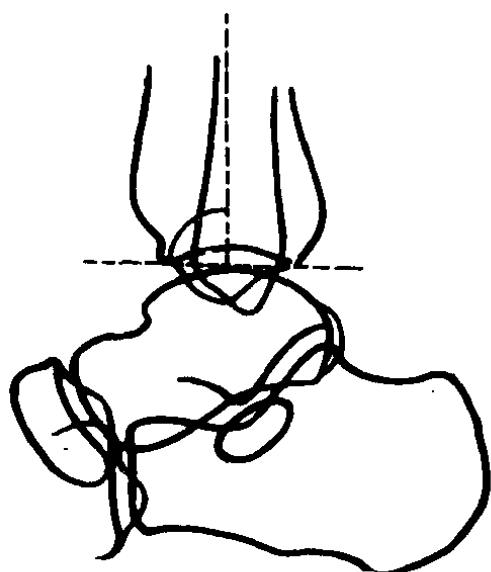


图 5-60 侧位踝穴角

(四) 足部测量

1. 侧位胫距角 踝关节最大背屈侧位片, 胫骨轴线与距骨轴线的后方夹角(图 5-61)。正常值为 $50^{\circ} \sim 105^{\circ}$ 。用于分析先天性垂直距骨及先天性足内翻的踝部变位程度, 大于 105° 为手术适应症。

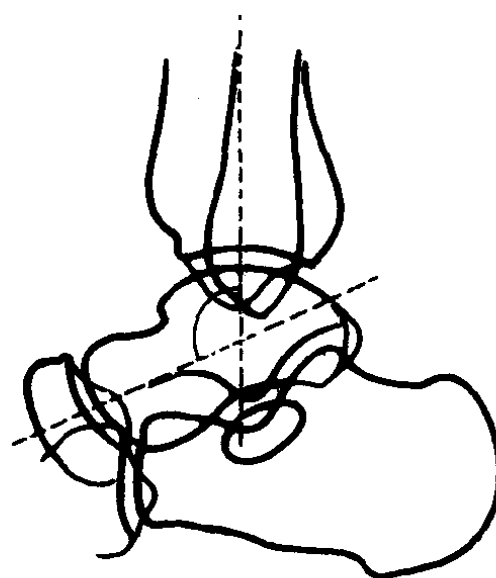


图 5-61 侧位胫距角

2. 侧位胫跟角 足最大背屈侧位片, 胫骨长轴与跟骨下缘延长线的夹角(图 5-62)。正常值为 $10^{\circ} \sim 75^{\circ}$ 。用于分析先天性垂直距骨、先天性足内翻及足下垂的变位程度。大于 90° 应行矫正手术治疗。

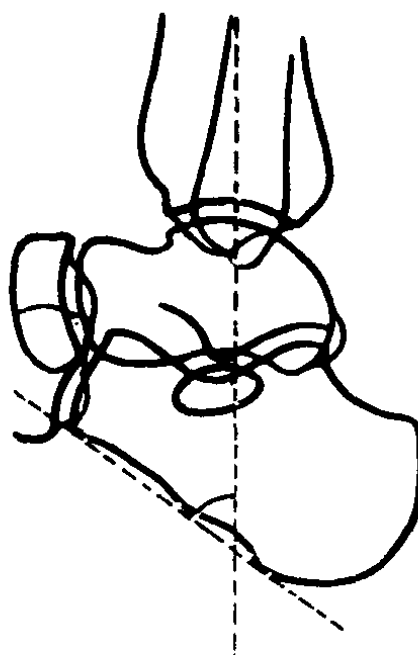


图 5-62 侧位胫跟角

3. 胫骨足底角 足部站立侧位片, 胫骨长轴与跟骨下缘至第 1 跖骨头下缘连线的夹角(图 5-63)。正常值小于 90° 。此角大于 120° 为高弓足, 应行手术矫正治疗。

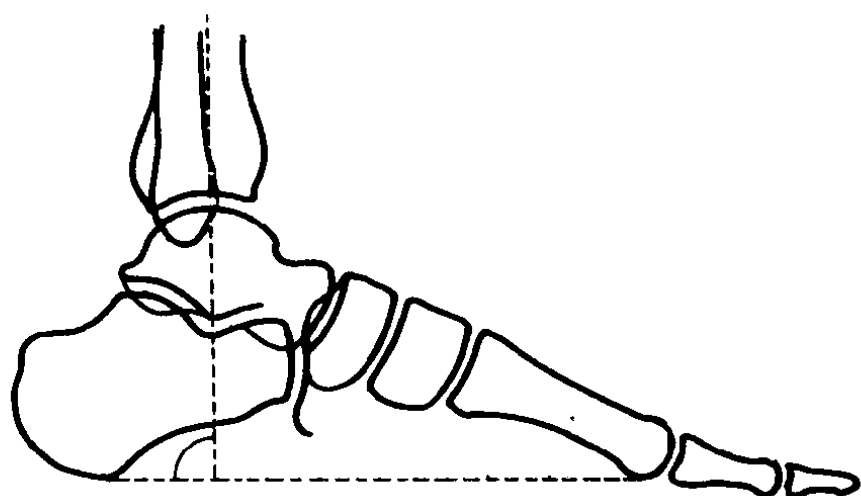


图 5-63 胫骨足底角

4. 正位距跟角 足正位片,跟骨轴线及距骨轴线的夹角(图 5-64)。正常负重位,5岁以前为 $30^{\circ}\sim 50^{\circ}$,5岁以后为 $15^{\circ}\sim 30^{\circ}$ 。非负重位,1岁以内为 40° ,年龄增大该角逐渐减小,至8岁时固定在 $20^{\circ}\sim 30^{\circ}$ 。此角角度可用于判断外翻程度及治疗效果。

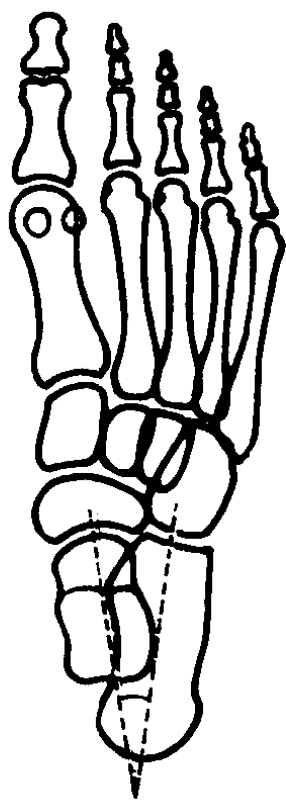


图 5-64 正位距跟角

5. 侧位距跟角 关节背屈 30° 侧位片,距骨轴线与跟骨轴线的后侧夹角(图 5-65)。正常负重位,5岁以前为 $25^{\circ}\sim 50^{\circ}$,5岁以后为 $15^{\circ}\sim 30^{\circ}$;非负重位,1岁以内为 40° ,随年龄增加该角逐渐减小,至7岁为 $20^{\circ}\sim 30^{\circ}$ 。此角角度可用于分析内、外翻变形程度及治疗效果。

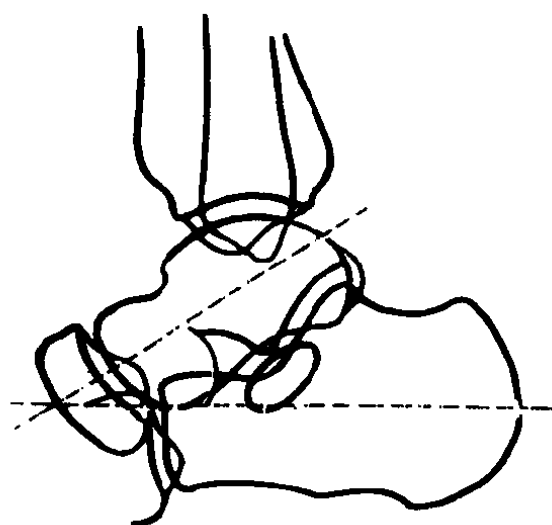


图 5-65 侧位距跟角

6. 跟骨角 跟距关节后上缘到跟骨后上缘连线与跟距关节后上缘到跟骰关节的跟骨前突起上缘连线的后侧夹角,正常值为 $25^{\circ}\sim 42^{\circ}$ (图 5-66)。跟骨压缩骨折、先天性足畸形、扁平足时,该角角度减小,儿童期或弓形足此角加大。

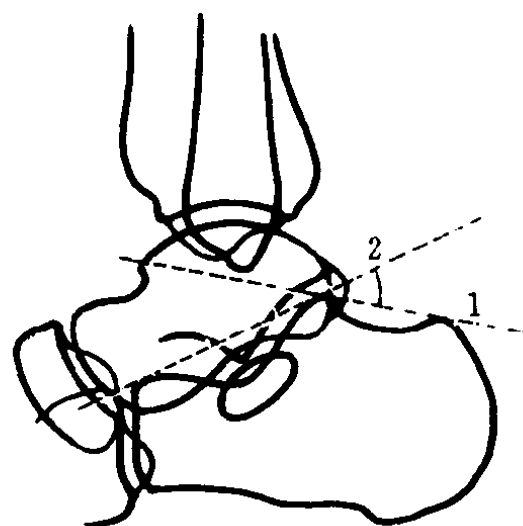


图 5-66 跟骨角

7. 跟骨轴位角 跟骨轴位片,跟骨内、外缘突出部切线夹角。正常值为 17° (图 5-67)。跟骨骨折发生断骨分离时,该角角度加大。

8. 跗趾跗趾间角 足侧位片,第1跗骨纵轴与跗趾基节长轴线的夹角(图 5-68)。正常值为 $18^{\circ}\sim 19^{\circ}$ 。仰跗趾畸形该角角度增大,垂跗趾畸形该角角度减小。

9. 跗趾外翻测量 足正位,拇跗趾关节两骨纵轴线的夹角,正常值为 $10^{\circ}\sim 20^{\circ}$ (图 5-69),跗趾外翻时该角角度加大。

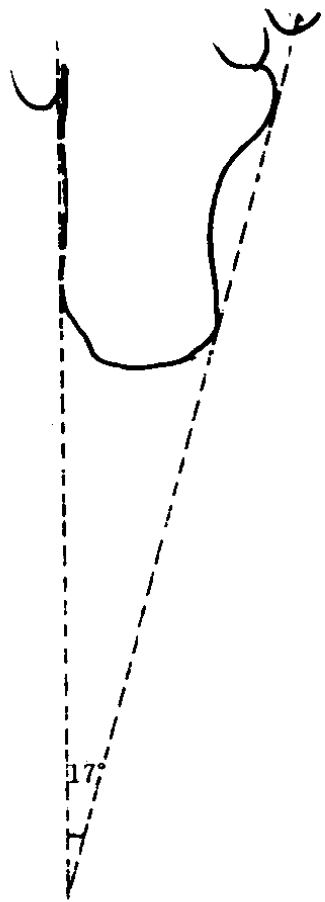


图 5-67 跟骨轴位角

1 跖骨轴线一致,跟骨纵轴与第 4 跖骨轴线一致,两纵轴延长线间夹角,5 岁以前为 $30^{\circ} \sim 50^{\circ}$,5 岁以后为 $15^{\circ} \sim 30^{\circ}$ 。先天性足畸形及跗跖关节脱位,上述排列关系及角度失常(图 5-70)。

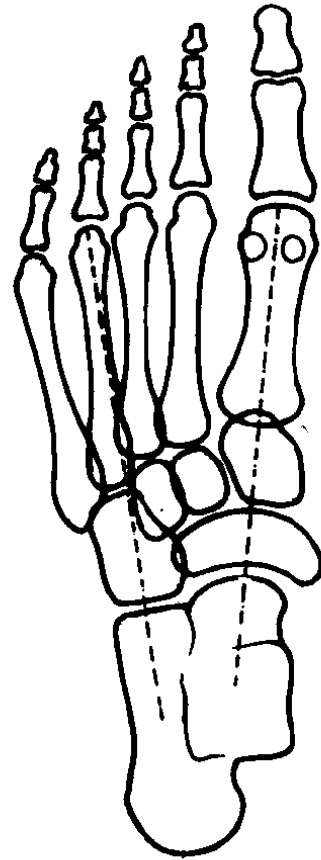


图 5-70 正常 跗关节排列关系

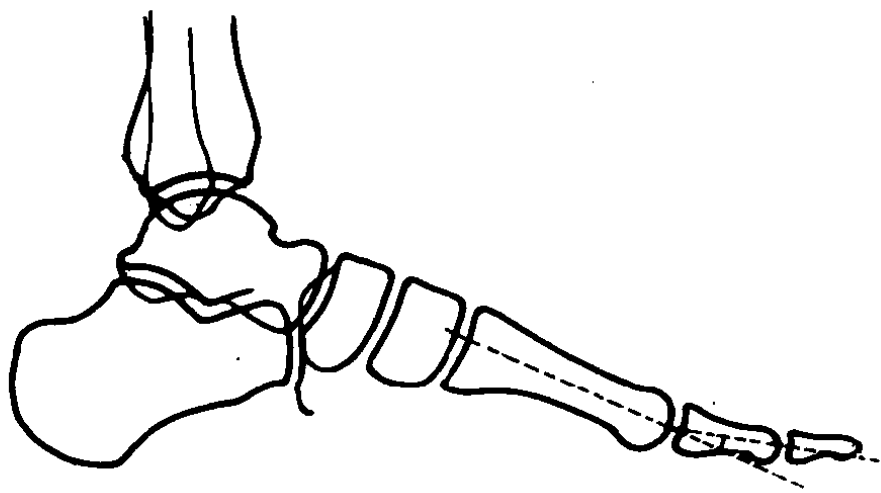


图 5-68 跗趾跖趾间角

11. 足内弓 自跟骨最低点及第 1 跖骨最低点向距骨头的最低点各引一直线,两线夹角称为内弓,正常值为 $113^{\circ} \sim 130^{\circ}$ (图 5-71)。

12. 足外弓 自跟骨最低点及第 5 跖骨头的最低点向跟骰关节最低点各引一直线,两线夹角称为外弓,正常值为 $130^{\circ} \sim 150^{\circ}$ (图 5-71)。

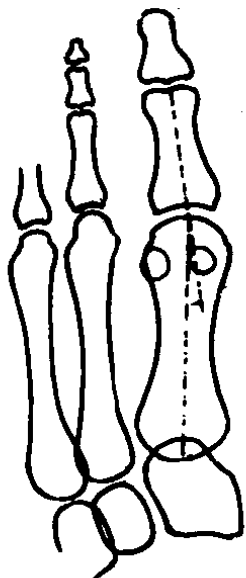


图 5-69 跗趾外翻测量

10. 正常跗跖关节排列关系 足正位,各跖骨纵轴几乎平行,距骨纵轴延长线与第

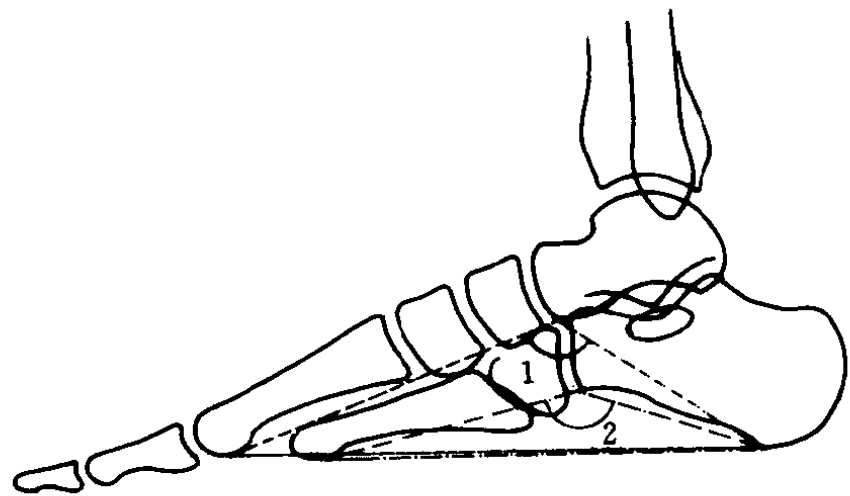


图 5-71 足弓

1. 内弓 2. 外弓

第二节 脊柱测量

一、颈椎测量

1. 寰枢关节测量

(1) 开口前后位 寰椎两侧下关节面最外缘连线中点的垂直线, 称寰椎轴线(图 5-72)。正常齿状突轴线应通过寰椎轴线, 否则为寰椎移位。

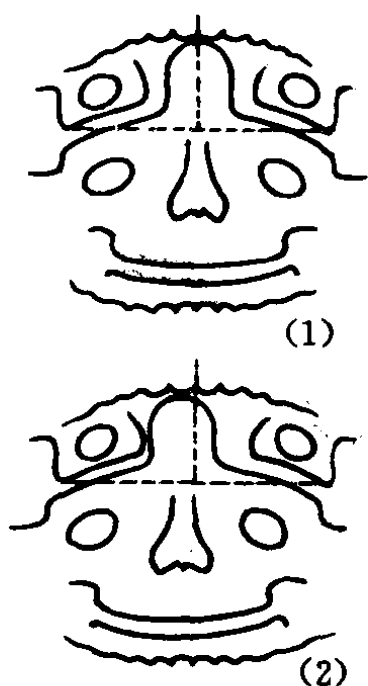


图 5-72 寰枢关节前后位测量
(1) 正常齿状突轴线通过寰椎轴线
(2) 齿状突向右移位

(2) 侧位 枕骨大孔后缘至寰椎前结节下缘连线, 称寰枕线。正常人寰枕线通过齿状突, 齿状突后缘恰位于寰枕线的前 1/3(图 5-73), 若齿状突后移超过前 1/3 为寰枢脱位。寰枕线与齿状突轴线的交角正常值为 $70^{\circ} \sim 80^{\circ}$, 小于此值为寰枢脱位, 其中 50° 以下为重度脱位, $50^{\circ} \sim 60^{\circ}$ 为中度脱位, $60^{\circ} \sim 70^{\circ}$ 为轻度脱位。

2. 寰齿关节测量 测寰椎前弓背面到齿状突前缘之间的最短距离(图 5-74), 正常为 $0.7 \sim 3.0\text{mm}$ 。10 个月至 10 岁均值为 2.0mm , 范围在 $1.0 \sim 3.0\text{mm}$; 11 岁~65 岁均值为 1.32mm , 范围在 $0.7 \sim 2.3\text{mm}$ 。若超过 3mm , 提示寰齿关节脱位。

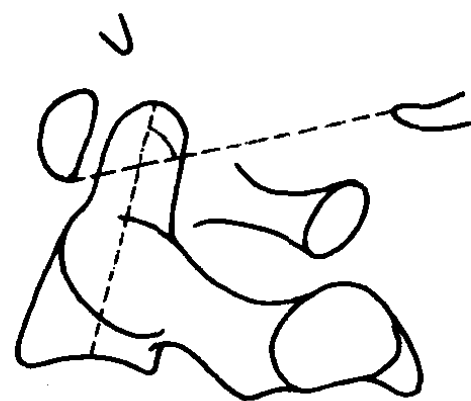


图 5-73 侧位寰枕线及角度测量



图 5-74 寰齿关节间隙测量

颈部的前屈后伸可对儿童寰齿关节间隙有影响, 前屈较后伸能增加 $0.5 \sim 1.0\text{mm}$, 但对成人无影响。寰齿关节间隙一般平行, 亦可上宽下窄, 测量时以狭窄处为准。

3. 齿状突上移 (Redlund-Johnell 法)

颈椎侧位, 枢椎下缘中点至枕髁线的距离(图 5-75), 正常成人, 男为 $41.6 \pm 4.0\text{mm}$, 女为 $37.1 \pm 4.3\text{mm}$ 。类风湿性颈椎病时, 颈₂上移位, 其值减小。

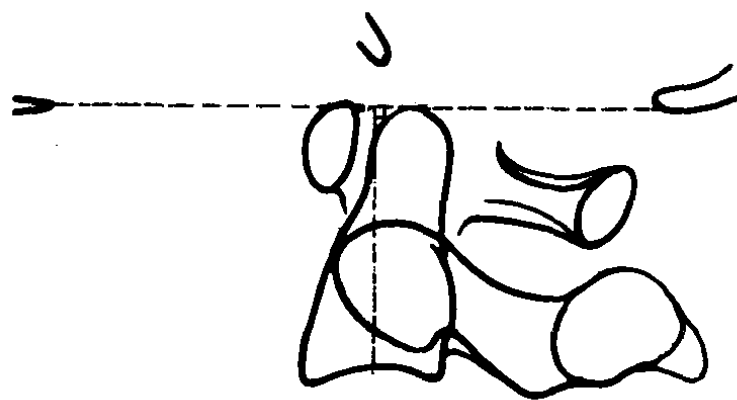


图 5-75 齿状突上移 (Redlund-johnell 法)

4. 小儿枢椎前移位距离 上颈椎侧位片,枢椎椎弓前缘至寰椎后弓前缘与第3颈椎椎弓前缘连线的距离(图5-76),正常值小于1.5mm。Hangman骨折时枢椎前移位,此距离大于1.5mm,若超过2.0mm提示有滑脱移位。

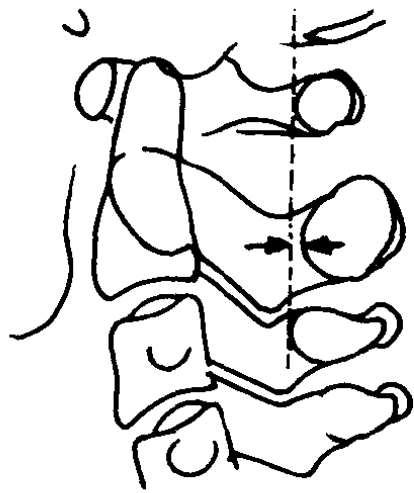


图5-76 小儿枢椎前移位距离

5. 颈椎椎管测量 颈椎伸、屈侧位片,颈₃~颈₆椎管前后径,测上一椎体的后下缘到下一椎体棘突前缘间的距离(图5-77),或测同一椎体后缘到该椎棘突前缘的距离。据100例正常椎管测量,其数值见表5-5。

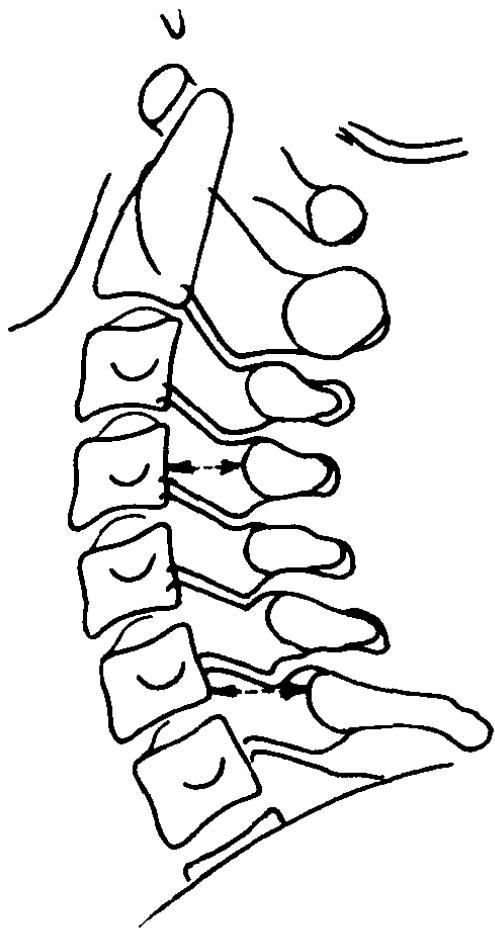


图5-77 颈椎管前后径

表5-5 颈椎椎管前后径正常值(mm)

	屈曲位	伸展位
C ₃	14~22	13~22
C ₄	13~21	13~21
C ₅	13~21	13~19
C ₆	13~20	13~20

6. 颈椎椎间孔径 颈椎斜位片,分别测量各颈椎椎间孔的横径及上下径(图5-78)。正常值见表5-6。

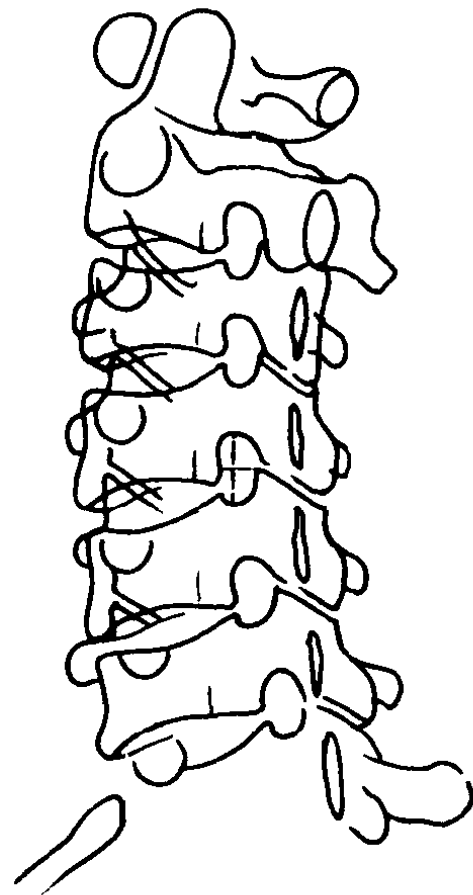


图5-78 颈椎椎间孔径

表5-6 颈椎椎间孔上下径、横径正常值(mm)

	上下径		横径	
	右	左	右	左
C ₂ /C ₃	13.1±1.5	13.7±2.1	8.5±1.0	8.2±1.4
C ₃ /C ₄	12.1±1.9	11.7±1.7	6.0±1.7	5.7±1.5
C ₄ /C ₅	12.0±1.1	12.3±1.5	6.5±1.5	6.6±1.1
C ₅ /C ₆	12.2±1.3	12.1±1.4	7.3±1.3	7.0±0.8
C ₆ /C ₇	12.4±1.7	12.1±1.5	7.5±0.9	7.1±1.0
C ₇ /T ₁	11.8±1.3	11.5±1.0	8.6±1.2	7.9±0.9

颈椎椎间孔减小见于颈椎退行性变、颈椎滑脱、畸形及损伤；椎间孔扩大见于肿瘤。

7. 颈椎曲线测量 如图 5-79, A 线为枢椎齿状突后上缘至颈 7 椎体后下缘的连线, B 线为各颈椎椎体后缘的连线, C 线为 B 线的顶点至 A 线的垂直距离。C 线正常为 $12 \pm 5\text{mm}$ 。

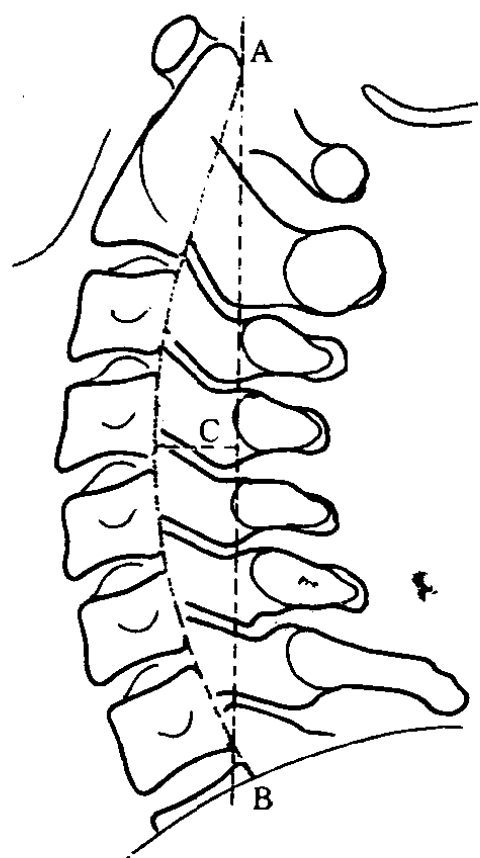


图 5-79 颈椎曲线测量

8. 颈椎失稳测量

(1) 颈椎侧位片, 测量相邻两椎体下缘延长线的夹角(图 5-80), 正常值小于 11° 。大于 11° 提示颈椎失稳。

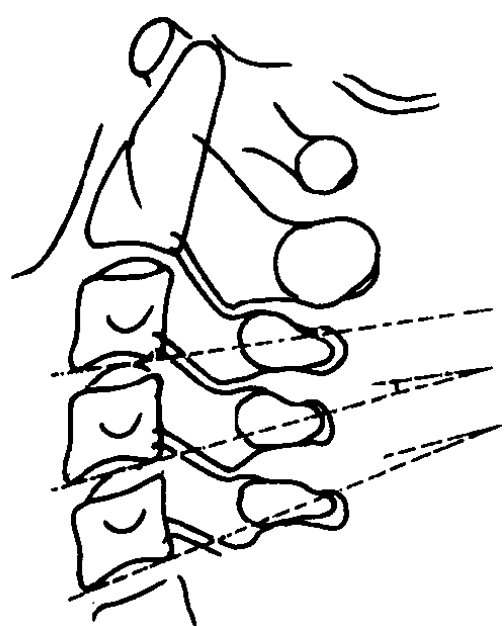


图 5-80 颈椎失稳(I)

(2) 颈椎侧位片, 测量相邻两椎体后下缘及后上缘延长线的距离(图 5-81)。

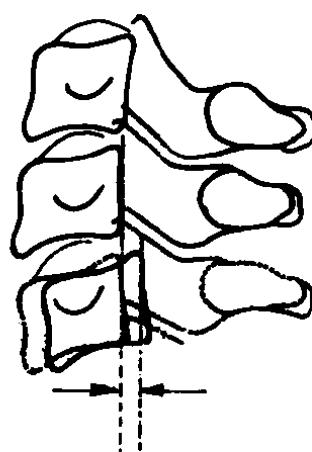


图 5-81 颈椎失稳(II)

二、胸椎测量

1. 胸椎旁线测量 胸椎旁线为胸椎旁纵隔胸膜的反折阴影。在过度曝光的胸部正位片或胸椎片上, 此线与胸椎椎体外缘平行。旁线宽度为胸椎椎体外缘最凹陷处至胸椎旁线的距离(图 5-82)。陈维涵等测量正常不同年龄组胸 8 旁线宽度见表 5-7。

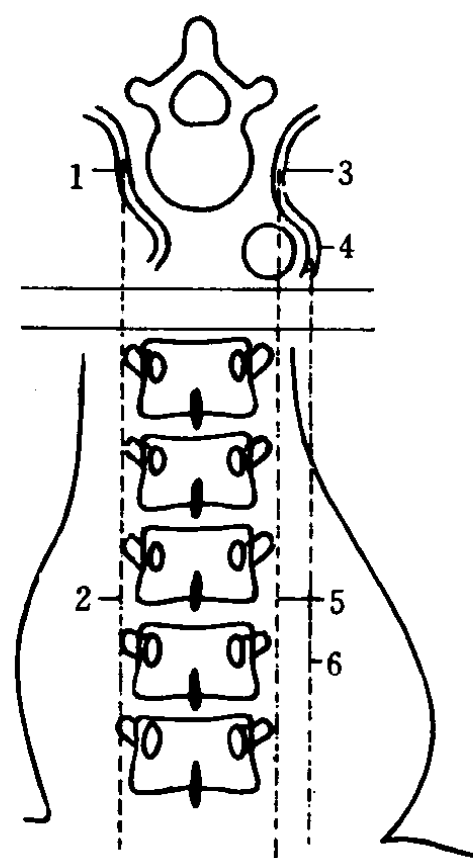


图 5-82 胸椎旁线测量

- 1. 右侧纵隔胸膜 2. 右侧胸椎旁线
- 3. 左侧纵隔胸膜 4. 降主动脉
- 5. 左侧胸椎旁线 6. 降主动脉影

表 5-7 胸 8 旁线宽度(mm)

年龄	12 岁以下	13~20 岁	20~40 岁	40 岁以上
左侧	3	5.3	6.4	7
右侧	2	3	4.1	5

胸椎旁线宽度随年龄增加而增宽。

胸椎旁线测量有助于发现化脓性脊柱炎、寒性脓疡、胸椎骨折血肿、癌瘤侵蚀、纵隔旁胸膜炎及积液等。

2. 胸腰椎侧弯

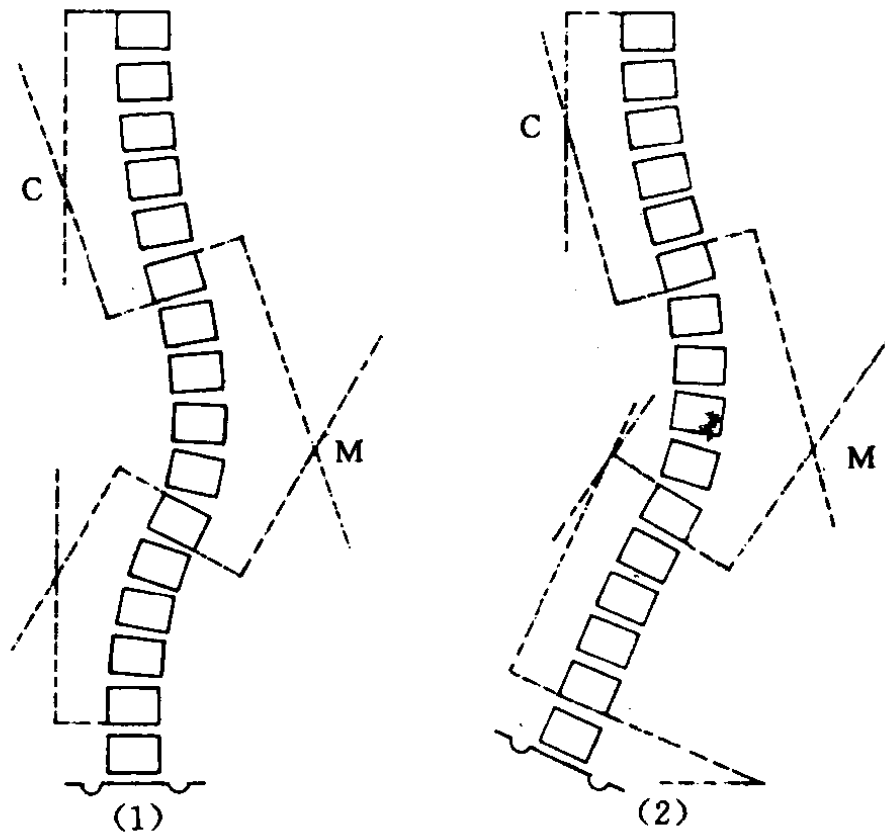


图 5-83 脊柱侧弯测量(Cobb 法)
M 代表主弯曲, C 代表代偿弯曲
(1)正位 (2)骨盆倾斜(或弯腰)位

(2)福格逊(Ferguson)法 适用于测量侧弯角小于 50°者,以弯曲最突出部位的脊椎棘突为顶点,作与弯曲上、下两端脊椎棘突的连线,测其交角的补角(图 5-84)。

3. 脊柱旋转

(1)脊柱旋转(Nash-moe 法) 脊柱正位片,将脊椎的一半分成三等份,观察椎弓根影所在的位置(图 5-85)。正常位于外 1/3。脊柱旋转时,椎弓根影向内移,其程度分为四度。

(2)脊柱旋转(Mebte 法) 脊柱正位片,根据双侧椎弓根位置及双侧横突是否对称,

(1)柯布(Cobb)法 适用于测量侧弯角大于 50°者,胸₂、胸₇、胸₁₂及腰₄椎体上下缘垂直延长线的交角,为脊椎的侧弯角(图 5-83)。在检查特发性脊柱侧弯时,可借以确定主弯曲和代偿性弯曲。分别摄骨盆向左及向右倾斜 10cm 的脊柱正位片,主弯曲在倾斜骨盆(或弯腰)时无明显改变,其椎间隙凸侧宽、凹侧窄。曲度有改变的是代偿性弯曲,椎间隙宽窄大致相等。

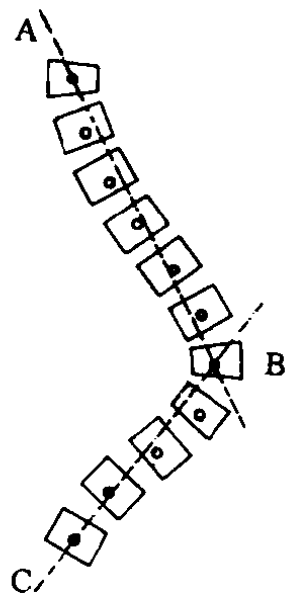


图 5-84 脊柱侧弯测量(Ferguson 法)
A. 右上突最远棘突 B. 腰椎侧弯
左突最远棘突 C. 右下突最远棘突

确定旋转程度。正常双侧椎弓根及横突对称。旋转程度越大,椎弓根移位越大,横突越不对称(图 5-86)。

三、腰骶椎测量

1. 腰椎曲线 如图 5-87 所示,A 线为胸₁₂后下缘至骶₁后上缘的连线,B 线为腰椎椎体后缘的连线,C 线为 B 线顶点至 A 线的垂直距离,D 线为通过胸₁₂后下缘的纵轴线。C 线正常值为 1.8~2.5cm。C 线缩小提示腰椎强直,多见于腰肌劳损、髓核或椎骨病变。D 线正常应位于骶₁椎体后方 2.5cm 以内,否则即为异常。

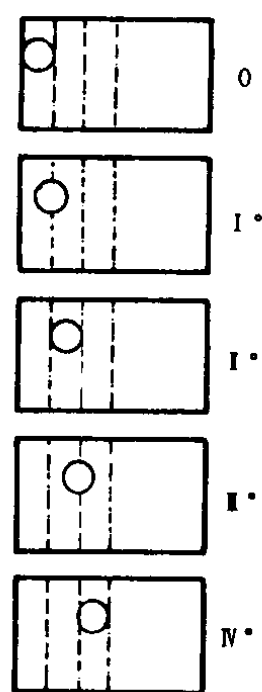


图 5-85 脊柱旋转(Nash-moe 法)

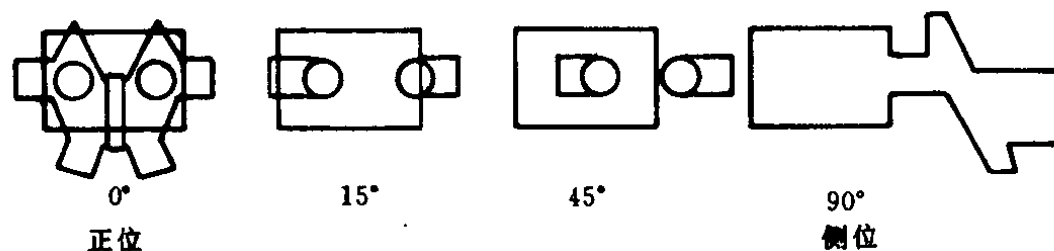


图 5-86 脊柱旋转程度(Mebte 法)

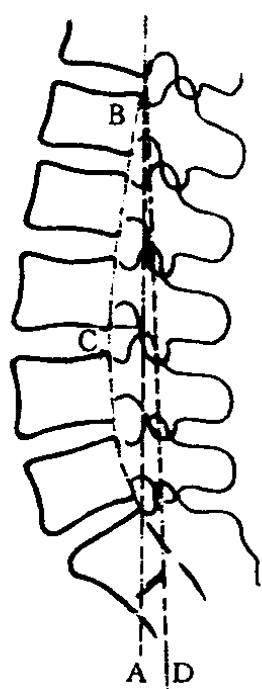


图 5-87 腰椎曲线测量

2. 腰椎椎管矢状径 腰椎侧位片,腰椎后缘至棘突前缘的距离(图 5-88)。若椎体后缘呈凹弧形,则从椎体后上缘及后下缘连线的中点进行测量,矢状径<18mm 为骨性椎管狭窄。

根内缘中点间的距离(图 5-89)。摄片时一般应包括较长段脊柱,以便于与正常比较。吴恩惠测量的椎弓根间距正常值见表 5-8。

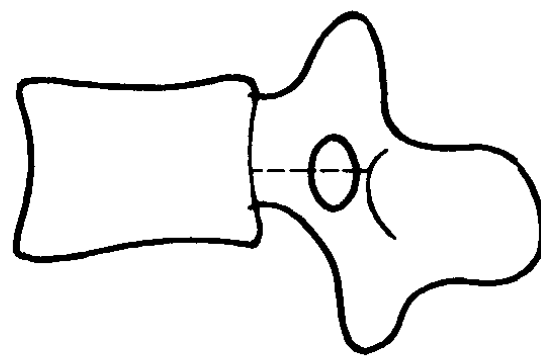


图 5-88 腰椎椎管矢状径

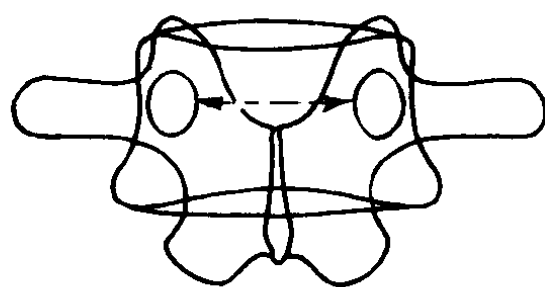


图 5-89 椎根间距离测量

3. 椎弓根间距 脊柱正位片,两侧椎弓

表 5-8

椎弓根间距值(mm)

	颈 椎							胸 椎												腰 椎			
	1	2	3	4	5	6	7	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	1	2	3	4
最小值	21	22	22	23	22	22	22	18	17	15	15	15	15	15	14	14	14	15	16	20	20	22	23
最大值	29	30	30	32	33	31	31	28	24	22	21	20	20	20	20	20	21	24	27	29	30	32	33
平均值	26	26	27	28	29	27	27	23	20	19	18	18	18	18	17	18	18	20	22	24	25	26	28

4. 腰椎失稳 沿腰椎椎体前缘画线,正常为一略前突的自然弧线(图 5-90)。腰椎不稳时前移的脊椎前缘超越此线,或后移离开此线。

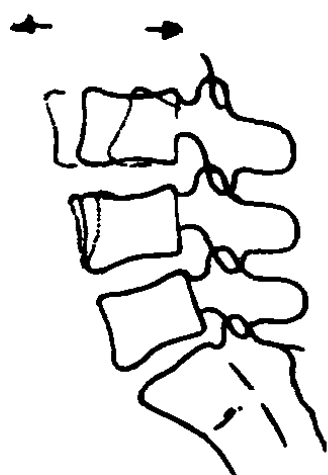


图 5-90 腰椎不稳测量

自左向右,腰₃椎体前缘分别位于正常过屈位、正常过伸位、腰椎不稳过伸位

5. 椎体指数 脊柱侧位片,椎体最高距离与椎体前后径最小距离的比值(图 5-91),其正常值见表 5-9。

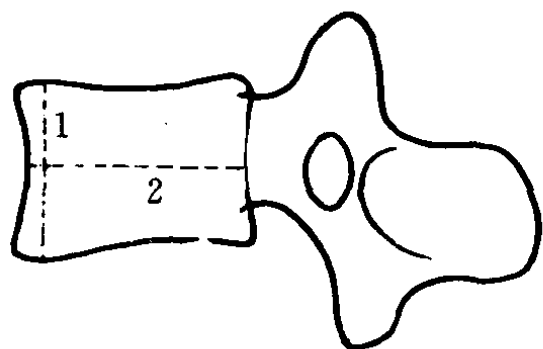


图 5-91 椎体指数

1. 椎体最高径 2. 椎体前后最小径

表 5-9 椎体指数正常值

	T ₁₂	L ₁	L ₂	L ₃
男	—	0.75~1.04	0.78~1.14	—
女	0.86~1.15	0.92~1.15	0.86~1.20	0.81~1.13

6. 腰椎指数 腰椎侧位片,通过腰₂椎体中心的前后径与上下径之比,为腰椎指数(图 5-92)。正常值为 1.2~1.5。三体 21 综合征(Down's Syndrome)时腰椎指数小于 1.0。

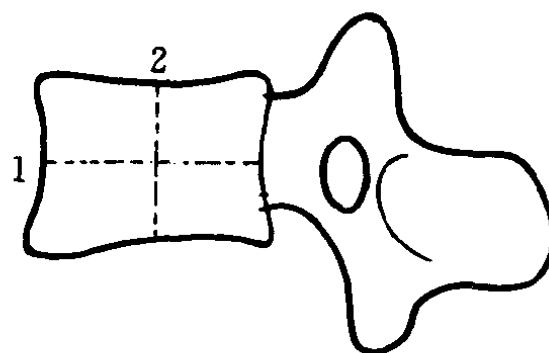


图 5-92 腰椎指数

1. 椎体前后径 2. 椎体前后上下径

7. 腰率 测量腰椎椎体前缘及后缘的高度(图 5-93),通常椎体后缘比前缘高 0.5~0.8cm,相差 1cm 为楔形变,提示有压缩骨折。

8. 椎间盘指数 脊柱侧位片,椎间隙的最小距离与相邻椎体的最高距的比值(图 5-94)。正常成人值见表 5-10。

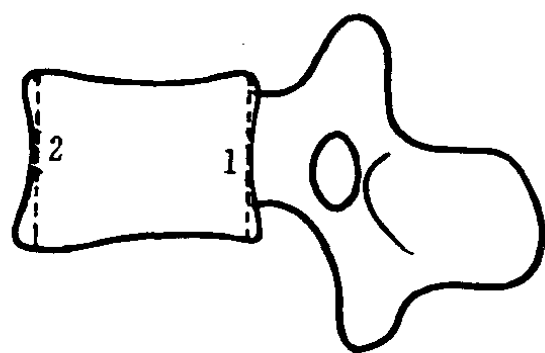


图 5-93 腰率

1. 椎体后缘高度 2. 椎体前缘高度

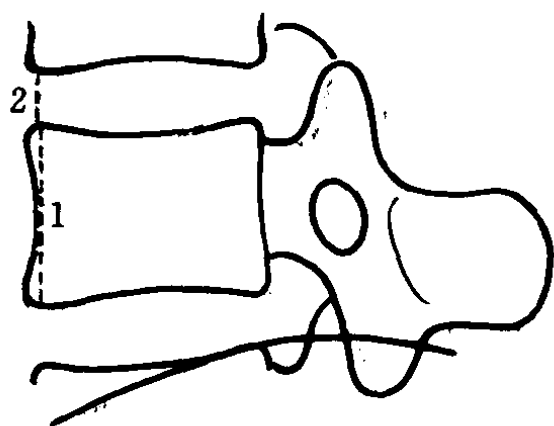


图 5-94 椎间盘指数

1. 椎体最高距离 2. 椎间隙最小距离

表 5-10 椎间盘指数正常值

部位	椎间盘指数
T ₁₁ /T ₁₂	0.09~0.19
T ₁₂ /L ₁	0.11~0.22
L ₁ /L ₂	0.12~0.26

粘多糖病时该指数可增大,椎间盘病变时该指数减小。

9. 腰骶部测量

麦氏(Meschan)法 通过腰₄椎体后下缘与骶₁椎体后上缘及腰₅椎体后上缘后下缘分别画两条直线(图 5-95),正常时此二线应在腰₅平面或以下相交,或二者重叠,或两线平行,但其间距不超过 3mm。

腰₅滑脱时,此两线在腰₅以上相交,或两平行线间距超过 3mm。交角 4°~10°为轻度滑脱,11°~20°为中度滑脱,大于 20°为重度滑脱。

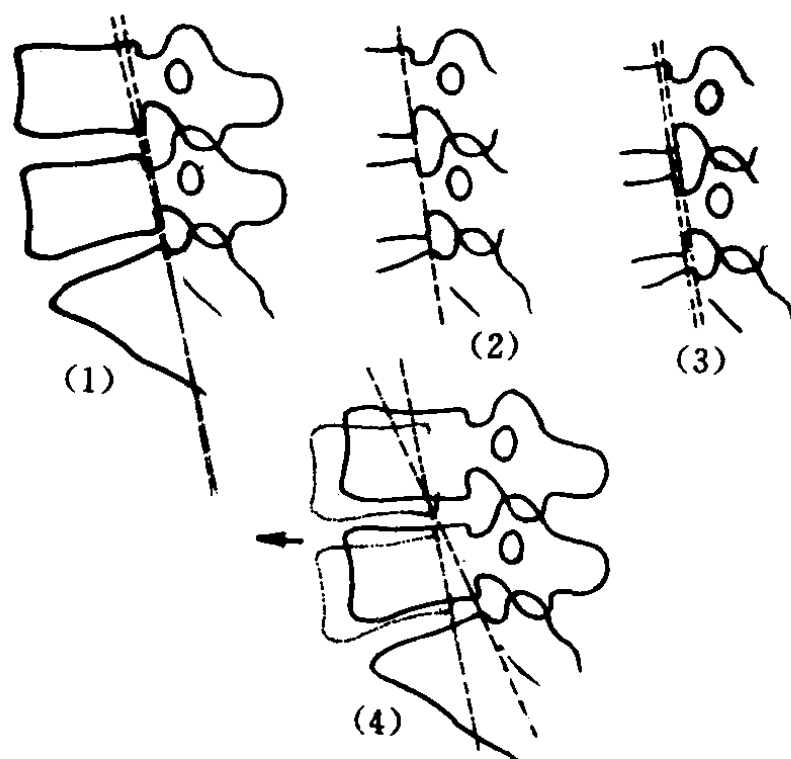


图 5-95 腰骶部麦线(Meschan)氏测量法

(1) (2)正常 (3) (4)腰椎滑脱

10. 腰骶角测量

(1) Ferguson 法 骶骨上缘与水平线的交角(图 5-96),正常为 17°~45°,平均值为 (29°~52°)±6.31°。角度增大提示脊柱不稳。

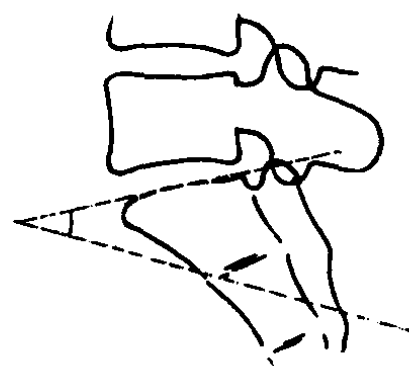


图 5-96 福格逊(Ferguson)法腰骶角测量

(2)腰₅椎体前缘与骶椎椎体前缘的交角(图 5-97),正常值为 129°。

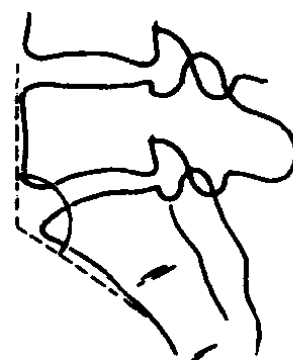


图 5-97 腰骶角测量

11. 腰骶承重线测量法 自腰₅椎体下缘中点向下作垂线,有80%的垂线落在骶₁椎面上(图5-98),骶₁前上角与此垂线间距离均值为7mm。若承重线在骶₁椎体前上角之前12mm范围之内均为正常;承重线在骶₁椎体前上角超过12.5mm即为不稳,超过25mm为严重不稳。

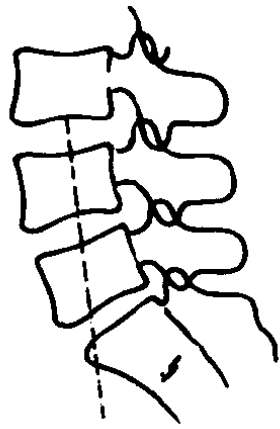


图5-98 承重线测量
腰₅椎体下垂线位于骶₁上面

12. 脊椎滑脱测量

(1)加兰德(Garland)法 自骶₁椎体前缘向骶椎上缘作垂线(图5-99),在正常或有崩裂而无滑脱时,腰₅椎体前下缘在垂线之后1~8mm,当有滑脱时则与垂线接触或超出垂线。

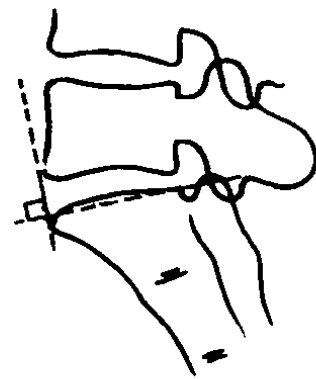


图5-99 脊柱滑脱加兰德(Garland)法测量

(2)梅尔丁(Meyerding)法 将骶₁椎体上缘分为四等份(图5-100),正常时腰₅后缘与骶₁后缘为一连续弧线,滑脱时腰₅前移。根据腰₅后下缘在骶椎上缘的位置,将其分为4度。



图5-100 脊柱滑脱梅尔丁(Meyerding)法测量
实线正常,虚线1°滑脱

第三节 颅骨测量

(一)颅骨大小和形状测量

1. 颅骨横径 颅骨后前位,两侧鳞状缝(内径)上缘间的距离(图5-101),正常值男为174mm,女为166mm。

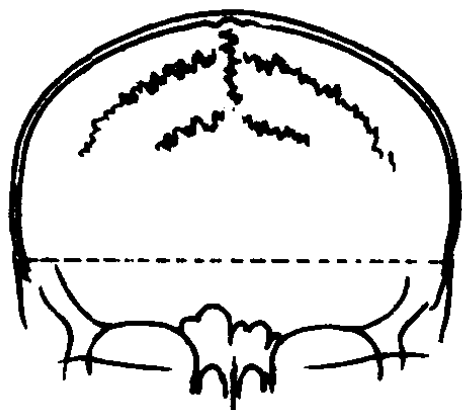


图5-101 头颅横径测量

2. 颅骨前后径 颅骨侧位,自眉间至枕骨(内径)最远点的距离(图5-102),正常值男为215mm,女为203mm。

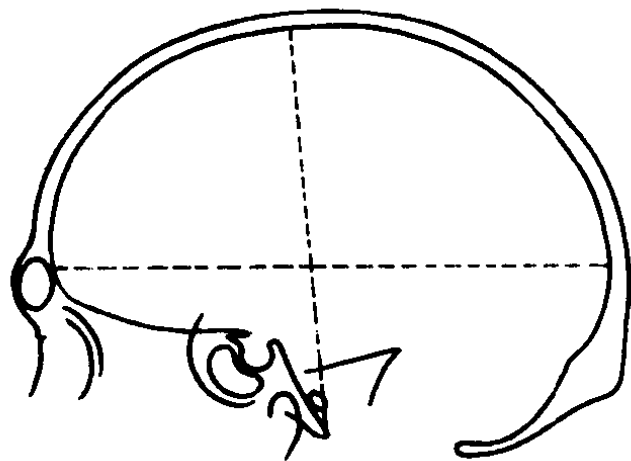


图5-102 头颅前后径及高径测量

3. 头颅高径 头颅侧位片,自枕骨大孔中点至颅顶(内径)最高点的距离,正常值男为 150mm,女为 147mm。

儿童头颅各径平均值见表 5-11。

表 5-11 儿童(不分性别)头颅各径平均值(mm)

年(月)份	长 径	宽 径	高 径
6 个月	125~114	106~123	103~113
7~12 个月	166	149	127
12~30 个月	170~175	151	129~135
3~11 岁	182~198	157~165	137~142
12~21 岁	201~200	165~170	146~149

4. 头颅指数 即头颅最大横径与头颅最大前后径的百分比。头颅指数大于 80%为短头型,小于 70%为长头型,70%~80%为中头型。

(二)颅基底角 颅骨侧位片,鼻根到蝶鞍中心点连线与蝶鞍中心点至枕骨大孔前缘连线的夹角(图 5-103),正常值成人 109°~148°,小儿及女性此角角度较大。

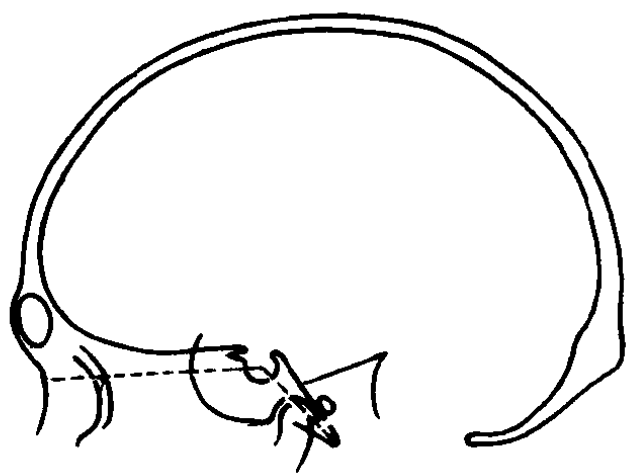


图 5-103 颅基底角测量

(三)颅底凹陷测量

1. 腭枕线 颅骨侧位片,硬腭后缘至枕

大孔后唇连线,齿状突可高于此线 3mm。超过此值有诊断意义(图 5-104)。

2. 麦克格雷戈(Me Gregor)线 硬腭后缘到枕骨鳞部外板最低点连线,正常齿状突不高过此线 3~6mm(图 5-104)。

3. 费希高尔德(Fischgold)和梅次格(Metzger)双乳突间线 头颅正位片(图 5-104),两侧乳突最低点间连线,正常者通过枕寰关节,齿突尖可达此线或在线上 1~2mm。

4. 二腹肌沟线 颅骨正位片,两侧乳突内面和颅底交点间的连线(图 5-104)。正常时,齿状突尖端在此线下方 10mm 左右,接近此线或超过此线均为异常。

5. 麦克雷(MeRae)线 枕大孔前后缘的连线。齿状突尖端应在此线以下,超过此线即为异常。正常齿突顶正对此线前 1/4 处,如后移则为病理情况,并可借此估计颈髓的受压程度。

6. 克劳斯(klaus)高度指数 侧位片,鞍结节到枕内粗隆的连线(图 5-104)。齿状突到此线的垂直距离小于 34mm 有诊断意义。

7. 布加德(Boogard)角 枕大孔前后缘连线和枕骨斜坡所形成的角度(图 5-104),正常为 119.5°~136°,颅底凹陷时该角角度增大。此为解剖数据,很少应用于临床。

8. 布尔(Bull)角 即寰椎平面与硬腭平面的夹角,正常不超过 13°。一般认为此角不够准确。

9. 外耳孔高度指数 颅骨侧位片,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线的距离(图 5-104),正常值为 13~25mm,平均为 17.64mm。何芳显认为此法比较准确。

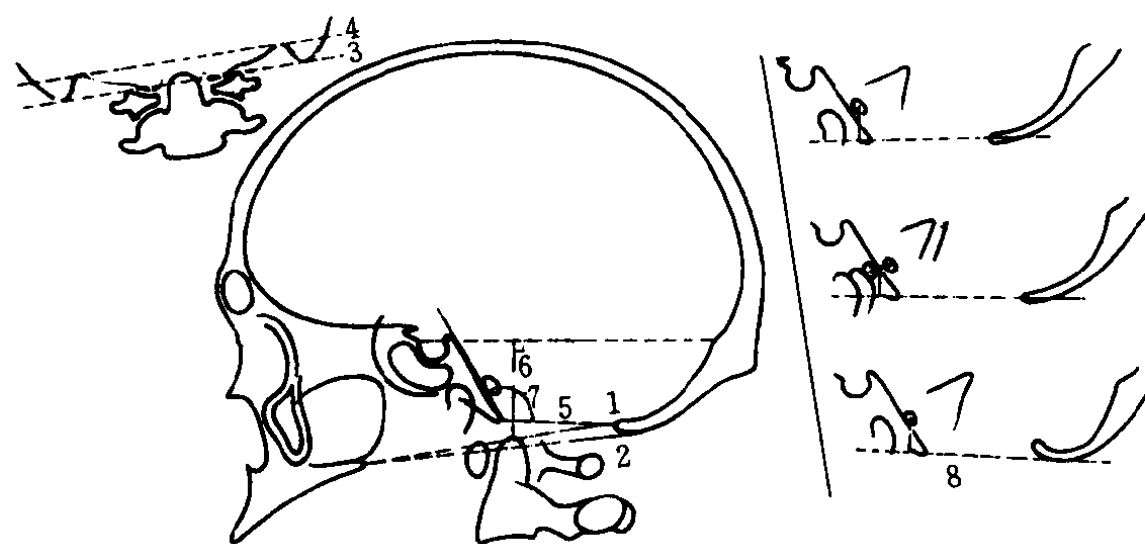


图 5-104 颅底凹陷症测量

- (1) 腭枕线 (2) 麦克格雷戈(Mc Gregor)线 (3) 费希高尔德(Fischgold)线
 (4) 二腹肌沟线 (5) 麦克雷(Me Rae)线 (6) 克劳斯(Klaus) 高度指数
 (7) 布加德(Boogard)角 (8) 外耳孔高度指数

(四) 视神经孔测量

1. 视神经孔位 视神经孔位于眼眶的外下 1/4 区域内, 略呈卵圆形或三角形。

2. 测两条径线 A 径为视神经孔内上

缘的一点作 45° 倾斜直线与其外缘相交点之间的距离, B 径为经 A 径线中点的垂直线与眶上、下缘相交点的距离(图 5-105)。吴恩惠测量 300 余例, 结果见表 5-12。

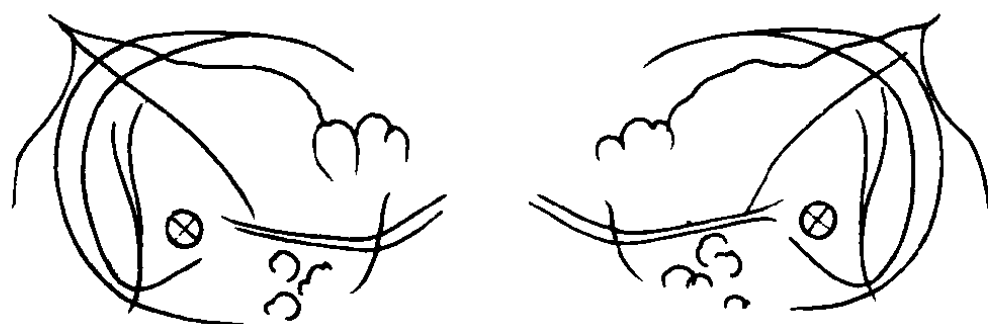


图 5-105 视神经孔后前位测量

表 5-12 视神经孔正常值(mm)

	均 值	范 围
右侧		
A 径	4.9	4~7
B 径	5.2	4~7
左侧		
A 径	4.8	3~7
B 径	5.3	3~7

儿童期视神经孔即为成人大小。视神经孔扩大, 常见于眶内肿瘤, 一般为单侧性, 视网膜细胞瘤可两侧同时扩大。视神经孔缩小很少见, 可见于畸形性骨炎、石骨症等。

第四节 骨密度测量

见本书第二十一章第一节骨质疏松。

(兰琦 高士伟)

参考文献

1. 北京医学院附属人民医院外科骨组,放射科. 骨科临床及X线检查的基本知识和方法. 北京:人民出版社,1976
2. 李景学,孙鼎元. 骨关节X线诊断学. 北京:人民卫生出版社,1982
3. 孔庆德,贾雨辰.X线诊断测量图谱. 北京:战士出版社,1982
4. 刘惠芳,高鸿举,曹导源等. 临床X线测量. 山东科学技术出版社,1982
5. 吴汝康,吴新智,张振标. 人体测量方法. 科学技术出版社,1984
6. 韩洵. 人体X线解剖学. 青岛出版社,1989
7. 李铁一. 儿科X线诊断学. 天津科学技术出版社,1992
8. 崔志潭,严加和.X线解剖学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1995
9. 上海第一医学院《X线诊断学》编写组.X线诊断学. 上海:上海科学技术出版社,1986
10. 郭世绂. 临床骨科解剖学. 天津科学技术出版社,1988
11. Singh M. et al. Change in trabecular pattern of the upper end of the femur as an index of osteoporosis J. Bone joint Surg(AM),1970,52:457
12. Singh M. et al. Femoral trabecular pattern index for evaluation of Spinal osteoporosis Mayo clinic pro. 1973,48:184
13. 杨广夫等. Singh指数及其应用. 中华放射学杂志,1991,25:162
14. Naor E, et al. Intra-observer Variability in the determination of the metacarpal cortical index Br J. Radiol. 1972,45:213
15. 杨定焯等. γ 线片估计活体骨矿物质含量的两种方法. 中华放射学杂志,1985,19:149
16. 杨定焯等. 锁骨片诊断原发性骨质疏松症的指标和发生率分析. 实用放射学杂志,1992,8:594
17. 杨定焯等. T线吸收法测量正常人桡骨骨矿物含量. 中华放射学杂志,1988,22:18
18. 吴春营等. 单能定量CT测定人体骨矿含量的准确性. 中华放射学杂志,1990,24:331
19. 任忠等. 关于提高CT骨密度测量的探讨. 中华放射学杂志,1991,25:357
20. 徐均超等. 正常人群的骨密度测量. 中华放射学杂志,1991,25:325
21. 吴春营等. 定量CT测定活体骨矿含量的临床价值. 中华放射学杂志,1993,27:192
22. Cann CE. Quantitative CT for determination of bone mineral density, a review Radiol 1988,166:509
23. 余卫等. 正常人腰椎骨密度变化(附445例双能X线骨密度仪测量分析). 中华放射学杂志,1996,30:625
24. 董劲松等. 骨矿含量定量CT测量中病人位置对结果精确性的影响. 中华放射学杂志,1994,28:51

第六章 骨与关节基本病变的影像学表现

第一节 骨骼基本病变的影像学表现

一、骨质疏松

骨质疏松(osteoporosis)是指单位体积内骨组织含量减少(骨的有机成分和无机成分同时减少),钙盐及基质仍保持正常比例,其发病机制是骨质吸收的速度超过骨质形成所致。

病理及组织学表现:骨皮质变薄,髓腔相对扩大,哈氏管与伏克曼管增大,骨小梁减少、变细,甚至消失,但未钙化的骨样组织并不增多。

骨质疏松分全身性和局限性两类。引起全身性骨质疏松的主要原因有:①内分泌功能紊乱,如 Cushing 综合征、甲状旁腺功能亢进等;②先天性疾患,如成骨不全;③医源性原因,如长期使用激素治疗者,有人报道长期使用肝素作为抗凝剂也可引起骨质疏松;④老年及绝经期后骨质疏松;⑤营养性或代谢障碍性疾患,如佝偻病、坏血病等;⑥酒精中毒;⑦原因不明,如青年特发性骨质疏松等。引起局限性骨质疏松的常见原因有:肢体废用、炎症、肿瘤等。发生于炎症及肿瘤周围的局限性骨质疏松,既往认为系病灶周围血循环增加和骨质溶解排出加快所致,晚近已为很多因废用而发生骨萎缩的现象所否定,实际上是因骨内血流缓慢或瘀血所引起。废用性骨质疏松多见于骨外伤后,一般在不动或少动 2~3 周后即可出现。许德克(Sudeck)骨萎缩多见于手足外伤之后,其特点为严重疼痛和骨质疏松,以邻关节部位为著。

普通 X 线检查:长管骨骨质疏松表现为骨密度普遍性降低,骨小梁纤细,数目减少,间隙增宽,骨皮质变薄成分层状。严重者,骨密度与周围软组织相仿,骨小梁几乎完全消失,骨皮质变薄如铅笔素描之线条。骨质疏松也可发生于弥漫性骨密度减低的基础上,表现为散在的数毫米大小的点状透光区,边缘模糊或清楚,须与早期骨质破坏相鉴别。

脊柱的骨质疏松表现为皮质变薄,松质骨内横行骨小梁减少或消失,纵行骨小梁相对明显,多呈不规则的纵行排列。机体为了维持骨的支持作用,较粗的骨小梁多沿应力线方向排列,致椎体内部出现较多的上下垂直的栅栏状骨小梁。严重者,纵行骨小梁逐渐减少,最后因不能支持体重而塌陷变扁,上下缘内凹,形如鱼脊。椎间隙相对增宽并呈双凸变形,形成椎体的双凹变形。在股骨上端则表现为弓形交错的网状小梁。颅骨内、外板变薄,牙硬板消失。

局限性骨质疏松表现为患区分布有斑点状或弥漫性、1 至数毫米大小不等的透光区,以近骺线处最为明显,边缘可模糊或锐利,形似钻孔。

需要指出的是骨质疏松的 X 线征出现较晚,骨内钙盐须丧失 30%~50%,始能显示阳性 X 线征。

骨质疏松的 CT 表现及征象评价与 X 线平片相同。

MRI 在骨质疏松的诊断和评价方面应

用不多,只有少量研究者用 MRI 进行骨矿含量测定,并认为 MRI 也是评价骨质疏松的一种方法,甚至可显示骨结构,而且无辐射之忧。一般而言,对老年性骨质疏松,由于骨矿含量及红骨髓量的减少和黄骨髓的增多,黄骨髓伸展至增宽的骨髓腔和骨小梁间隙内,导致骨髓 T_1 和 T_2 弛豫时间均缩短。骨皮质疏松则表现为低信号的皮质内出现异常的等信号区,代表皮质内水肿或皮质吸收、黄骨髓侵入。炎症、肿瘤及骨折周围的骨质疏松,常因其内血管充血、水肿及细胞外水分的增多,而表现为长 T_1 长 T_2 异常信号,其大小及面积与潜在病变有关,边缘可清楚或模糊。由于骨矿物质含量与小梁间隔中黄骨髓含量呈负相关,因此有人预言在不远的将来,可用 MRI 的弛豫时间参数来评价骨矿的含量。

除依靠上述影像学表现诊断骨质疏松外,还可借助一些骨矿定量的方法来早期诊断和检测骨质疏松。普通 X 线法常用 Doyle 密度计骨密度测量法和 Barnett 形态学测量法测量骨的容积,间接推断骨矿含量,判断骨质疏松的程度。定量 CT(QCT)骨矿定量法较之平片法更为简便和精确,有助于发现脊柱骨的早期骨质疏松。其他方法有双光子吸收法(DPA)和双能 X 线吸收法(DXA)等。近来更有学者利用 MRI 和超声法来测量骨矿含量,但均不及普通 X 线法和 CT 法成熟。

二、骨质软化

骨质软化(osteomalacia)表示在单位体积内骨结构钙化不足,骨的有机成分不减而骨钙减少,与骨质疏松的骨质成分减少有所不同。在组织学上可见未钙化的骨样组织增多,使骨骼失去硬度而发生软化。

骨质软化产生的原因与钙磷等矿物质的吸收和排泄有关。骨质软化主要发生于消化系统或泌尿系统疾患,其常见原因有以下几种:①维生素 D 缺乏:可引起钙磷代谢障碍,主要同钙磷的代谢和沉积有关。②脂肪性腹

泄:因胃肠道内维生素 D 和钙都与脂肪一起随粪便排出,不能被利用。③肾功能不全:肾性酸中毒是产生骨质软化的主要原因,长期酸中毒可溶解骨内矿物质而脱钙。肾病综合征病人对钙磷吸收发生障碍,导致骨质软化。肾功能不全还可引起继发性甲状旁腺功能亢进,出现纤维性囊性骨炎。④肾小管功能障碍,包括下列三种不同情况:磷酸盐尿症,因近侧肾小管功能紊乱致尿中磷酸盐大量丢失,血磷显著下降,大量钙随粪便排出,而出现血钙偏低,造成骨质软化。Fanconi 氏综合征:因肾小管对磷酸盐和氨基酸的再吸收发生障碍而发病。肾小管性酸中毒:因远侧肾小管功能紊乱,失去了合成氨、保留碱以及排泄酸性尿的功能而致病。

骨质软化的 X 线表现与骨质疏松相比有许多类似之处,如骨密度减低,骨皮质变薄,骨小梁减少变细等,但两者的实质却不相同。骨质软化时,骨小梁和骨皮质因钙化不全而边缘不清,其影像颇似投照时肢体有轻微移动,与骨质疏松时骨小梁细而清楚不同。由于骨质软化,持重肢体常出现弯曲畸形,脊柱可前弯后突,骨盆可发生内收变形,髌臼内陷和髌内翻。四肢骨先期钙化带常因钙化不足而变模糊以至消失。干骺端增宽,中部凹陷如杯口状,干骺端边缘模糊如毛刷状。此外,尚可发生骨骺异常及假骨折线(Looser 带)等。

骨质软化的 CT 表现与其普通 X 线表现基本相同。有关 MRI 的研究尚未见详细报道。只见少量文献报道对骨质软化时的骨矿含量进行定量 CT 测量,我们缺少这方面经验。

三、骨质破坏

骨质破坏(bone destruction)是骨组织(包括有机成分和无机成分)发生吸收和溶解而被炎症、肉芽或肿瘤组织所代替的结果。一般不外以下两种方式:①病理组织本身直接使骨组织溶解、消失;②病理组织间接引起破

骨细胞生成和活动亢进。

骨质破坏的 X 线表现因致病的性质不同而表现各异。感染或肿瘤所致的破坏, X 线表现为边界不清, 形态不定, 与周围正常骨组织无清楚界限, 通常是逐渐移行而且不规则; 恶性肿瘤引起的骨质破坏发展迅速, 骨质可全部破坏消失, 不留任何痕迹; 外界肿瘤压迫可致局部骨质受压, 引起骨萎缩和吸收, 最后可出现骨缺损, 其边缘光滑锐利, 并可有硬化现象, 与正常骨组织有清楚界限。

当骨组织被纤维或肉芽等组织以及盐类沉着所代替时, 如良性肿瘤或痛风等, 可出现骨质缺损, X 线表现边缘清楚锐利。随着病变的发展和增大, 骨皮质可受压、膨胀与变形。因神经营养障碍而引起的骨质破坏, 则表现为骨关节碎裂、硬化和增生(如夏科关节), 也可出现指(趾)末端骨质吸收、缺损或消失(如麻风)。

CT 显示骨质破坏及其征象分析与 X 线平片相似。CT 与 X 线平片相比有以下特点: ①可直接显示骨质破坏的确切部位及其与周围组织的关系; ②可清晰地显示破坏区内结构, 如软骨肉瘤的环状钙化或其他类型的细小钙化, 轻微骨皮质受侵及病理骨折等征象; ③可准确地显示病变的范围和扩展情况, 如 CT 能清晰地显示出常规 X 线平片难以显示的髓腔内肿瘤骨样基质组织、跳跃性转移及骨外软组织肿块成分; ④CT 能发现 X 线平片所不能发现的早期细微骨质破坏; ⑤CT 有助于骨质破坏的分类。

MRI 显示骨质破坏的信号表现依骨质内所含病变组织的成分而有明显不同。一般而言, 破坏区病变组织含水分均较多, 因此多呈长 T_1 长 T_2 异常信号; 若其内含有钙化性、纤维性及骨性成分, 则呈不均质长 T_1 短 T_2 信号; 若含有出血、脂肪及高蛋白液体, 则可呈短 T_1 中长 T_2 信号。骨质破坏区的边缘依病变的性质不同可清晰(良性)或不清晰(恶

性或急性炎症)。骨质破坏周围有时可见片状、边界模糊的略长 T_1 长 T_2 异常信号, 代表病变周围骨髓内有水肿或浸润。

四、骨质增生或硬化

骨质增生或硬化(osteophytosis/osteosclerosis)与骨质疏松相反, 表示在单位体积内骨量增加, 因而较正常骨密度为高。骨膜和骨内膜增生可使皮质增厚, 边缘不平, 皮质与松质界限不清, 髓腔变窄甚至闭塞, 骨小梁模糊不清, 小梁间隙变小甚至消失。

骨质硬化通常是机体的一种代谢过程, 可见于慢性炎症、骨外伤后修复, 也可见于成骨型骨肿瘤或转移瘤等。局限性骨硬化也可见于某些金属中毒, 如铅、铋、镉中毒等。全身性骨硬化见于石骨症、氟骨症和致密性成骨不全等疾患。

骨增生常发生在骨端边缘、骨嵴、骨突等部位, 即多见于肌腱、韧带、骨间膜的附着部位。按其形状不同常被称之为骨刺、骨桥、骨唇等。骨增生可见于骨损伤、炎症修复期或见于慢性劳损等。

骨质增生或硬化的 CT 表现与 X 线平片相似。

在 MRI 上, 骨增生、硬化一般呈长 T_1 短 T_2 低信号影, 信号强度可均匀或不均匀, 但有时在增生、硬化的骨质内常有数量不等的脂肪沉积(骨髓脂肪转换所致), 可导致增生、硬化区呈形态不一的短 T_1 中长 T_2 高信号改变。

五、骨质坏死

当骨组织的血液供应部分发生障碍或完全断绝时, 就会发生骨质坏死(osteonecrosis), 形成死骨, 常见于骨髓炎、骨梗塞、股骨头等部位的缺血性(无菌性)坏死。另外, 死骨亦可见于骨结核等。

在病理上, 虽然骨小梁表面成排的骨细胞消失、骨细胞陷窝空虚、骨细胞死亡, 但骨结构仍保留原样。在坏死骨尚未由生存骨分

离下来时,仅显示病变部位密度相对加大,但无明显形态变化。骨完全坏死后,肉芽组织未伸入死骨之前,骨内既无成骨也无破骨,仍保留其原有形态。有肉芽组织伸入死骨区时,则可有許多破骨细胞包围死骨,将其溶解、吸收,骨小梁破坏、中断或消失,死骨被消除,形成囊变。

骨质坏死的 X 线平片及 CT 表现相似,在周围骨质疏松的衬托和肉芽组织或脓液的包围下,死骨显得格外致密深白。骨缺血坏死碎裂的死骨,可压缩成片状或不规则形的骨块。

MRI 显示骨质坏死要早于 X 线平片和 CT,可在无形态学和骨密度改变之前,就显示出骨髓信号的变化。在 T_1 WI 上,表现为不规则线样或环样低信号,代表了坏死区与其周围正常组织的反应界面或硬化区。低信号线或环内部分与正常骨髓脂肪相比呈等、低或高信号。在 T_2 WI 上,有时可见典型的“双线征”,外层为低信号线代表反应性硬化区或化学位移伪影;内层为高信号线,可能与肉芽组织所含有的较多细胞外水分有关;中央区域病变 MRI 信号可呈脂肪样、纤维样、水样及血样改变,依据病变时期不同,其 MRI 表现亦有所不同。

六、骨内钙化

骨内钙化多见于松质骨内肿瘤、出血和坏死的骨质,也可见于髓腔内的软组织中。X 线平片及 CT 示钙化的密度比死骨致密,常显示为无结构、不整形的颗粒状深白影,分布比较局限。可见于潜水病引起的骨梗塞,表现为四肢长管骨和关节有密集或散在的钙化斑。

一般而言,钙化的 MRI 信号在 T_1 WI 和 T_2 WI 上均呈低信号,与骨岛、骨皮质信号类似。有少数钙化灶内含有较多的水分或蛋白,有时呈长 T_1 长 T_2 信号或短 T_1 中等 T_2 信号。MRI 显示骨梗塞比显示骨内钙化明显且

敏感。

七、骨内矿物质沉着

某些矿物质(如铅、磷、铋等)进入人体,大部分沉积于骨骼中,多集中于正处生长发育中的干骺部,表现为多条横行带状致密影,厚薄不一,互相平行。氟(地方性或工业性)进入人体内与钙结合,多沉积于全身骨骼中,其中以躯干骨为主,四肢骨向远端则逐渐减少。

骨内矿物质沉着由于多为全身性,X 线平片显示较好而且方便,CT 及 MRI 检查应用较少。

八、骨膜增生

骨膜分两层:外层为纤维层,内层为细胞形成层,两层之间为移行带。在影像学检查中,正常骨膜不显影,只有在发生骨化或增生(即有矿物质沉积)时才被显现,此时常表示有病变存在。引起骨膜增生(periosteal reaction)的原因很多,其中最重要的是慢性刺激。骨膜受到刺激后,骨外膜内层因成骨细胞发生造骨作用而产生骨膜新生骨。此外,软组织的外伤、感染、肿瘤和代谢障碍类疾病,如佝偻病、坏血病等,也可引起广泛的骨膜增生。一般在受刺激后 10 天~3 周,在 CT 及 X 线平片上骨膜才能显示出来。

骨膜增生的程度和范围与所在部位及病变性质有关。一般管状骨骨干部位的骨膜改变较为明显,而干骺和骨骺部因无或少有骨膜包绕,则无或仅有轻微骨膜增生。骨膜增生的程度也与病原有关,骨髓炎的骨膜增生远较骨结核广泛而显著,而且变异也颇大,轻者需借助放大镜才能见到菲薄的线状影,严重者其增生可超过原骨干的厚度。

骨膜改变种类繁多,一般可分三种类型:连续型、断续型和混和型。连续型骨膜增生可呈实体样;单层或多层平行于骨皮质,形如葱皮状、花边样、日光放射状、竖发状或针样垂直于骨皮质表面,多见于外伤、感染及肿瘤性病变。断续型骨膜增生为连续型骨膜增生被

破坏或中断所致,多见于恶性肿瘤。习惯上常称此种骨膜增生为骨膜反应。层状骨膜增生的中心部位被破坏后,在其上及下端残存着三角形或袖口状阴影,称为骨膜三角或柯德曼(Codman)三角,为诊断恶性肿瘤的有力根据。混合型骨膜增生为上述两种骨膜增生同时存在,常见于恶性骨肿瘤,尤以骨肉瘤多见。

一般炎性骨膜增生初期多呈层状,边缘不规则,慢性期则增生增多,而且密度趋向均匀,至愈合期则骨膜与骨皮质融合,使骨皮质增厚、外形不整。恶性肿瘤的骨膜增生,早期常为不规则的分层状,随病变进展其原有的层状骨膜被破坏,而代之以针状或放射状瘤骨。至晚期,骨膜可完全破坏消失。通常恶性程度愈高,骨膜增生愈快、愈明显,骨膜增厚为多层,且常并有不同程度的破坏;恶性程度低者则相反。外伤性骨膜增生因骨膜下新生骨为骨膜所限,边缘大多光滑整齐,与皮质有清楚界限。

骨膜受刺激增生以及矿物质沉积以后,其CT表现和解释与X线平片相同。

MRI对骨膜增生的显示要早于CT和X线平片,并且骨膜增生的MRI征象可反应其潜在的组织学特征。MRI检查一般以T₁WI、NW₁和T₂WI的横轴位显示最佳。骨膜受刺激初期,在矿物质沉积之前,只有骨膜内层细胞增生、肥大,使骨膜增厚并分为两层。在T₁WI上呈中等信号强度,在T₂WI上呈高信号的弯曲、连续线样影,与低信号的骨皮质相毗邻。明显的矿物质沉积以后,在CT及X线平片上呈高密度的骨膜增生,在MRI各序列上一般均呈低信号,与邻近的骨皮质信号相似。由于增生的骨膜内常含有程度不同的蛋白、水分及细胞结构,因此矿化的骨膜增生在MRI上也可表现为中等T₁和中长T₂信号。动物试验表明,X线平片、CT和MRI发现骨膜增生,其敏感性分别为100%、77%、

77%;特异性分别为85%、100%、100%;精确性分别为95%、85%、85%。尽管如此,由于MRI在骨与关节系统的应用和经验之限制,X线平片和CT仍为显示骨膜增生的主要手段。

骨膜改变的形态虽与病变性质有一定的关系,但不是特异性的。临床实践证明,由于单纯强调骨膜增生形态进行诊断而发生误诊者并不少见。外伤后骨膜下出血机化所表现的放射状骨针和层状而规则的骨膜增生也可见于恶性肿瘤及白血病;大量花边状骨膜增生也可见于转移瘤,必须高度重视。正确的诊断应是结合各种影像检查手段,全面观察所有的骨和软组织改变,综合考虑,不应片面强调一项或某一局部改变而进行诊断。

九、骨的大小和形态改变

大多数骨骼病变都伴有不同程度的大小和形态改变,二者关系极为密切,且常同时并存,单独存在者较少。大小改变主要表现为骨的增大或缩小、增长或缩短。局部骨骼增大可见于血液供应增多、长期肌肉功能增加和发育畸形等病变,如巨肢、巨指(趾)和骨纤维异常增殖症、软组织和骨血管瘤等。全身性骨骼短小可见于内分泌障碍或垂体功能减退等病,如垂体性侏儒等。发育期间骨骼和骺软骨板的损害、肢体长期固定,以及血液供应减少等,均可使肢体缩短或发生骨萎缩。

骨形态改变可表现在弯曲度的改变、长宽度之间正常关系的改变、局部凸出或凹陷,以及全身畸形等方面。这些改变可见于一骨或多骨、一肢或一侧,也可以累及全身。多发性内生软骨瘤往往全身骨骼受累,肢体可缩短,可出现长短管状骨增粗和隆突畸形。骨肿瘤大多表现为局部凸出膨大。脊椎的先天发育性畸形,如半椎体、椎裂、蝴蝶椎,可引起脊柱侧弯、后突或扭曲变形。肢体的弯曲变形可见于骨软化症、成骨不全、畸形性骨炎和骨纤维异常增殖症等病变。

十、周围软组织改变

许多骨骼疾病常可引起或伴有周围软组织改变,而软组织本身病变也可导致骨骼改变。不少骨病变单纯依据骨的改变常难确诊,但在结合软组织改变之后,就比较容易解决,有助于达到正确诊断。所以某些疾病的骨照片须包括周围软组织,以观察有无肿胀或萎缩,以及肿胀的范围和程度,边界模糊或清楚,密度是否均匀,其中有否钙化、异物或气体等。

通常软组织发炎、水肿和出血时,X线平片显示局部密度多增高,边缘模糊。肿瘤和脓肿所引起的软组织改变则局限而清楚。软组织钙化多见于血管、淋巴管和脓肿壁的钙化或感染。软组织溃疡或瘘管,常表现为局部皮肤表面僵硬、不整或有内陷表现。此多见于骨结核或慢性化脓性感染。

急性骨髓炎早期,在骨破坏之前,常先出现软组织肿胀和水肿,后者结合临床表现可

作为早期诊断的指征和依据。

CT显示周围软组织改变明显优于X线平片,由于具有良好的密度分辨率,CT能清晰地分辨肌肉、脂肪、结缔组织和骨骼的界限,增强扫描还可清楚地显示主要的血管结构。局部组织发生病变时,CT除能精确地显示病变的范围与边界之外,还可显示病变的结构,如钙化、出血、积气、坏死及囊变等。

与CT相比,由于MRI具有更高的软组织分辨率及多平面多方向成像的能力,因此对显示周围软组织病变优于CT和X线平片。在MRI上,由于骨骼、肌肉、脂肪、血管等结构具有各自特征性的信号,因此非常容易显示。发生病变时,如炎症浸润或肿瘤侵犯,在 T_1WI 和 T_2WI 上,一般均呈长 T_1 长 T_2 信号;亚急性出血则呈短 T_1 长 T_2 信号;软组织内积气则呈低信号。MRI除能良好地显示病变本身的信号特征外,对病变的大小、范围和边界的显示则更为精确。

第二节 关节基本病变的影像学表现

一、关节肿胀

关节肿胀包括关节腔内积液和关节周围软组织肿胀,其X线表现为周围软组织阴影膨隆,脂肪垫和肌肉间脂肪层移位变形或模糊消失,关节间隙增宽,整个关节密度增高。这种改变多见于关节炎的早期,急性关节炎尤为明显。此外,还常见于新的关节外伤与关节周围软组织感染。

X线平片不能分辨关节腔内有无积液和(或)关节周围软组织肿胀,只能靠一些间接征象进行推测。CT则可对其进行直接显示。CT显示关节囊肿胀、增厚呈软组织密度影,腔内积液一般呈水样密度,合并出血或积脓时其密度可增高。MRI对积液甚至是少量积液及软组织肿胀也很敏感。关节腔积液一般呈长 T_1 长 T_2 水样信号,合并出血时可呈短

T_1 长 T_2 信号,含粘稠脓液或高蛋白含量液体时则呈短 T_1 中短 T_2 信号。因此MRI不仅能够显示有无积液,还可根据积液信号对其性质进行判断。关节周围软组织肿胀由于含有较多水分,因此也多呈长 T_1 长 T_2 信号。

二、关节破坏

关节破坏包括关节软骨破坏和骨质破坏,常见于各种急慢性关节感染、肿瘤、痛风及代谢性骨病等。关节破坏早期一般仅累及关节软骨,表现为关节间隙狭窄。病变继续发展,侵及软骨下骨质,则在骨端可发生破坏而形成缺损。严重者可产生关节半脱位和畸形。

X线平片不能显示病变早期关节软骨的破坏,只有依靠一些间接征象来推断。CT显示关节软骨亦有一定的限制,但可清晰地显示关节软骨下骨质的细微破坏。MRI可直接

显示关节软骨以及软骨下的骨改变情况,可通过软骨的厚度、连续性及 MRI 信号来判断病变的程度。

关节破坏的部位和进展的快慢因疾病的性质而各异。急性化脓性关节炎的软骨破坏先开始于承受体重的部位,进展很快,以日计,不久即可累及关节软骨下的骨质。滑膜型关节结核的骨破坏,多从关节两侧不承受体重的部位开始,进展缓慢,以月计,累及骨质较晚。类风湿性关节炎在晚期才发生关节骨质破坏,进展缓慢,通常以年计。这种破坏一般为双侧同时进行,但也可不对称。

三、关节退行性变

关节退行性变病因尚不完全明了。发生于老年者,多为老年人生理性组织退行性变的表现,以承受体重较大的脊柱和髋、膝关节最为明显,称为原发性退行性骨关节病。此外,慢性创伤、过多承受牵拉,也是重要原因,故也可见于年纪不大的运动员和搬运工。股骨头缺血坏死痊愈期、潜水病的骨关节栓塞,以及化脓性关节炎愈合后,由于关节变形,关节组织不健全,不能耐受体重和运动的负荷,也可发生继发性退行性骨关节病。

关节退行性变还可见于骨关节病、缺血坏死、夏科关节和大骨节病等。虽然病因各异,但其基本病理变化均为关节软骨变性坏死,代之以纤维组织,表现为不同程度的关节间隙狭窄。随病变进展,可逐渐累及骨质,引起关节边缘继发性骨质增生、关节面凹凸不平、骨端变形增大,但骨质密度保持不变,不出现骨质疏松现象。X 线平片和 CT 可清楚地显示这些改变,但对关节软骨的直接显示还得依靠 MRI 检查。MRI 示关节软骨变薄、不规则缺损,局部骨质内可见大小不等的长 T_1 长 T_2 液性囊状信号,边缘清晰,骨性关节面凹凸不整。关节边缘部骨质增生、肥大。关

节腔内可见长 T_1 长 T_2 液体信号。

四、关节强直

关节强直是关节炎时关节软骨全部被破坏的结果,分骨性与纤维性两种。骨性强直大都发生于关节破坏比较严重者,粗糙的关节面互相衔接,两端的新生骨小梁相互连接融合。X 线表现为关节间隙显著狭窄或完全消失,并见有粗大的骨小梁贯穿于关节间隙之间,使两骨紧密连接,犹如一骨,其密度与周围骨质完全相同。

纤维性关节强直系指关节内有纤维组织粘连并失去关节活动功能,但 X 线片上仍可见到狭窄的关节间隙,其间并无骨小梁跨越或连贯其间。骨密度一般较低,有骨质稀疏现象,常见于类风湿性关节炎。

CT 显示关节强直的整体性不如 X 线平片。MRI 显示关节软骨破坏殆尽,骨性强直者可见骨髓信号贯穿于关节骨端之间,关节间隙消失;纤维性强直者,尽管有关节间隙存在,但骨端之间可见有高、低、混杂的异常信号,关节骨端边缘不整,甚至破坏。

五、关节脱位

表示构成关节的两个骨端的正常相对位置的改变或距离增宽,依其程度可分为半脱位或全脱位。临床上大多见于外伤。此外,任何严重的关节破坏,如化脓性、结核性和类风湿性关节炎,都可引起不同程度的关节脱位。神经源性关节病(夏科关节)常发生严重的关节脱位和关节崩解。

六、关节周围软组织改变

表现为关节囊外软组织肿胀、增厚,密度增高,关节周围的脂肪组织影推移或消失,此外尚可发生钙化或骨化等情况。CT 和 MRI 显示此类改变较 X 线平片更为清楚。

(曹来宾 徐文坚)

参考文献

1. Bloem J L, Startoris D J ed. MRI and CT of the Musculoskeletal System. A Text—Atlas. Williams & Wilkins, Baltimore, 1992
2. Chan W P, Lang P, Genant H K ed. MRI of the Musculoskeletal System. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1994
3. 刘子君主编. 骨关节病理学. 人民卫生出版社, 1992
4. 李景学, 孙鼎元主编. 骨与关节 X 线诊断学. 人民卫生出版社, 1982
5. Mitchell D G, Rao V M, Dalinka M K, et al. Femoral head avascular necrosis: correlation of MR imaging, radiographic staging, radio-nuclide imaging and clinical findings. Radiology 1987, 162: 709~715
6. Turner D A, Templeton A C, Selzer P M, et al. Femoral capital osteonecrosis: MR findings of diffuse marrow abnormalities without focal lesions. Radiology 1989, 171: 135~140

第七章 骨与关节发育畸形

先天性骨关节发育畸形原因不明,部分畸形有遗传性,但多数为散发。畸形可在出生时即存在,或在出生后发育过程中出现。畸形常多发,可发生于全身骨骼的任何部位,主要表现为骨关节发育和分节异常,前者可形成

骨关节不发育、发育不全或过度发育;后者则可产生错分节、多余骨和骨联合畸形。X线表现主要为骨关节形态、位置、大小和数目的改变,而骨结构一般正常,这与其他病理性骨关节病变有重要鉴别价值。

第一节 上肢畸形

锁骨发育不全及先天性假关节

锁骨发育不全可单独发生,但常伴有颅骨或其他骨骼发育畸形,构成颅骨锁骨发育不全综合征。患者颈长、肩狭且塌陷,锁骨窝不明显,肩部活动明显加大,甚至两肩可在胸前互相靠拢。

锁骨发育不全可单侧或两侧发生,以右侧居多,若两侧发病亦可以右侧显著。锁骨可全部或部分不发育,以后者多见,常为外侧1/3或中间1/3发育不全。有时中部缺损可形成所谓假关节。残留的锁骨亦常表现发育不良。

先天性肩胛骨高位症

本症又称斯普伦格(Sprengel)畸形、肩胛骨下降不全。胚胎时期,肩胛骨先形成于颈部,之后渐下降至正常位置。若在下降过程中发生障碍,即可产生肩胛骨高位,且常伴有发育不良,高位的肩胛骨常被异常的肩椎骨固定,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。本症女性居多,两侧发病机会相等,通常为单侧性,双侧

约占10%。

【X线表现】病侧肩胛骨位置升高,甚至可达颅骨枕部,发育短小,内下角内收且逆时针旋转。内上角尖而弯曲,肩胛盂浅而平,肩椎骨可呈骨桥样连接肩胛骨与颈椎(照片7-1、2)。同侧锁骨发育较细而且变直,常伴有颈椎脊柱裂、肋骨及胸廓不对称等畸形。

肩关节畸形

一、扁平关节盂

单侧或双侧发病,因关节盂骨骺下缘发育不全所致。X线表现为突起的盂下缘消失,关节盂浅而平。

二、肱骨头发育不全

肱骨头关节面变平或呈内凹畸形,关节盂代偿肥大,关节面凸出,与肱骨头畸形相适应(照片7-3)。

三、先天性肩关节脱位

为先天性肩关节发育不良的并发症。X线表现为肩胛颈及关节盂发育不全或完全不发育,肱骨头及骨干亦相应发育不良,肱骨头均为向后脱位,与多为前脱位的外伤性脱位不同。

先天性肱骨缺如

极为罕见,表现为部分不发育或完全缺如,常伴发上肢其他畸形。我们得见一例肱骨和前臂骨大部缺如,仅仅残留的一小节远端尺桡骨及手、手腕部(照片 7-4)。

先天性前臂缺如

以桡骨不发育较常见,而尺骨不发育少见。一般桡骨完全不发育多于部分不发育,约 50% 为双侧性。部分不发育时常在近端有残存的桡骨,桡骨的腕侧亦可不发育或为骨性联合。第 1 掌骨及拇指骨亦常缺如,尺骨常变

短、增粗及弯曲,手向桡侧倾斜,有时甚至与骨干长轴成直角畸形(照片 7-5~7)。

先天性桡骨头脱位

桡骨头大多向后脱位,向前脱位者少见。桡骨头发育小,其关节面失去正常的浅碟状,而呈向上凸的圆顶状,桡骨颈细而长。肱骨小头发育不全或缺如,滑车部分缺如,内上髁明显突出。有人认为,肱骨小头发育不全是该畸形的可靠征象。肱骨下端于移位桡骨头的顶撞点处常有一凹陷。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(图 7-1)。

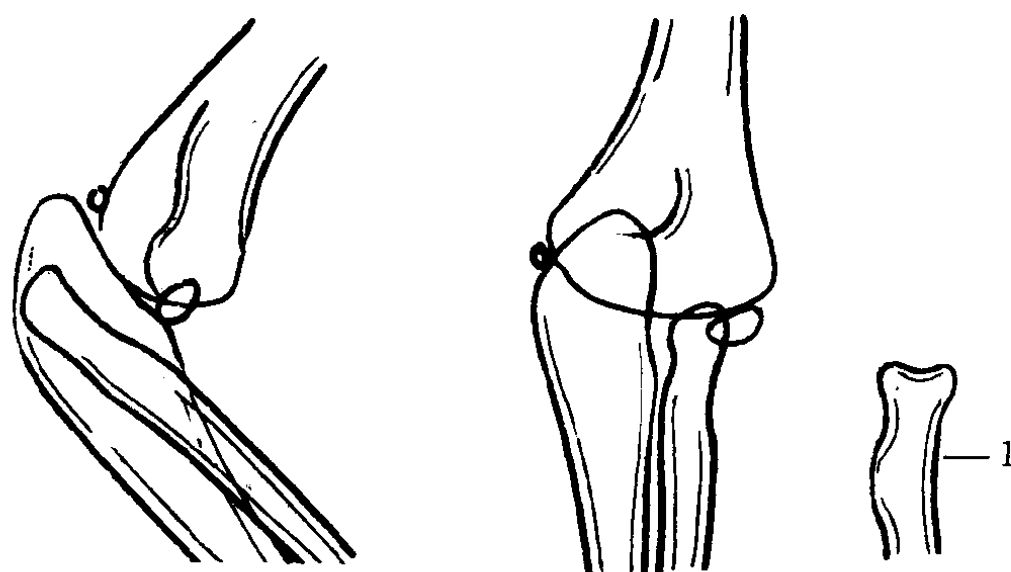


图 7-1 先天性桡骨小头后脱位
1. 为正常的桡骨小头

先天性桡尺骨融合

系桡尺骨近端的联合,男性多见,单侧或双侧发病。因桡尺骨骨性联合,使前臂失去旋转功能,有两种类型:①桡骨近端同尺骨近端融合,无桡骨头,骨桥广泛,长 4~8mm(照片 7-8);②骨桥连接桡骨颈和尺骨,桡骨头存在,且在发育过程中离开尺骨造成自发性脱位,骨桥长度 2~4mm(照片 7-9)。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。

双尺骨畸形

罕见,比桡尺骨缺如少见。前臂的两块骨骼均为尺骨,近侧有两个发育完好的鹰嘴突与肱骨构成关节,而肱骨无肱骨小头。腕骨数目增多,有两套三角骨、头骨和钩状骨,而小多角骨、月骨和豌豆骨则单一存在。通常有 7 个手指而无拇指。

马德隆畸形

马德隆(Madelung)于 1878 年首先描述,因桡骨远端内侧骨骺发育障碍,而外侧骨骺及尺骨发育正常,使桡骨变短弯凸,下尺桡

关节脱位及腕部畸形。常见于6~13岁女孩,与男性之比为4:1。近1/3有遗传性,为常染色体显性遗传,通常为双侧发病(约75%),且常为对称性。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。

【X线表现】桡骨变短,向外侧、背侧弯曲,以远端明显。由于桡骨向外侧弯曲,故尺桡骨间隙增宽。桡骨远端骨骺呈三角形,尖端向尺侧,骨骺关节面向尺侧、掌侧倾斜,骺线内半侧提前融合,尺侧缘可有密度减低区。尺桡骨远端关节之间的角度变小,常为锐角,近侧排腕骨嵌在桡骨和突出的尺骨之间,形成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(照片7-10、11)。

马德隆畸形须与假性马德隆畸形相区别。后者为其他疾患的后遗症和并发症,如佝偻病、桡骨远端损伤或感染、多发性内生软骨瘤及多发性外生骨疣等。结合病史及马德隆畸形的典型X线表现所见,不难鉴别。

先天性腕骨畸形

一、腕骨发育不规律

腕骨化骨中心的正常出现顺序是头骨、钩状骨、三角骨、月骨、小多角骨、大多角骨、舟状骨和豆状骨。本病为骨的出现顺序发生改变,如月骨可出现在三角骨之先;大多角骨、小多角骨及舟状骨的出现顺序也常不规律。腕骨相互间应有一定比例。有时大小可不对称,常为月骨较小,其他腕骨,特别是头骨则不成比例增大。

二、腕骨缺如

几乎总是伴有前臂及手的桡侧缘或尺侧缘缺如,或手裂畸形。

三、额外腕骨

系腕部出现多余的骨块,较为有意义的额外腕骨是第3掌骨基底部的掌茎突或旁茎

突骨、额外三角骨及尺骨远端的茎突骨。骨块边缘为锐利光整的皮质,与骨折碎块不同。

四、双腕骨

以双舟骨最为常见,偶尔可有双月骨。双月骨应与骨折相鉴别。双舟骨的分界线位于舟骨腰部,常呈横行或稍呈斜行,其间隙清晰而规则,边缘光滑,两舟骨密度相等,无骨质增生。骨折边缘不规整,有骨质疏松或硬化,两骨块的密度可因血供不同而不一致,甚至可发生缺血坏死。

五、腕骨联合畸形

女性常见,约为男性的两倍。任何相邻的腕骨均可互相联合,但以同一排的尺侧两块腕骨,如近侧排的月骨、三角骨,远侧排的头骨和钩骨联合最常见。可伴腕掌关节骨性联合畸形。这种畸形一般无任何症状,多系偶然发现。X线表现可为两骨完全合并、部分合并,或两骨间有窄的裂隙。

六、先天性腕关节不相称

较罕见,以第1和第3腕掌关节好发。前者表现为早发的骨关节病;后者表现为腕背的隆起,隆起的表面常有腱鞘囊肿。腕背的隆起可能为第3掌骨茎突骨的突出,或为第3掌骨和头骨间的半脱位所致。腕关节掌屈90°侧位片显示清楚,表现为局部骨性突起或骨质增生硬化改变。

先天性手畸形

一、骈指畸形

为最常见的手畸形,单侧或双侧均可发生,男女发病比例为2:1。常发生在中、环指之间及第2、第3趾之间,亦可多指合骈,拇指极少累及。连接指间的组织可仅为软组织,也可部分骨连接。仅末节指合骈称指端骈指畸形(照片7-12),常伴有多指、短指等畸形。

二、指间关节联合

有家族遗传性,系指间关节异常。表现

为:①指间关节完全消失,为骨性连接;②指间关节部分消失,在相当于关节部位的内侧或外侧有浅的凹痕;③指间关节明显狭窄呈细线状。通常,指间关节联合不累及同一指的两个关节,分为近侧联合和远侧联合两型。前者为近节和中节指间关节消失,其发生率从小指到示指逐渐降低,拇指极少累及;后者是末节和中节指间关节受累,最多见于小指(照片7-13)。这种联合畸形常合并腕骨联合、跗骨联合、桡骨联合、椎体融合及镫骨与岩骨融合等。

三、多指(趾)畸形

又称额外手指,系指5个手指以外的手指。我们曾见一例双手各有8个手指。有遗传性,可伴骈指、短指及其他畸形。多发生在靠边缘的指骨如拇指及小指,尤以前者多见。一般分为三型:①软组织型,仅为一赘生的软组织与正常手指软组织相连,内无骨骼、软骨、肌肉和肌腱;②多生指型,与正常指骨一样,含有指骨并与掌骨构成关节,掌骨在构成关节处稍大或呈分叉状,这型最多见(照片7-14);③多指骨型,比较少见,即在固有的掌骨上发生两骨或指骨有分叉(照片7-15)。

四、短指畸形

为显性遗传性疾病,可单独存在,或为许多综合征之重要组成部分。所有侏儒都有短指。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(照片7-16)。短指畸形可分为中节或末节异常。前者包括中节短指、基节短指、短掌骨畸形,以第2及第5指中节最常受累,常伴多指和骈指畸形;后者为末节指骨不发育,呈香蕉指畸形,表现为2~5指比拇指稍长,好像截指后遗留下的残指,无指甲,拇指仍保留原长,但增粗,有时分叉及双指甲或甲分裂(照片7-17)。

五、指骨增多畸形

系手指横节段的畸形,其特点是在两节指骨之间有多余的指骨,且或多或少在同一

轴线上,与多指畸形不同。后者是一种纵轴双指,其多余指骨位于同伴的一侧,且常同其分开。

较为重要的是三节拇指骨畸形,大都有家族史,且多为双侧。可能为原始拇指的中节和末节指骨未愈合所致。分为两型:①相对型,增多的指骨呈三角形或楔状骨块,位于两节指骨之间,通常在桡侧,一般不引起拇指长度的增加,但可使末节指骨向尺侧倾斜(图7-2),拇指功能无明显影响;②非相对型,又称“五指手”,拇指和第5指等长,其指甲同其他指的指甲在同一平面上,第1掌骨常比第5掌骨长且细,同其他掌骨一样,其在远端有骨骺,在第1掌骨轴线上,有3节发育完好的指骨(图7-3),能屈曲、伸直及一定限度的外展内收,后两种运动发生在掌指关节,而非在掌腕关节(正常活动),第1、2指间蹼变窄,第1指不能较大范围的同第2指分开,亦不能做旋转及相对运动。由于尺骨茎突过度生长,超过桡骨,桡骨茎突相对发育较差,故使手向桡侧倾斜。

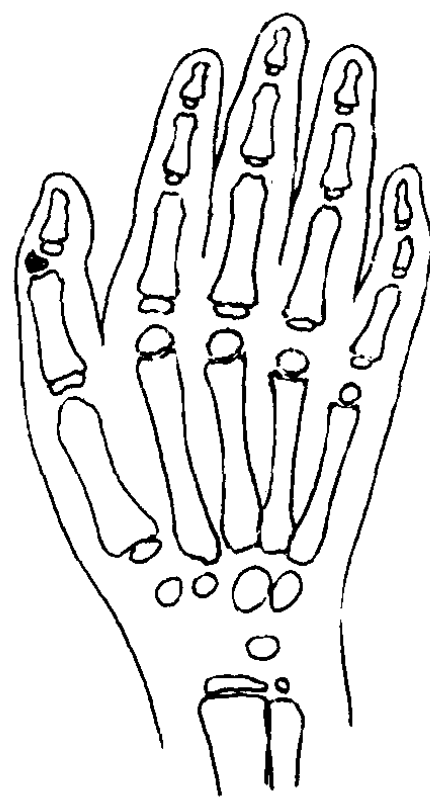


图7-2 三节拇指骨畸形

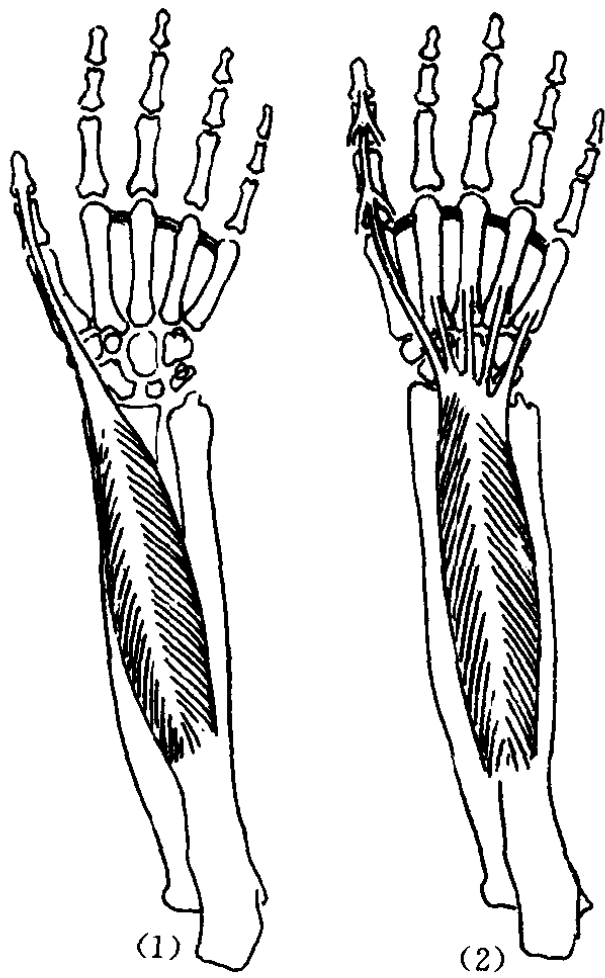


图 7-3 指骨增多畸形
(1)正常手 (2)五指手畸形

六、手裂畸形

有遗传性,其特点是中间手指不发育,手指分成尺、桡侧两组,单侧或双侧发病,若为双侧,则足亦显示相应的畸形。可分为三型:①中掌、指骨缺如,手呈“V”字状裂口,将手指分成两组,指间常有间蹼;②第2掌骨存在,但指骨缺如,裂口较浅;③仅在桡侧有掌骨、指骨或拇指骨,尺侧有一手指存在,其余掌指骨均缺如。

七、巨指(趾)畸形

系指骨过度发育,大都累及第2、3指。巨指(趾)的所有组织均增大,可伴有血管瘤。两巨指(趾)常呈反向弯曲而彼此分离(照片7-18~20)。

八、末节指骨畸形

主要包括拇指粗短、先天性杵状指和克纳(Kirner)畸形三种。拇指粗短比较常见,表现为末节指骨短而粗,有遗传性。先天性杵状指比较罕见,几乎都伴有杵状趾,多见于男性,亦有遗传性。克纳(Kirner)畸形的特点是双侧小指末节指骨骨干弯曲,指尖指向桡侧,但基底部骨骺和指间关节正常(照片7-21)。本病为常染色体显性遗传,女性多见,有时伴有手裂畸形,这三种畸形可单独存在,但大多数同其他多种畸形并存,而构成综合征。

产前肢体环沟和截除

病因不明,一般认为是由于羊膜局部缺血引起局部发育不全,胎儿的指(趾)或四肢的其他部分穿破羊膜囊被轧在穿破处,于是形成环沟或截肢,截除部分完全同畸形残肢分离而游离在羊水中。近来有人认为系羊膜过早破裂后,从羊膜和绒毛表面来的中胚叶组织带缠绕肢体及指(趾)所致。

上肢环沟以手指最常见,亦可发生在手掌及前臂。环沟只累及软组织,深浅不一,横切或斜切,累及手指全周或其一部分。大多数为单侧,少数为双侧,但不对称。环沟的同一平面可伴有骨骼缩窄,常伴有指骨不发育、短指及骈指等畸形。环沟对功能无影响,深环沟或多发时可引起远侧疼痛或感觉丧失、功能障碍、水肿、紫绀及发凉等。X线除见软组织沟状下陷外,其下的骨骼常见局限性缩窄变细。

产前截肢见整个肢体缺如称无肢;一半或近乎一半肢体缺如称半肢;手、手指和指骨缺如分别称为无手、无指及无指骨畸形。

第二节 下肢畸形

先天性髌内翻

系股骨颈骨化障碍所致,大多数为单侧

发病,亦可双侧对称发生。临床上主要表现为无痛性跛行,患肢短缩,大粗隆抬高、凸出。

【X线表现】一般在5岁左右即有明显

X线改变,表现为股骨颈变短、增宽,颈干角变小,近呈直角。股骨头向内下移位,但其大小及骨结构无改变。骨骺线近垂直方向,不规整,并增宽,其内有小碎骨片(照片7-22、23)。

先天性髋外翻

髋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,靠近髋臼上缘的外侧部分,故髋臼上缘外侧可因受压而变平,有时甚至合并半脱位。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。

先天性髋脱位

先天性髋脱位颇为常见,发生率约为新生儿的0.15%,大多数发生在出生后两周内,少数可延迟至持重时发病。现在认为其发病是由于出生前或新生儿时期髋关节囊松弛所致。关节囊受到突然的牵扯力,如臀位分娩时助产操作不当,或提着双足倒悬新生儿,均能引起早期脱位。在关节囊张力低时,紧裹新生儿使髋外展受限或急剧的束缚在内收位,亦可造成髋脱位,因此本症冬季发病率高。髋臼发育不良、关节囊增大、股骨前倾和关节周围肌肉挛缩,是继发性改变。女性多见,可为男性的5~10倍。

【临床表现】本症可单侧或双侧发病,其发病率相仿。患儿站立和行走较晚,单侧者表现跛行,双侧者行走左右摇摆如鸭步。患肢缩短,臀部皱襞加深、增多,会阴部加宽。患肢股骨头凸出,髋外展受限,春德伦伯格(Trendelenberg)征阳性,牵拉推送患肢,股骨头可如“打气筒”样上下移动。

【X线表现】X线检查是诊断先天性髋关节脱位的重要方法,包括平片和造影。

(一)X线平片表现 典型改变:①股骨头向外向上移位;②股骨头化骨中心发育小,

不规整,或出现延迟;③髋臼顶发育不良,呈斜坡状,倾斜角(髋臼角)加大,正常为 20° ,发育不良者可达 $50^{\circ}\sim 60^{\circ}$ (照片7-24)。

先天性髋脱位早期治疗能收到满意效果,故早期诊断有重要意义。脱位前期或早期脱位,最常采用髋关节伸直内收 45° 充分内旋位投照。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。若脱位,则此线在髋臼以外,与脊柱相交在腰骶关节水平以上。另外,注意髋臼顶的上部和软组织变化亦有助于诊断。正常情况下,在髋臼顶的上端有一个小三角形硬化区,连接髋臼顶的上缘和大转子,有一透亮的弧形阴影并同髋臼顶和髋臼的坐骨部分形成一条连续的弧线。脱位时,在髋臼顶上缘下可见三角形的透亮影,可能因关节纤维软骨边缘肥大所致,表现为连续的弧形线中断、增大和不规整。

轻度脱位亦常用测量法来判断。最常采用的方法是将髋关节分成4个区(即伯格方格,见测量章),正常股骨头应在内下分区。根据股骨头超越此分区的程度,可以判断脱位的情况。

髋脱位后常影响患肢的发育,股骨发育细小,坐骨、耻骨及髌骨翼发育亦均小于健侧,骨盆向健侧倾斜。高脱位时,因小粗隆顶住髋臼,股骨粗隆受到刺激,发育可稍大。髋关节全脱位时间较久,股骨头与髌骨可形成假关节,并有肥大增生改变。先天性髋脱位在治疗过程中可发生骨骺缺血坏死即扁平髋(照片7-25)。

(二)造影表现 股骨头均向上、外侧移位。股骨在轴线压力下内旋位投照,其移位程度最明显。较小的婴儿移位一般不超过5mm,而在较大的婴幼儿常大于5mm。股骨头可有不同程度的变形,主要在上内侧部分,表现为轻微变扁或呈卵圆形。髋臼顶上缘均有畸形,内侧关节腔隙明显增宽。

股骨畸形

一、股骨不发育或发育不良

单侧或双侧发病,股骨可完全不发育或部分不发育(照片 7-26),而股骨头和股骨远端仍正常。股骨发育不良表现为股骨缩短、股骨弯曲及近侧端骨化延迟,伴髓内翻或先天性髓脱位畸形。双侧股骨发育不良可伴有特殊面容(塌鼻、小下颌和逆愚型脸裂)、畸形足、肱骨轻度变短、骨盆和脊柱畸形。

二、双股骨畸形

我们得见一例,患儿生后即发现右大腿较左侧明显粗大,膝关节屈曲内收,马蹄内翻足及 7 趾畸形。X 线示右侧双股骨畸形,近段 1/2 双骨联合,远段 1/2 分叉成两支股骨,且各具一枚化骨核,足呈马蹄内翻及七趾畸形(照片 7-27、28)。

膝内翻或膝外翻畸形

膝内翻或膝外翻畸形为股骨远端或胫骨近端骨骺发育不良所致,亦可继发于缺血坏死(胫骨内髁骨骺)、佝偻病及创伤等。

一、膝内翻

又称弓形腿、“O”形腿,多为胫骨上端内侧骨骺发育不全所致。病人站立时两膝不能靠拢。X 线片显示胫骨内上髁发育小,关节面倾斜,膝关节向内成角畸形,胫骨向内弯曲。

二、膝外翻

又称“X”型腿,与膝内翻相反,膝关节向外成角畸形。虽两股骨内髁已靠拢,但两踝却相互分离。多为股骨外上髁发育障碍所致。X 线表现股骨外上髁发育小,关节面向外上倾斜。

应注意,小儿在正常发育过程中,可出现轻度膝内翻或外翻,两岁以前常表现有内翻,2~12 岁又可显示外翻,但通常都能在发育过程中自行矫正。

髌骨畸形

一、髌骨不发育或发育不全

有明显家族遗传性。临床可无任何症状,或仅有轻微膝部不适和疼痛,于 X 线检查时方被发现。髌骨完全不发育,膝部变扁平,伸直位呈方形,屈曲位呈直角状,失去自然的弧形,股骨内髁异常凸出,膝关节呈轻度外翻。髌骨发育不全表现为髌骨小,位置高,在膝伸直位时更为明显。髌骨发育畸形常合并指甲、肘关节发育异常,称为指甲—髌骨综合征。

二、髌骨先天性脱位

可有家族性,多为外侧脱位。4 岁前髌骨未骨化,膝伸直位触诊,髌骨向外侧移位。骨化后 X 线显示髌骨发育小,并向外侧移位。

胫骨不发育或发育不全

本症罕见,约 1/4 的病例为双侧性,单侧发病以右侧居多,大约为左侧的 5 倍。发育不全一般为下部不发育。腓骨弯曲,凹侧向内,上端移于股骨的后外侧。常伴患侧足部畸形,如马蹄内翻足、跗趾骨不发育或发育不全,或有合骰趾畸形等(照片 7-29)。

先天性胫骨假关节

本症是一种罕见的病理性骨折,可能与局部的骨纤维变性有关。骨折后无骨痂形成,并发生骨不连和假关节。假关节之间为纤维组织。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,尖突向前,局部可发生皮肤色素斑及结节样神经纤维瘤。病因不明,女性居多。

【X 线表现】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。骨折后无正常的骨痂形成,骨折不能愈合,因而发生骨不连和假关节。假关节晚期,骨折断端锐利硬化,远段断端常变尖,楔入杯口状增宽的近段

断端内。本病亦常同时伴发腓骨下段骨不连和假关节(照片7-30)。

产前长骨弯曲

产前长骨弯曲常见于下肢胫骨和股骨,可单侧或双侧发病,单发或合并发生,上肢少见。本病可能与胎儿位置及子宫内压力异常有关。出生时即发现,但生后短时间内倾向于恢复,部分病例至两岁可完全恢复正常,弯曲严重者可延至成年才消失。弯曲骨凸面的皮肤常有一小酒窝状凹陷。

【X线表现】多为向前或向外侧弯曲,伴有不同程度的旋转畸形。弯曲部多在骨干的中段,凹侧皮质增厚,凸侧皮质变薄。干骺端和骨骺形态结构正常,可与佝偻病、软骨发育障碍等所致的弯曲相鉴别。本病可伴发肋骨弯曲、腓骨发育不全、畸形足等。

先天性胫腓骨联合

本症可能有家族遗传性,其骨性联合部位常发生在胫腓骨之下部,少数在上端。

腓骨发育不全或不发育

本症在长管骨发育不全或不发育中最为常见。典型的症候群为腓骨不发育或很小(照片7-31),胫骨向前和向内弯曲,胫骨弯曲凸面的皮肤有一小盾形成。马蹄外翻足,一个或两个外侧缘足骨不发育和一个或多个跗骨不发育或融合。上述典型征象并非同时出现,也可仅为腓骨近端的发育不全,同侧股骨常变短,股骨近侧端、髌臼和髌骨常发育迟缓。

先天性巨肢症

原因不明,出生后即可发现。巨肢的骨骼和软组织均肥大,以右侧肥大多见。可有以下几种类型:①节段性肥大,即巨肢累及一个肢体全部或仅一部分,以巨指(趾)最常见;②半侧肥大,即身体的一侧肥大;③交叉性肥大,

即身体的一侧或一部分肥大,合并对侧的一个或多个节段肥大,肥大肢体的关节因负重过大,早期即可出现骨关节病。肥大肢体软组织似水肿样表现,皮肤粗糙,毛发粗长。此外尚可合并牙齿早萌出、汗腺脂过多、骈指、畸形足、先天性心脏病,以及尿道下裂等畸型。

先天性多肢畸形

本病罕见,我们见一例自腰部长出一额外的畸形肢体(照片7-32、33)。

先天性足部畸形

一、马蹄内翻足

为常见的足部畸形,可能与胎儿位置有关。正常胎儿两足背屈,足底抵于子宫壁。若两足彼此相压或一足塞入对侧腹股沟处,足部处在马蹄内翻位,日久就可塑成畸形。亦有人根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是致病原因。本病出生时即存在,一侧或两侧均可发生。主要病理改变是内侧跟腱缩短、舟骨向内旋转移位、跟骨跖屈内翻、跟骨头脱位。表现有三种畸形:①整个足以其长轴内翻,足内侧缘向上,外侧缘向下;②踝关节跗屈呈马蹄内翻足;③前足内收(跗内翻)。

【X线表现】跗骨发育不良及位置异常。距骨扁而宽,距骨中轴线远离第1跖骨(正常通过第1跖骨)。舟骨变短而阔,向内上后方移位,几乎和胫骨相接触。跖骨互相靠拢重叠,第5跖骨肥大,第1跖骨萎缩(照片7-34)。

二、跟骨外翻足

少见。这种畸形恰与马蹄内翻足相反,整个足依其长轴向外翻,跖背屈,前足外展。足背与小腿的外侧平行,脚跟向外侧突出。

三、超常胎儿位足

与跟骨外翻足相似,足背屈,但无跟骨外翻,是由于胎儿在子宫内足过度背屈引起胫

前韧带机能性变短和紧张所致,并非僵直性畸型。

四、马蹄外翻足

踝关节及前部跖屈呈马蹄状,但足底面向外翻,致马蹄外翻足。

五、跗趾外翻

第1跖骨远离第2跖骨头,第1跖趾关节显示半脱位,跗趾外翻向腓侧,常合并第2跖骨干增大(照片7-35)。

六、扁平足

是比较常见的一种畸形,其特点是各种原因所致的足内侧弓下陷。

(一)先天性痉挛性扁平足 这种畸形主要由跗骨融合所致。融合可为骨性、软骨性或纤维性,以距骨跟骨融合多见,表现为下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。

(二)先天性垂直距骨 少见,可引起严重的僵直性扁平足。X线表现为距骨按其横轴旋转成垂直位,腹端向下,跟骨内翻和前足背屈。严重者距骨长轴同胫骨长轴一致(照片7-36)。距舟骨分离,舟骨向上、向外移位,位于跟骨头颈部的背面。在特发性获得性扁平足,距骨亦可跖屈,但不能达垂直位,亦不发生距舟骨分离,可资鉴别。

(三)特发性获得性扁平足 主要病理变化是跟骨外翻、前部下降、距骨头向内下方旋转,舟骨、楔骨及骰骨均下降移位,因而使足内外侧弓均下降及前足外翻。临床上大都在青少年时期出现症状,主要是足内侧缘疼痛,久立或走路时疼痛加剧,休息后缓解。

足弓的改变可用X线测量确定。在侧位片上显示为距骨轴与地平线的角度增加(正常 23°),跟距角加大(正常 $25^\circ\sim 40^\circ$),足内弓(正常 $113^\circ\sim 130^\circ$)和外弓(正常 $130^\circ\sim 150^\circ$)角度加大,距骨中轴线不相一致而形成角度。

七、跟骨距骨桥

为跟骨之载距突向后上方增大,距骨体内结节向下增大,在跟距关节内侧形成两骨块。此两骨块有时为骨性连接,有时借软骨或纤维组织相连,有时两者形成关节。多为单侧,亦可双侧。小儿时期很少有症状,一般在青春期出现症状,足扭伤常为其诱因,表现为走、跑或久立后足内踝下疼痛。检查见内踝下有骨性硬块,足弓扁平稍呈外翻畸型,足内外翻活动受限。

【X线表现】踝关节正位像和足部侧位像均能显示清楚。跟骨距骨桥可分为两种类型:

(一)完整跟骨距骨桥 即骨桥间没有间隙。在侧位片上,骨桥呈舌状骨块自后上向前下斜行,将距骨内结节和跟骨载距突连接起来,骨块边缘致密(照片7-37);在正位片上,骨块向内侧凸出。

(二)不完整骨桥 即于骨桥的中间有软骨或纤维组织相连,或形成关节。不完整骨桥的变异很多,有时为跟骨距骨的增大骨块间有很细的一条裂缝,骨块的边缘略为致密;有的两骨块明显分离,表面光滑,形如关节;有的距骨内结节显著增大,与后结节连成一片,呈帽状扣在跟骨的异常骨块上。在正位片上可见跟骨距骨内侧面面向内侧突出,二者间有裂缝或形如关节(照片7-38)。除跟骨距骨桥外,还可显示足骨的继发改变,如距下关节变窄、扁平足和距舟关节退行性改变等。

对本病的认识,应强调熟悉内结节与载距突的形态、结构。在侧位上或部分正位上,两者间可显示有缝隙,但正常情况下并无关节,且该缝隙亦与跟距关节无关。两者的形态可有不同的改变,但在正位片上骨突内踝比增大。在侧位片上载距突后缘向后突,载距突与内结节间有伪结节形成,以及两者间有骨性愈合等征象,可以作为识别本病的依据。

(高士伟)

第三节 躯干及骨盆畸形

胸廓畸形

一、胸骨裂及切迹

系胸骨成对胚胎成分未融合所致。出生时即存在。X线不能发现胸骨裂的直接征象，但两锁骨内端向外移位，呼气时有大的软组织影，向前膨出于缺损胸骨之上及侧移位的锁骨之间，可提示诊断。胸骨纵裂多见于兔唇者。

二、胸骨不对称

胸骨体化骨中心排列不规则或生长不一致，造成大小差别悬殊，于化骨中心愈合时形成胸骨不对称。

三、漏斗胸

表现为胸骨的下部及附着的肋软骨向内凹陷，胸骨角突出，但胸骨柄不受影响。凹陷的胸骨常向右旋转。严重的漏斗胸可使胸腔前后径变短，左右径增宽，纵隔器官及右中叶肺均可受压，心脏向左移位，可引起心悸、气喘症状。

四、鸡胸

与漏斗胸相反，胸骨的上部及其肋软骨向前凸出，胸廓左右径变窄，多认为继发于膈肌腹侧部的先天发育不良和无力。一般无明显症状。

五、肋骨畸形

(一)第1肋骨畸形 可表现为两侧生长不对称，短小，呈颈肋状，或在其前部胸骨柄处部分骨化及肋软骨端呈分叉畸形。有的第1肋骨完全不发育或第1与第2肋骨部分或全部合并畸形，较为少见的是第1肋骨假关节形成，常发生在肋骨的后1/3处，边缘光滑，无骨痂形成，无外伤史和临床症状，可与骨折相鉴别。

(二)赘生肋

1. 颈肋 最常见，起于第7颈椎横突，均比第1肋骨小，可发生于一侧或两侧，较直而无弧形，有的可一直伸展到胸骨柄，可与第1肋骨构成骨性联合。

2. 腰肋 常见在第1腰椎的横突旁，呈很小的骨块，应与横突骨折相鉴别。

(三)叉状肋 比较常见，多发生于两侧的第2至第5肋骨，前端呈叉状扩展，有时一支明显，另一支很短，甚至仅在肋骨上见一骨性突起，不可误认为肋骨的局限性增生性病变。

(四)肋骨联合 多发生于肋骨后端，以第5至第6肋骨间骨联合最为常见，少数亦可发生在肋骨前部，甚至整个肋骨发生联合。偶可发生双侧多数肋骨合并畸形，其间有时可发生假关节(图7-4)。

(五)第12肋骨不发育或短小 很短时宛如腰肋。若确定第12肋不发育或短小，则X线片检查须包括胸椎全长。

脊柱畸形

一、枕椎

枕骨底部有3个软骨化骨中心，若与形成颅底的其他骨不完全联合，则可环绕枕大孔而形成甚似脊椎的骨块，即为枕椎。枕椎有一肥大的索弓，部分或完全与枕大孔前缘相连，向下突出形成第3髁，可与齿状突形成关节。第3髁亦可在枕大孔前缘呈一游离骨块。在孔的背面上有一完整或不完整的椎弓，但没有横突。枕椎与寰椎形成关节的髁外貌正常。此骨可侵犯枕大孔而造成孔畸形。

二、寰椎枕骨化

系指寰椎部分或完全与枕骨连接。前屈和后伸侧位片可见寰椎与颅底不分离。在X线侧位片上，若寰椎棘突与枕骨联合，则可见

枕大孔后缘与发育较小的棘突相连;若寰椎前弓与枕骨相联合,则显示为枕大孔前缘与一个椭圆形的小骨块相连,齿状突位置上移。寰椎的两侧块与枕骨髁完全融合连成一体,

亦可部分联合,两者间的关节间隙狭窄,部分消失,以正位体层片显示为佳。寰椎枕骨化常伴寰枢关节半脱位、颅底凹陷等异常(照片7-39)。

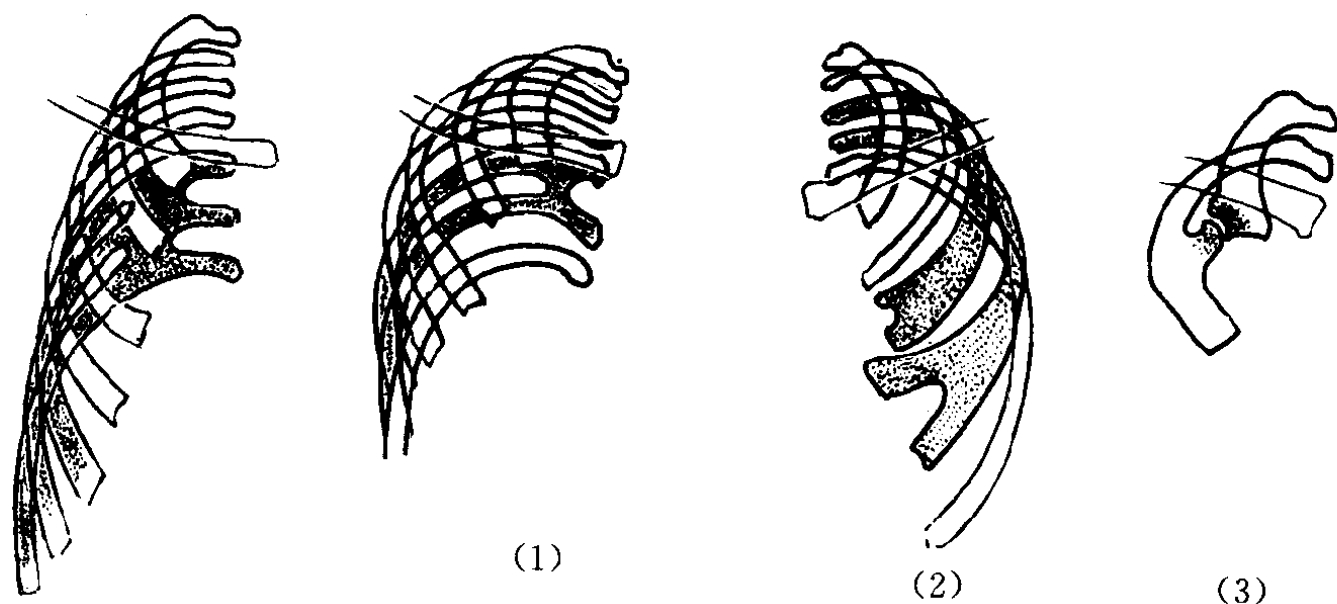


图7-4 肋骨畸形示意图
(1)肋骨间骨性联合 (2)叉状肋 (3)肋骨间假关节

三、齿状突畸形

齿状突有两个原发骨化中心,左右各一。胎儿第5个月时出现,第7个月时两者愈合。若这两个骨化中心未愈合或部分愈合,则可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。

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。

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。

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(图7-5)。

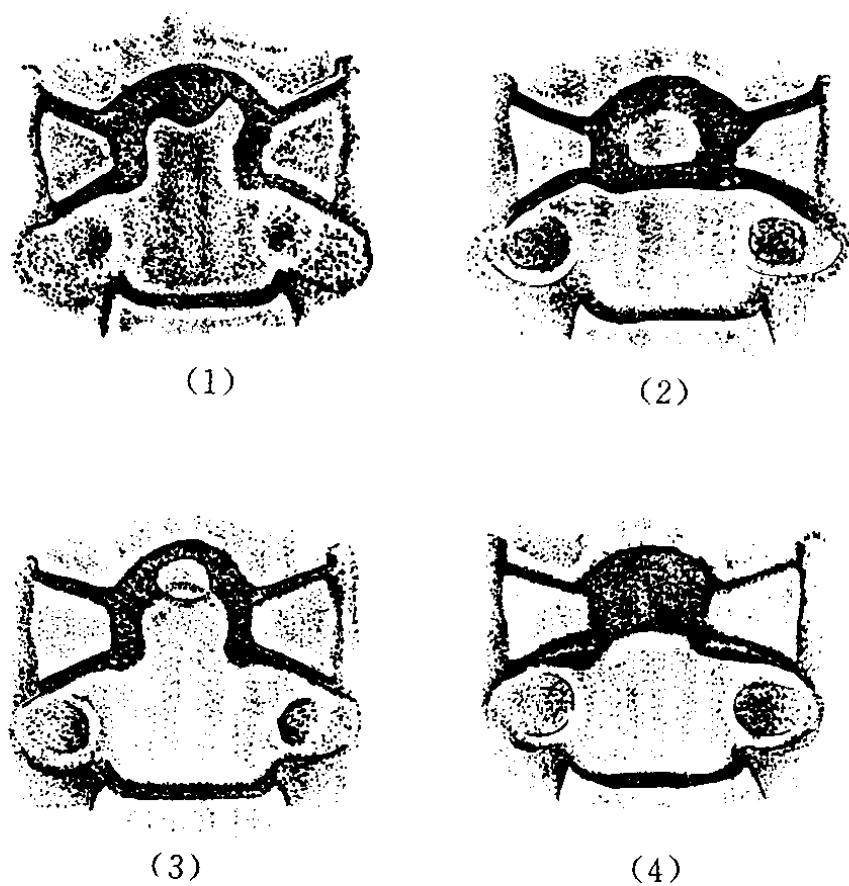


图7-5 齿状突畸形
(1)齿状突分叉 (2)齿状突游离
(3)齿状突终末骨 (4)齿状突缺如

四、脊椎融合

系胚胎时期间叶的原椎分节障碍所致。可影响两个或多个节段。融合可为完全性,或仅局限于椎体或椎弓,常见于腰椎,次为颈椎,胸椎较少见。多个椎体虽然融合在一起,

但其总高度不变(照片 7-40、41)。

克-费(Klipperl-Feil)综合征,其特点是颈椎融合和数目减少,伴斜颈、肩胛骨高位和脊柱裂。临床上表现为颈短、发线低、颈运动受限及肩部高位。可有神经症状或伴有其他异常,如脊柱侧弯、听力障碍、先天性心脏病及泌尿系异常等。

五、移行椎

为极常见的脊柱发育异常,由脊柱错分节所致。移行椎的整个椎骨总数不变,仅其某段椎骨数目减少或增加,而由另一段椎骨数目的增加或减少来补偿。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。

第 5 腰椎骶化为第 5 腰椎移行成骶椎,而成为腰椎 4 枚、骶椎 6 枚。这种移行可仅在横突部,或同时见于横突和椎体。横突联合,一般双侧多于单侧,有时第 5 腰椎横突宽而长,与骶骨形成假关节(照片 7-42)。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。

骶椎腰化为第 1 骶骨向上移行为腰椎,而成为 6 枚腰椎、4 枚骶椎。

第 5 骶椎向尾侧移行为骶椎尾化;相反

则为尾椎骶化。其联合可为单侧或双侧。

六、半椎体

胚胎时期,椎体由间充质形成软骨时,有两个左右对称的软骨化中心。若两个均不发育,则可引起椎体缺如;若其中一个发育不全则形成半椎体畸形(图 7-6)。出生时,半椎体较小,呈圆形或椭圆形,偏于一侧。在发育过程中,由于负重的影响,可逐渐变成尖向上的楔形,故又呈楔形椎。半椎体可累及一个或多个椎体,同侧的多个半椎体可互相融合。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。多个半椎体可引起明显的短躯干型侏儒,而四肢正常。胸部半椎体常伴肋骨发育畸形(发育小、肋骨联合等),多发生在半椎体的对侧,偶尔可并发一侧肺发育不全(照片 7-43)。

椎体有腹背两个骨化中心,若其中一个不发育,则可形成背侧或腹侧半椎体,须摄脊柱侧位片观察(图 7-7,照片 7-44)。脊索在椎体内非对称残存,亦可引起椎体一侧缺如,形成类似半椎体的畸形。

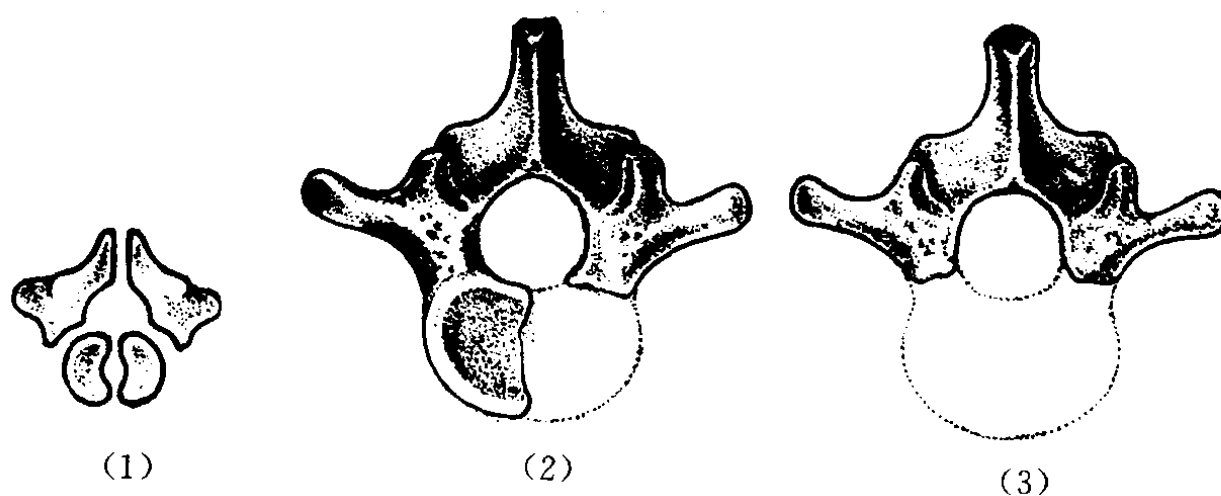


图 7-6 侧半椎体形成机制示意图

- (1)正常软骨化中心,椎体椎弓左右成对 (2)一侧不发育形成半椎体
(3)两侧均不发育形成椎体缺如

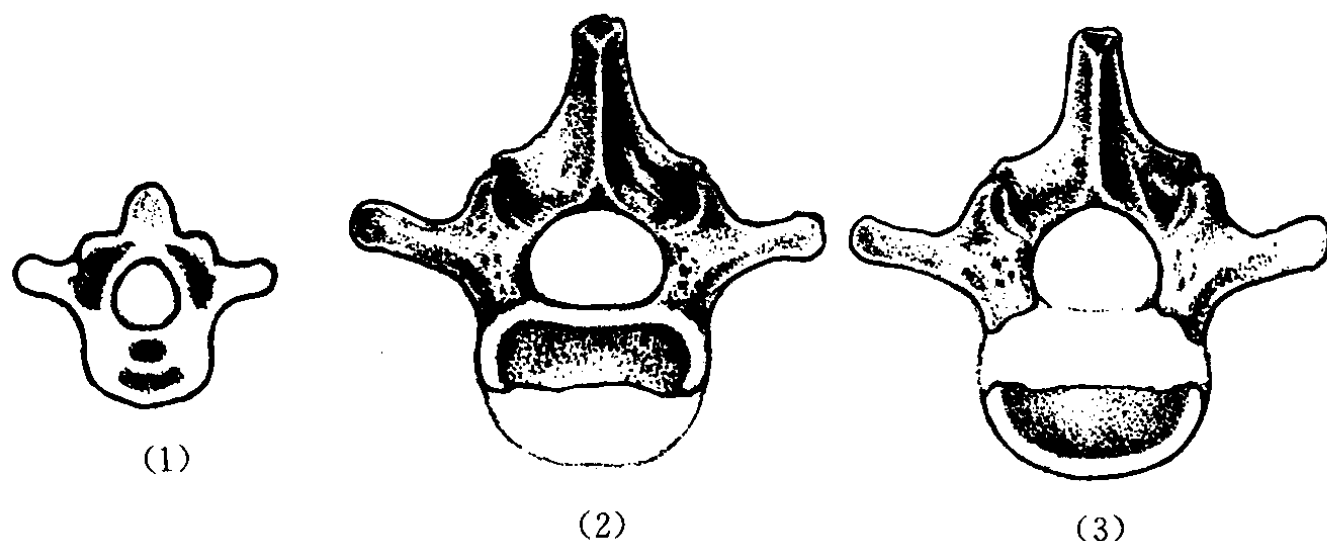


图 7-7 前、后半椎体形成机制示意图

- (1)正常椎体一次骨化中心为前后各一 (2)前半不发育形成后半椎体
(3)后半椎体不发育形成前半椎体

七、裂椎

当脊索在椎体中央残存沿矢状面分布时,则可形成裂椎。X线正位片可见椎体中央部很细或缺如,椎体由两个尖端相对的楔形所构成,其形状如同蝴蝶,故又称蝴蝶椎。在侧位片上,椎体仍为方形,但椎体中部密度增高。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(照片7-45、46)。

八、椎体冠状裂

系残存的脊索影响了椎体腹、背骨化中心的正常愈合。本病可累及一个或多个椎体,以腰椎受累最为常见,一般在出生后数周内消失。临床男性多见,约为女性的10倍。在侧位片上,于椎体中部可见纵行裂隙,将椎体分成前后两半。冠状裂畸形常伴发先天性钙化性软骨营养不良。

九、脊柱裂

系两侧椎弓未愈合,而在棘突区产生不同程度的裂隙,椎板部分或全部缺损,棘突畸形或缺如。脊柱裂相当多见,发生率约为20%,常累及一个或数个椎体,以下部腰椎或上部骶椎为最常见,其次在颈部。根据椎管内内容物有无疝出,可将脊柱裂分为显性和隐性两类。

隐性脊柱裂可有多种不同的形态,有的

脊柱裂合并有杵状棘突,即位于裂隙上方的棘突过度发育,或与其下发育不全的棘突融合为一体,端部呈杵状。X线表现为过长的棘突恰位于棘突裂的中央,形似铡刀,故有铡刀棘突之称(照片7-47)。临床上可因压迫脊髓及神经组织而产生下腰痛及活动障碍等症状。此外,有的脊柱裂棘突借软骨或韧带而与椎弓相连,在正位片上棘突呈游离状态,即所谓游离棘突。若棘突缺如,则显示椎弓中央有裂隙。

显性脊柱裂因有脊膜膨出,故有明显的神经症状。X线上除棘突缺如外,局部尚可见有软组织肿块影(照片7-48~50)。

十、椎弓崩裂及脊柱滑脱

椎弓崩裂系指椎弓峡部缺损,若引起椎体前移则称脊柱滑脱。其发生机制有先天发育缺陷和创伤两种学说。在解剖标本上,峡部裂隙呈斜行、水平或略向前凸的弧形,边缘不规整。崩裂以第5腰椎最常见,约占90%,第4腰椎次之,上腰部及下颈部亦可发生。多见于20~40岁的男性。

【临床表现】最常见症状是下腰部进行性疼痛,可伴发一侧或双侧下肢放射性痛。脊柱滑脱明显者,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。多数病例可无症状,或其症状

与滑脱程度无明显关系。创伤与症状有密切关系。

【影像学表现】

(一)X线 椎弓崩裂和轻度脊柱滑脱,临床诊断比较困难,且多为双侧,向上各腰椎发病依次减少,而单侧发病则依次增多,少数可同时多个椎体发病。椎弓峡部断裂是崩裂的直接X线征象。

在正位片上,第4腰椎以上椎弓崩裂常能清楚显示,表现为在环形椎弓根影的下方(峡部)出现透亮裂隙。由内上斜向外下,宽约2mm,边缘不整、硬化。因投影关系,第5腰椎椎弓崩裂在正位片上常常难以显示,但以下征象可提示椎弓崩裂的存在:①椎板外侧端呈断肩样改变;②椎板外侧上缘或下缘显示边缘硬化的“新月”状凹陷;③椎弓根区密度不均,结构紊乱或有破碎。明显的脊柱滑脱,第5腰椎下缘模糊不清,重叠在第1骶椎上,呈现为“新月形”增浓影,与两侧横突阴影相连,形成“弓形影”,称为布雷斯福德(Brailsford)弓形线。

在侧位片上,特别在屈曲侧位片上,常能清楚显示崩裂(照片7-51),阳性发现率可达40%,但不能鉴别为一侧或双侧。裂隙在椎弓根后下方、上下关节突之间,自后上斜向前下,常有硬化边缘。如为单侧崩裂,则有时仅见不完全的裂隙或无裂隙可见。裂隙的宽度与滑脱轻重有关,移位越明显,显示越清楚。脊柱滑脱,第5腰椎向前下移位,以至躺在第1骶椎椎体前上部,第5腰椎椎体呈向后的楔形变,第1骶椎前上缘钝圆。

在侧位片上可测定第5腰椎滑脱程度:①加兰德(Garland)法:自第1腰椎前缘向骶椎平面作一垂线,若第5腰椎之前下缘与垂线接触或在垂线前方则有意义。②麦斯肯(Meschke)法,分别于第4腰椎椎体后下缘与第1骶椎后上缘和第5腰椎椎体后上、下缘画两条直线,根据两条直线的相互关系,可

将滑脱分为三度(表7-1)。③梅尔丁(Mey-erding)法:将第1骶椎椎体上面纵分为4等份,根据第5腰椎后下缘在骶椎上的位置,分别称为1~4度滑脱。

表7-1 麦斯肯法测定第5腰椎滑脱程度

滑脱程度	相交角度(°)	平均距离(mm)
轻度	3~10	4~10
中度	11~20	11~20
重度	20以上	20以上

本病须与退行性脊柱滑脱相鉴别。在侧位片上,两者之椎体虽均向前移位,但前者仅椎体前移,而棘突与其下部椎体仍保持原位不动,故脊柱的前后径(椎体前缘至棘突后缘距离)增加;退行性脊柱滑脱则椎体和棘突同时前移,因而其椎体前后径不变。此外,退行性脊柱滑脱均伴有椎间盘及小关节明显退行性变,或椎弓发育异常及病理性改变。

斜位片为诊断椎弓崩裂的最佳投照位置,一般取后斜位35°~45°。正常椎弓影似“猎狗”形,狗嘴为同侧横突,耳为上关节突,眼为椎弓根的断面,前腿为下关节突,颈部即椎弓根峡部,狗体部为椎板,后腿为对侧的下关节突,尾巴为对侧的横突。若有椎弓崩裂,则在“狗颈部”可见一条带状裂隙,宛如戴了一个项圈。若为脊柱滑脱,则因横突和上关节突随椎体前移,故形似“狗头”被砍掉。有时邻近的上、下关节突挤入缺损的间隙内,将崩裂间隙部分掩盖。裂隙边缘可不规整及硬化,有时其内存在小的游离骨块。在斜位片上,正常腰椎小关节面自下而上渐次向后呈阶梯状排列;滑脱时则该关系消失。

(二)CT 椎弓崩裂和腰椎滑脱在CT图像上显示更清楚。椎弓峡部可见不规则的裂隙,边缘不规整,可有硬化,多为两侧,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”,相应椎间小关节增生硬化显著。

十一、腰椎向后移位

腰椎向后移位系指头侧腰椎较尾侧腰椎或第1骶椎向后移位,常发生在上部腰椎。由于正常的上部腰椎稍后倾,而下腰与骶椎交界处向前倾,故该处前脱位趋势较大,少数病例第5腰椎亦可发生向后移位。

腰椎向后移位的先天原因常是脊柱韧带松弛、脊柱畸形、小关节面不对称,呈前后型,造成椎体间不稳定,导致腰椎向后移位。本病早期即可引起椎间盘退行性变,相邻椎体边缘发生硬化及唇状骨质增生。此外,外伤、变性病变、感染、肿瘤,以及老年性骨质疏松等,亦可引起继发性腰椎向后移位。

【X线表现】侧位片显示椎体向后移位,使椎体前后缘的正常连续线失去自然曲度,移位椎体的棘突向后突出,小关节面移位或关节间隙增宽;若小关节为内外型,则关节突重叠增宽;若系前后型,则关节间隙增宽。脊柱后移部位的椎间隙变窄,椎体边缘增生硬化,椎间盘可出现真空或钙化现象。椎体后下缘及其以下的椎体上关节突间距缩短,可造成椎间孔前后径变窄或呈哑铃状。

十二、先天性椎弓根狭小

很少见,临床上常无特殊症状,多系偶尔发现。上海第一医学院曾报告1例椎弓根狭小,观察多年无临床意义,乃考虑为先天性。X线表现为胸椎和腰椎椎弓根部有狭小畸形,但其内缘光滑,无骨质疏松和被侵蚀的表现。侧位片上椎体后缘清楚完整,椎间孔不增大。本症须与椎管内新生物所致的椎弓根狭小和间距增宽相鉴别。后者范围局限,仅少数椎弓根变形,椎弓根间距增宽,内缘消失,形如括弧并有骨质疏松。侧位片显示椎体后缘受压凹陷,椎管造影有新生物阻塞现象。

十三、脊柱侧弯

(一)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。

(二)特发性婴儿脊柱侧弯 异常的胎儿位置和子宫内塑形可能是主要原因。亦有人认为婴儿的仰卧位置与本症的发生有关,表现为胸椎侧凸,提起婴儿时侧凸不消失。弯凸的凸侧肋骨明显背突,而凹侧消失,头向凸侧旋转受限,常伴斜头畸形。发病年龄自出生至10个月,90%以上的病例可自行恢复。

(三)原发性脊柱侧弯 多见于女性,一般在6~7岁开始发病,畸形较轻,进展缓慢。椎体二次骨化中心出现后(10岁以后),侧弯畸形迅速发展,1~2年内即可产生严重的畸形。约在骨骺愈合前一年,侧弯即停止发展。严重的侧弯畸形常伴有脊柱扭转畸形,造成侧弯的凸侧面胸后壁隆起,形成驼背,胸前壁凹陷,而侧弯的凹侧面胸后壁凹陷,胸前壁凸出。轻度患者,脊柱扭转不明显,外观可无明显畸形,于胸部X线检查时才被发现(照片7-52)。

【X线表现】对脊柱侧弯病人,均应摄直立前后位及侧位片,最好包括脊柱全长或至少包括胸椎到髂骨翼,投照中心线应通过侧弯的顶点。

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”型,有三个弯曲,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。病程较久者,可出现椎间盘退行性改变。若脊柱扭转,凸侧椎弓根向内移位,凹侧的椎弓根则显影不清,甚至消失,棘突亦向凹侧移位。

脊柱侧弯角度可在正位X线片上测量。有两种方法:①柯布(Cobb)法:在原发侧弯

区上端椎体的上缘及下端椎体的下缘作平行线,此两线的交角或在此两线上再作垂线的交角,即侧弯角度。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。

十四、骶尾骨不发育及发育不全

骶尾骨可完全不发育,或仅上两节骶骨发育(照片7-53),以下骶尾骨均不发育,残存的骶骨亦发育不良。从第12胸椎至第5腰椎椎体大小及椎管直径逐渐缩小,骨盆显著狭窄。臀部有明显的陷窝和萎缩,下肢肌肉萎缩,并常随骨骼的生长而逐渐加重。

骶骨侧块一侧发育不全,可引起骨盆倾斜;两侧发育不全则骶骨对称性明显缩小,骨盆横径明显缩窄(照片7-54)。

骶骨前部不发育可引起骶前脊膜膨出。临床主要表现为盆腔脏器的压迫症状,例如便秘、尿频、尿急或排尿困难,以及痛经等。肛门指诊时于直肠后壁可触及一软组织肿块,有触痛。X线显示骶骨前部有边缘光整的骨质缺损,常涉及中下部,一侧或两侧,通常一侧较为严重。钡灌肠检查可见直肠、乙状结肠受压推移,管腔变窄。椎管造影可见造影剂进入疝囊,此改变有助于同脑室管膜神经胶质瘤、脊索瘤、巨细胞瘤等引起的骶骨破坏相鉴别。

十五、尾骨过度发育

尾骨过度发育可形成“尾巴畸形”(照片7-55)。

骨盆畸形

一、髋臼向内突出症

又称奥托(Otto)骨盆,系两侧髋臼对称性变深及向骨盆内突出。原因不明,可能为先天性发育异常,有家族性发病倾向。发病与髋臼软化有关。多见于女性,常起病于青春期。X线显示髋臼变深并向内突入盆腔,髋臼边缘密度增高;股骨头由变深的髋臼所包绕,呈轻度外翻位,承重部位变扁平,有斑点状骨质硬化;髋关节间隙狭窄,髋臼、股骨头的边缘有唇状骨质增生;骨盆、股骨显示骨质疏松。

本病亦可由髋关节损伤或炎症引起,但多为单侧性,髋关节周围骨质改变明显,可资鉴别。

二、耻骨联合分离

最常并发膀胱外翻,亦可合并脐疝、直肠扩张、肛门闭锁、腹部和骨盆肌肉发育不良、尿道上裂等畸形。有人认为耻骨联合分离的程度与尿道上裂的程度有关,呈正相关。X线表现为耻骨弓分开,严重者可达10cm。耻骨支发育不全并骨化延迟,髂骨翼及坐骨向两侧张开且移位,骨盆呈“门”形,整个骨盆形态宛如“牌坊”(照片7-56)。

三、髂骨角

又称丰(Fong)氏病,其特点是两侧髂骨翼后面对称性骨质突出,指向外方,是由独立的骨化中心所形成。除髂骨角外,髂骨上下径变短,骶骨明显弯曲并有髋外翻。此外尚可伴发其他骨骼异常,如髌骨和桡骨头发育不良、倾斜指和第5掌骨变短等。本病亦可合并外胚层异常,常见的为拇指和示指指甲不发育或发育不良。

第四节 颅骨发育畸形

狭颅症

系颅缝早期闭合引起的先天性头颅畸

形。颅缝早期闭合多发生于胎儿期或婴儿早期,机制不明,可能为颅缝膜性组织内异位骨化中心生长的结果。颅缝早期闭合使颅骨生

长在早闭颅缝平面的垂直方向上发育障碍。而在其他方向上则代偿性过度发育,形成各种头颅发育畸形。若这种代偿不能适应正常脑组织的发育,使脑组织发育受限制,则可引起智力障碍和颅内压升高。颅缝早闭可影响所有颅缝(完全性早闭),或仅累及1~2条颅缝(不完全性早闭)。

【临床表现】主要表现为不同类型和程度的头颅畸形,如尖头、舟状头、短头、偏头和小头畸形。早期,早闭颅缝区域可触及骨嵴,受累颅骨的动度消失。神经系统症状和突眼与颅骨狭窄的程度有关,较重者可产生慢性颅内压升高,出现头痛、呕吐、视力障碍和惊厥等。有的智力低下,常伴有骀指综合征。狭颅症亦可合并四肢骨畸形、垂体机能不全、生殖器发育不良和溶血性黄疸等。

【X线表现】本病的基本X线表现为颅缝早期闭合、头颅畸形和颅内压升高所引起的颅骨改变。

(一) 颅缝早闭 为颅狭窄症的直接征象,发生在胎儿者,出生时即已存在;发生在婴儿早期,受累的颅缝明显狭窄,颅缝边缘有象牙样骨或骨桥,几周内骨嵴即将颅缝闭合。

(二) 头颅畸形

1. 尖头畸形 又称塔状头畸形,可分以下三型:

(1) 单纯尖头畸形 为最多见的一型,一般均为冠状缝和矢状缝早期闭合。表现为头颅垂直径增加,前后径变短,额顶部倾向于垂直上升,使头颅呈塔状。前颅窝变短,从鼻根至蝶鞍间距离明显缩短至1.5cm(正常6.5cm),因而致使眼眶变短,眼球轻度突出,中后颅窝加深(照片7-57)。

(2) 颅面骨发育不全(Crouzon综合征) 其特点为多数颅缝早期闭合(冠状缝及人字缝最常见)、上颌骨发育差和脑积水。由于冠状缝和人字缝早闭,颅骨前后径变短,横径增宽,使两眼分离和向外斜视,鼻根塌陷,鼻弓

增宽。因上颌骨发育小,眼眶下缘缩小,使眼球无所依附而向前脱位。正常发育的下颌骨相对向前突出,使上下齿呈反咬合。

(3) 尖头骀指畸形(Apert综合征) 为显性遗传。头颅畸形与前两型相似,但伴发骀指(趾)畸形。通常面骨发育正常,无眼部症状或者症状较轻。

2. 长头畸形 又称舟状头,为矢状缝、顶颞缝和蝶枕缝早期闭合,使头颅横径生长受限,而前后径生长显著,头长而窄,呈舟状。颅底下陷,矢状缝前部升高,枕部下陷(照片7-65)。很少有眼球突出和脑回压迹增加,智力发育也不受影响(照片7-58)。

3. 短头畸形 由于冠状缝早期闭合或伴人字缝早闭,头颅前后径变短,垂直径和横径增加,颅后窝变短加深。

4. 斜头(偏头)畸形 系一侧颅缝早闭,因两侧颅骨发育不均所致。以颞顶缝早期闭合为最常见,表现为头颅两侧不对称,常合并其他畸形。本病应与颅骨半侧萎缩相鉴别。后者继发于一侧脑发育延迟,虽然头颅两侧不对称,但病侧颅骨增厚,岩部位置较高,乳突气化良好,与偏头畸形不同。

5. 小头畸形 所有颅缝均早期闭合,颅骨发育全面受限,头颅狭小,脑发育受阻,颅内压升高和脑回压迹显著。小头畸形亦可继发于脑实质的发育异常,但有以下特点:除头颅小外,常有头颅偏斜、前额扁平 and 枕部相对突出,颅骨常增厚,但结构一般正常,很少有颅缝早闭,颅底和面部发育良好,与颅缝早闭所致之小头畸形不同。

(三) 颅骨改变 颅骨变薄,板障消失,以颅骨代偿性过度发育的部位最为明显。脑回压迹增多,显著者如鱼鳞状,俨如脑半球之浮雕,以尖头和小头畸形者为著。颅底下陷,一般多发生在尖头,以前、中颅窝多见,尤以中颅窝更明显。前颅窝的眶板和筛板下陷,颅中窝蝶骨大翼向前膨突,故可引起眶容积缩小、

眼球前突。

颅底凹陷症

本病是以枕大孔为中心的颅底向上凹陷及齿状突上移畸形。多数因第1、第2颈椎和枕骨先天性发育异常所致,如寰椎枕化、寰枢椎半脱位等。枕骨变扁,枕大孔偏斜,前后径变短。此外,本病亦可发生于使颅底软化的后天性疾病,如畸形性骨炎、软骨病、甲状旁腺机能亢进、类脂质沉着症及老年性骨质疏松等。

【临床表现】多在青春期以后出现症状,主要因枕大孔和后颅窝容积缩小压迫脊髓、延脑和小脑所致。最常见的症状为听神经受累、眼球震颤和共济失调。后颅窝脑脊液梗阻并脑积水可侵及椎体束,亦可有副神经损伤及颈神经根症状。临床症状与颅颈交界处骨畸形并不一定平行一致,故有时畸形显著而临床症状较轻,亦可症状严重而X线改变不著。

【X线表现】颅颈交界处骨骼畸形主要表现为枕大孔变小和不规整,枕骨斜坡和颞骨岩部向上移位,后颅窝变浅,寰椎枕化和寰枢关节半脱位等(照片7-59、60)。其X线诊断均须依据测量进行判断。测量方法是选择相对固定且容易确定的头颅和颈椎骨性结构做标志,以分析颅底、枕大孔和齿状突的相互关系。由于正常解剖变异较大,还没有一种比较理想而可靠的方法,故几乎每种方法都有假阳性,尤其是改变较轻微者。因此,必须根据正侧位片,应用两种以上的测量方法,互相配合分析,其结果才比较可靠。以下为几种比较实用的X线测量方法:

(一)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以上,即有诊断意义(照片7-61)。

(二)麦格雷戈(Mcgregor)线 由硬腭后缘上面到枕骨鳞部最低点作一连线,齿状

突在此线上方大于6mm有诊断意义。

(三)二腹肌沟线 即在颅骨正位片上,两侧乳突内面和颅底交界点的连线。若齿状突顶至此线的距离不足2mm即有意义。

(四)麦克雷(Mcrae)线 即枕大孔前后缘的连线。齿状突顶超出此线即属病理情况,病人通常有明显的神经症状。

(五)克劳斯(Klaus)高度指数 为齿状突顶到鞍结节(窦汇,即枕内隆凸)间连线的距离,应大于34mm,低于此值应视为异常。

(六)布加德(Boogard)角 枕大孔前后缘连线和枕骨斜坡所形成的角度。本病角度加大(正常 $108^{\circ}\sim 135^{\circ}$)。

(七)外耳孔高度指数 在颅骨侧位片上,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,少于13mm有意义。

颅骨陷窝症

本病发病于胎儿期,出生时仍存在,一般在出生后4~5个月消失。发病原因不明,可能为颅盖骨骨化异常所致。其颅底软骨化骨正常。在病理上,其陷窝处为内板和板障的局限性缺损,颅外板薄如“羊皮纸”,陷窝区的外围为隆起的骨嵴所包绕。若颅骨外板亦缺损,硬膜与颅骨表面软组织接触,称为颅骨窗。本病几乎均伴有脑膜脑膨出。检查可见颅骨外形正常,但触诊颅骨变软,颅缝增宽。

【X线表现】本病的诊断主要依赖X线检查。颅骨表现为弥漫的蜂窝状或肥皂泡沫状密度减低区,周边绕以锐利的骨嵴,形成所谓陷窝,以顶、额部最明显。于切线位片上,颅骨陷窝区仅为一菲薄的外板。陷窝呈圆形或卵圆形,其大小为数毫米至4~5cm不等,排列无一定规律(照片7-62)。部分病人可见颅缝增宽、颅骨缺损及脑膜膨出。颅底和蝶鞍正常。

脑膜或脑膜脑膨出

脑膜或脑膜脑通过颅骨缺损处疝出,前者为脑膜膨出,后者为脑膜脑膨出。本病可发生于颅骨中线自鼻根部至枕骨基底部的任何部位,但最常见于枕部(约70%),少数可通过颅前窝突入鼻根区或鼻腔,称为颅鼻裂。

本病出生后即出现一软性肿物,并随年龄增长而逐渐长大。一般发生于枕部者较大,可大如儿头。肿物在婴儿哭闹时增大,压迫时可缩小。于肿物底部可触及颅骨缺损边缘。当伴有脑组织膨出时,常有癫痫、肢体麻痹或痉挛等表现。

【X线表现】由于脑膜膨出发生于中线部位,故颅骨缺损以颅骨正位片显示较清楚。颅骨缺损呈圆形或卵圆形,大小不一,边缘光滑而清晰。少数情况,脑膜膨出可在中线的两侧,显示为两个孤立的骨缺损,两者之间有一薄的间隔。缺损周围可见有膨出的软组织重叠所致的密度增高影。若软组织影相当大,则骨缺损边缘可不锐利。当发生颅鼻裂时,若缺损较小,X线改变可不明显;若较大,则由于筛板和部分上部眶板缺如、不发育,可见鼻根部结构“空虚”,上部眶间距加宽,眶内缘因受推压而致眼眶凹面向内。若颅内容物突入鼻腔内,则显示为筛板区域的正常骨结构缺如

和筛泡大部分消失。

三角头畸形

为少见的颅缝骨化畸形,由于额缝早期闭合所致。其特点为从头上部俯视观察头颅,头颅呈三角形,前额狭窄伴有中线嵴状高起,两眼靠近。颅骨片显示额骨短而窄,沿额缝骨质增厚,两眼距离过近,眼眶向内成角。额下前凶投照时,额部尖锐向前凸出成角。

茎突过长

正常茎突平均长度约2.5cm,起始于颞骨下面茎乳孔的前方,呈细圆柱状,远端伸向内前下方,位于颈内、外动脉之间,或伸向外下靠近下颌骨的内侧,偶尔可向后而达颈椎前方。茎突由第2鳃弓之软骨发育而成,若发育异常即为茎突过长。因为第2鳃弓的一部分将发育成茎突舌骨韧带,若有额外的骨化中心,则韧带部分骨化亦可导致茎突过长。若韧带全部骨化,则称为茎突舌骨韧带骨化(或钙化),与舌骨小角呈骨性愈合,骨化中间亦可形成假关节。茎突过长可引起咽部不适、疼痛和头痛等症状。侧位片可确定茎突长度,正位片可显示茎突向内或向外偏斜,以及有否弯曲。

(徐爱德 张传玉)

参 考 文 献

1. 李景学等. 骨关节X线诊断学. 人民卫生出版社,1982
2. 上海第一医学院.X线诊断学. 上海科学技术出版社,1978
3. 郭巨灵等. 临床骨科学(骨病). 人民卫生出版社,1989
4. 王云钊等. 骨放射诊断学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1994
5. 黎其芳. 巨手巨足畸形5例报告. 中华放射学杂志,1980,14:61
6. 向素娟. 颅骨陷凹一例报告. 中华放射学杂志,1980,14:314
7. 李明喜. 家族性先天性肩胛骨高位症3例报告. 中华放射学杂志,1983,17:256
8. 张瑞鑫等. 双尺骨畸形两例报告. 中华放射学杂志,1985,19:377
9. 许存森等. Kirner畸形3例报告. 中华放射学杂志,1985,19:260

10. 贾雨辰等. 髌臼发育不良的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1988, 22: 9
11. 陈乙信等. 先天性肩胛骨高位症(附 9 例报告). 中华放射学杂志, 1988, 22: 234
12. 刘明廷等. 先天性桡骨缺如一例报告. 中华骨科杂志, 1991, 11: 34
13. 王林森等. 婴幼儿先天性垂直距骨的早期 X 线诊断. 中华骨科杂志, 1993, 13: 343
14. 冯峰等. 先天性尺桡骨近端骨性连接(附 33 例报告). 中华放射学杂志, 1994, 14: 474
15. 孙国超等. 尺骨发育不全伴桡骨头脱位继发假性 Madelung 畸形. 中华放射学杂志, 1995, 29: 745
16. 巩苦箴等. 原发性颅底凹陷症的 CT—病理研究. 中华放射学杂志, 1996, 30: 389
17. 高书林等. 内翻足. 中华骨科杂志, 1996, 16: 707
18. Caffey JP. Pediatric X-ray Diagnosis, 5th ed. Year—Book Medical Publisher, Chicago, 1967
19. Ramsey J et al. Klippel—Feil syndrome with agenesis and other anomalies. AJR, 1971, 113: 460
20. Naik DR. Asign of spina bifida cystica on lateral radiographs of the spine. Clin Radiol, 1972, 22: 193
21. Azouz EM et al. Spondylolysis of the cervical vertebrae. Radiology, 1974, 111: 315
22. Jarvis JL et al. Cleidocranial dysostosis; a review of 40 new cases. AJR, 1974, 121: 5
23. Danjiger J et al. Congenital absence of a pedicle in a cervical vertebra. Clin Radiol, 1975, 26: 53
24. Epstein BS et al. Lumbar spinal stenosis. Radiol Clin North Amer, 1977, 15: 227
25. Sharrard WJW. Pesiatric orthopaedics and fractures, Vol I, 2ed. Blackwell, Longdon, 1979
26. SImmons BP et al. Congenital radioulnar synostosis. J Hand Surg, 1983, 8: 829

第八章 骨与关节发育障碍

骨发育障碍属体质性骨病(constitutional diseases of bone),是一大组骨发育异常,有遗传性。虽为先天性,但发病时间可早可晚,可胚胎时期发病,亦可出生后的一定时期内发病。骨发育障碍累及骨骼范围广泛,可波及全身所有骨骼,或选择性累及四肢或(和)中轴骨,但通常为双侧对称发病。影像学表现主要为骨骼形态、大小或(和)密度结构异常,如软骨发育不全主要表现为骨形态和大小的异常;而致密性骨发育不全,除有骨畸形外,还有骨密度增高。骨发育障碍种类多、表现复杂,不同疾病可有相似表现,同一疾病在不同个体其表现范围和程度可有明显不同,再加上对多数发育障碍的发病机制不十分清楚,因此造成了诊断上的困难。影像学表现、遗传特点、临床症状和体征、必要的实验室检查等资料结合起来分析综合,才能做出诊断及鉴别诊断。

随着医学的发展,有些发育异常如粘多糖病、脂质病、染色体病和一些酶缺陷性病,已明确了病因,并单列章节阐述,但仍属于体质性骨病范畴。因其骨骼改变与其他发育障碍相似,故在诊断时应考虑到这些病。

(一)骨发育障碍分类 依据发病原因、临床X线表现和病理等特点,先天性骨发育异常通常分为以下几类:

1. 外胚层发育异常(ectodermal dysplasia) 伴有明显的外胚层即皮肤、牙齿、指甲和晶体的异常,如Ellis—Van—Creveld综合征。

2. 骨发育异常 病变主要累及骨骼,以骨改变作为分类标准。

3. 结缔组织异常 能引起骨改变的纤维组织异常,如纤维结构不良。

4. 粘多糖病 粘多糖在多个系统的组织内沉积,使骨、内脏和神经系统均发病。

5. 脂质病 脂质主要在网状内皮系统和(或)神经系统中积贮,也可影响骨骼系统。

6. 染色体异常 系染色体形态异常引起的疾病,主要靠确定核型做出诊断。

7. 错构瘤 为一组伴有正常组织异常混合的综合征,如基底细胞癌综合征、Gardner综合征等。

8. 生活力缺失(abiotrophies) 病人出生时正常,但正常发育的组织过早发生衰老退化,如早老症。

(二)骨发育障碍命名 既往,骨发育障碍病名比较混乱,一个病可有多个名称。为了使病名规范和统一,1969年首次在巴黎建立了国际命名表。由于这些疾病的论述和分类发展迅速,1977年对国际命名表又作了修订(见186页附一)。新表包括的类型是已明确的单纯疾病或缺陷,有些已发现的异常(其他类型),因难以明确归类而没能列入表内。

(三)骨发育障碍的诊断

1. X线检查 遗传性骨病,特别对只表现为骨骼异常的病变,X线检查具有重要诊断意义。许多骨发育障碍的命名就是依据X线表现来确定的。X线检查可直接反映骨的发育畸形,包括其形态、大小和范围。骨骼系统摄片应尽可能包括较多的部位,因为一定部位的典型征象是诊断的重要依据,如软骨发育不全的骨盆和腰椎弓根的表现;即使无改变,也有鉴别诊断价值。

骨在生长发育过程中,其骺、骺板、干骺和骨干等解剖部位,各有不同的生理功能。骨发育异常,如形态成形、长轴和横轴生长异常等,与其相应解剖部位有密切关系。Rubin 据此提出一个分类标准,作为遗传性骨病 X 线诊断的初选方法,有一定价值(见 190 页附二)。

在观察骨病变时,注意不同部位的受损程度或不同部位发病的组合,也有助于诊断:

(1) 四肢各节段受损情况

① 肢端型 手足短管骨缩短但无畸形,其他骨无异常,如周围骨发育不良。

② 肢中型 以尺桡骨和胫腓骨缩短与畸形为主,如假性软骨发育不全。

③ 肢根型 以双侧股骨及肱骨缩短为主要特征,如软骨发育不全。

(2) 四肢骨与躯干骨受损程度的比较:

① 短肢型 以四肢缩短为主,如软骨发育不全。

② 短躯干型 如脊柱骨骺发育不良晚发型。

③ 匀称性矮小 四肢躯干均短,但比例关系正常。

(3) 脊柱与四肢骨不同部位病变的组合

① 椎骨骨骺发育异常 椎体和四肢骨的骨骺同时受累。

② 椎骨干骺发育异常 椎体及四肢骨的干骺同时受累。

③ 椎骨骨骺干骺发育异常 椎体及四肢骨的骨骺与干骺同时受累。

2. 结合临床

(1) 发病年龄 指出现症状的时间,各病有其好发年龄,早发性在出生时即有异常,晚发性在出生后一定时期内发病,是诊断的重要依据。

(2) 家族史和遗传类型调查 这是诊断遗传性疾病不可少的方法,可以排除非遗传性的先天性或家族性疾病。

(3) 症状和体征 包括面容、体态和骨关节检查,其他器官或系统有否伴发异常,例如是否有外胚层发育异常、内脏器官异常及神经系统异常等。

3. 实验室检查 有些遗传性疾病,如代谢性遗传病、染色体病,可通过生化检查和组织培养而明确诊断。

第一节 软骨发育不全

软骨发育不全(achondroplasia)系一种全身对称性软骨发育障碍,为常染色体显性遗传,其特点是短肢型侏儒、头颅增大和“三叉戟”样手。

发病机制仍不清楚。非持重部位如肋骨、髂嵴的骨软骨结合处,组织学正常,软骨内化骨仍有规律的进行。骨膜化骨过程正常,长骨骨端处骨膜生长超过骺的发育,有时从骨膜来的纤维带可侵入骨骺,致骨长轴生长障碍。

本病生后即见异常,呈典型的短肢型侏儒,所有长管骨对称性变短,躯干长度相对正常。

四肢短小尤以近段(股骨和肱骨)最为显著,手指粗短呈“三叉戟”样。头颅为短头型,颅大面小,塌鼻、下颌突出。腹膨臀翘。智力和性发育正常。

【X 线表现】全身所有软骨内化骨的部位均出现对称性异常。

(一) 管状骨 长管骨粗短且弯曲,以肱骨和股骨为著。骨皮质增厚,尤以弯曲的凹侧更为明显,髓腔和松质骨正常。肌肉附着的结节部常明显增大。骨骺板光滑或轻度不规则,并有散在点状致密影。干骺端增宽,向两侧张开,中央凹陷呈“杯口状”或“V”形,骨骺被其

包围,这种表现尤以膝部最为显著。骨骺继发骨化中心出现延迟、发育小,常提前与干骺愈合。尺骨较桡骨短,近侧端增宽,远端变细,其近端通常有一向上的锐利突起。腓骨往往较胫骨长,腓骨头位置较高,远端过分伸长可引起足内翻。胫骨近侧干骺端的前缘常呈斜面。手足短管状骨粗短,诸手指近于等长。腕跗骨外形多不规则(照片8-1、2)。

(二)躯干骨 椎体较小,后缘可轻度凹陷,前部稍呈楔形,上下缘可不规整。椎弓根间距自第1腰椎至第5腰椎逐渐变小,与正

常逐渐增大恰好相反,为本病特征之一。椎弓根前后径明显变短,有时仅及正常的一半,而致椎管狭窄。骨盆狭小,骶骨短而窄,髌骨呈方形,髌骨底部显著变短,而致坐骨大切迹变小深凹呈鱼口状,恰好位于“Y”形软骨之上。髌臼上缘变宽且呈水平状。肋骨短而宽,胸腔前后径缩小(照片8-3~5)。

(三)头颅 由于颅底软骨化骨障碍而致颅底骨变短小,枕大孔变小,斜坡变深。颅盖骨相对较大。

第二节 软骨发育低下

软骨发育低下(hypochondroplasia)类似软骨发育不全,为常染色体显性遗传,亦是一种四肢短小、躯干相对较长的不成比例的短肢型侏儒,但程度较轻,甚至可被疏忽。部分病例在儿童期以前可无任何改变,头颅正常,腰椎前突及骶骨后翘明显,常有智力障碍。本症诊断主要依据X线检查。

【X线表现】头颅正常。四肢粗短而躯干相对增长。所有长管骨均对称性变短,与软骨

发育不全以肱骨较前臂明显变短不同。骨结构正常,有时尺骨茎突和腓骨稍增长,干骺端增宽,轻度“V”形凹陷,以股骨远端明显。手短管骨亦短,但形态正常。

骨盆小,髌骨翼向两侧展开,其底部稍变短,坐骨切迹减小。椎体后缘可呈杯口状凹陷,腰₁~腰₅椎弓间距逐渐变小,但不如软骨发育不全明显。

第三节 软骨发生不全

软骨发生不全(achondrogenesis)分为两型:

1. 患儿常为死产或生后很快死亡,表现为椎体骨化不全,以腰椎明显,并伴有骶骨、耻骨和坐骨未骨化(照片8-6)。此外尚有长骨变短,肱骨两端干骺变宽。

2. 常发生于双亲有亲缘关系的儿童。本型无致命性危险。四肢变短发生在远侧,即前臂骨和小腿骨明显变短、弯曲,而肱骨和股骨仅轻度变短。尺骨和腓骨的远端或中间部分可缺如,腕及踝骨化延迟,掌、跖骨和近侧指骨出生时可无骨化,多指(趾)常见。

第四节 软骨—外胚层发育障碍

软骨—外胚层发育障碍(chondroectodermal dysplasia)又称Ellis—Van Creveld病,为常染色体隐性遗传。其特点是软骨发育

不良合并外胚层发育不良、多指及先天性心脏病。

病儿出生后即见异常,呈短肢型侏儒,四

肢短小以远段明显。有多指(趾)畸形及指(趾)粗短。躯干长度正常,胸廓呈圆筒状狭窄。智力发育正常。外胚层发育障碍主要影响牙齿和指甲。牙齿变尖,不规整,提前出牙,少数于出生时即有牙齿。指甲常发育小或缺如,质脆呈匙形。亦可无汗腺或汗腺功能紊乱。约半数伴有先天性心脏病。

【X线表现】四肢管状骨均变短,愈向远侧愈显著。胫骨改变颇具特征,表现为显著变短,仅及正常的一半,近端增宽且变尖,近侧骨骺常发育不全和向内侧移位,相邻干骺向

内倾斜及突出。肱骨、股骨及桡骨远端常增大。由于尺桡骨不成比例的变短,桡骨头常移位。手骨变短以末节指骨为著,常发育不良及骨骺缺如,可伴多指、骈指及腕骨联合畸形(图8-7)。

胸廓呈圆筒状,锁骨抬高,肋骨趋水平走行。髌骨底部亦变短,但较软骨发育不全为轻。髌臼顶中央凹陷而两侧突起,呈“三叉戟”样,为本病特征性改变。这些改变可逐渐随发育逐渐趋于正常。头颅和脊柱少有异常。

第五节 先天性钙化性软骨营养不良

先天性钙化性软骨营养不良(chondrodystrophia calcificans congenita)又称点状骨骺、胎儿软骨发育不全性钙化。病因不明,为常染色体隐性遗传。其特点是胎儿期或出生后短时间内骨骺软骨内形成不规则钙盐沉着。以女性多见。

病理上,原发和继发骨化中心内软骨粘液变性,使骺碎裂,于碎裂块上发生软骨钙化和点状骨化。骨骺血液循环丰富。滑膜组织亦可发生钙化。

临床上,本病起病于胎儿期,新生儿时即很明显,大多数病例在出生后一年内发现。婴儿虚弱,容易感染,常因感染而在两岁以内死亡。病儿一个或多个肢体变短,罕有对称性,以肱骨、股骨明显。可发生髋、膝和肘关节挛缩性屈曲,可伴发马蹄内翻足、先天髌脱位、头颅畸形、腭裂、心脏畸形和智力障碍等。本病预后较好,变短和发育不良的肢体一般能完全恢复,不遗留畸形。

【X线表现】在原发和继发骨化中心正

常出现以前,可见骺内多数散在的、边缘锐利的钙化点。多数为数毫米大小,孤立存在,到3岁时可完全消失,或逐渐增大、融合,形成正常表现的化骨中心。最常发生在膝、髋、肩和腕关节,亦可发生在肋骨端、甲状软骨、舌骨、胸骨、肩胛骨、椎体、髌骨、坐骨和颅底软骨。骨骺化骨中心出现早,即使没有点状钙化发生的骨骺亦可出现早,骨骺可以变形。钙化亦可波及关节旁的软组织(照片8-8)。

本病可有长管骨软骨发育不全表现,一个或多个长骨变短,干骺端增宽,多见于股骨、肱骨,部分病例尺桡骨或胫腓骨可不成比例的变短,而引起腕或足的倾斜畸形。远端骨骼一般不受影响。严重者可成为侏儒。

【鉴别诊断】甲状腺机能减退病人亦可出现点状骨骼,但均在2岁以后出现,分布亦不广泛,钙化较大,骨骺出现延迟但形态正常。本病长管骨非对称性变短,骨骺化骨中心出现加速,易于同软骨发育不全相鉴别。

第六节 干骺发育不良

干骺发育不良(metaphyseal dysostosis)

系一种全身管状骨干骺端的软骨发育异常,

可能因骺板不均匀性缺血导致软骨细胞不规则增生所致。特点是两侧对称性干骺端杯口状增宽、缺损和不规则钙化。本病可分三型：景森(Jansen)型、施密特(Schmid)、施巴尔(Spahar)型。

一、景森型

很少见,无家族遗传性,出生时即见异常。身材矮小,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,呈猴子蹲坐样姿势,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。

【X线表现】病变主要累及长管状骨的干骺端,分布对称,尤以下肢的髌、膝、踝部改变最明显。由于钙化性和非钙化性的软骨肥大,干骺杯口样增宽,边缘不规则,其内可见斑点、环状、团状钙化及透光区。重者病变可伸延至骨干。骨干粗短,结构正常,骨骺大小和形态正常,常突入干骺端凹陷内(照片8-

9、10)。短管状骨及肋骨前端也有相似改变,唯较轻。骨盆小,髌骨底部短宽,有大的透光区,间以点状钙化。颅底可有广泛增生硬化。

二、施密特型

为最常见的一型,系常染色体显性遗传。多于3~4岁以后出现异常,身材轻度矮小,下肢弯曲,步态摇摆。

【X线表现】骨骼改变发生在持重年龄以后,主要影响长管骨的干骺端,表现为边缘不规则、杯口状变形、透光区和小钙化点,这些改变多发生在半个厘米区域内。股骨近端改变颇具特征:股骨颈粗短,结构不规则,骺板呈垂直位且增宽,颈干角变小呈髓内翻,股骨头正常。下肢长管骨可变短和弯曲(照片8-11~14)。

三、施巴尔型

为常染色体隐性遗传。干骺端仅轻度不规则,但下肢骨常有明显弯曲畸形。

第七节 软骨—发发育不良

软骨—发发育不良(cartilage hair hypoplasia)又称干骺软骨形成障碍,为干骺发育异常伴外胚层发育不良,可能为常染色体隐性遗传。本病与软骨发育不全相似,可有肢体短缩及手足粗短,但头部正常。肘关节不能完全伸直,可有鸡胸、串珠肋、腿弯曲及踝关节畸形、指(趾)甲变短。毛发、睫毛和眉毛稀疏、纤细、呈丝样光泽,易折断,常发生早秃。

【X线表现】与干骺发育不良(Schmid)型相似,管状骨干骺端和肋骨前端扇形张开,边缘不规则,有点状钙化和透亮区。骨骺正常,与干骺愈合后,干骺端典型改变消失,但骨端仍膨大。骨干短缩,常因胫骨短、腓骨较长而引起踝部畸形,骨骼成熟延缓,腕骨骨化延迟,指骨骨骺可提前愈合,引起短指畸形,头颅和脊柱一般正常。

第八节 对称性长骨扩展症

本症又称蒲艾(Pyle)病、家族性干骺发育不良。其特点是对称性长骨骨端呈喇叭口形扩展,而骨干中部正常。发病年龄多在儿童期。临床症状较少,可有身材较高、膝外翻及肘关节伸展受限。管状骨骨端可增大。

【X线表现】由于干骺端成形障碍,长管骨骨端对称性扩展,呈喇叭口形,以股骨、桡骨和尺骨的远端、肱骨近侧2/3为著,胫骨两端均受影响。扩展部位的骨皮质变薄,但松质骨正常,其余部位骨直径和皮质厚度均正常

(照片 8—15)。

指骨近侧和掌骨远侧亦明显受累,锁骨内侧、肋骨的胸骨端、下颌骨、坐骨和耻骨支

亦常膨胀扩展。可有颅骨增厚、两眼间距过宽、乳突和鼻窦气化障碍等。椎体普遍性变扁,中心密度增高。

第九节 脊柱骨骺发育不良

脊柱骨骺发育不良(Spondyloepiphyseal dysplasia)是一组选择性累及脊柱和管状骨骨骺的软骨发育异常。主要有以下几个类型:①早发型脊柱骨骺发育不良;②晚发型脊柱骨骺发育不良;③假性软骨发育不全。

一、早发型脊柱骨骺发育不良

早发型脊柱骨骺发育不良(congenital spondyloepiphyseal dysplasia)为重型,系常染色体显性遗传,出生后即见异常。病儿身体矮小,主要由于躯干和四肢骨近侧变短所致。面部扁平,眶间距增宽,腭裂,短颈,桶胸,明显胸椎后突及腰椎前突,青春期可发展为脊柱侧弯畸形。常有腿弯曲、膝和足内翻畸形。肌张力降低,摇摆步态。

【X线表现】各年龄组均有显著改变,主要累及脊柱、骨盆和股骨头。在新生儿,表现骨化延迟,耻骨、股骨远端和肱骨近端骨骺、距骨、跟骨均未骨化。椎体变短以后缘较著,呈不规则四边形。髌骨底部变宽。胸廓呈钟形,肋骨前端呈喇叭口形张开。

1岁时,耻骨仍未骨化,股骨头骨化中心未出现。膝关节骨化中心出现延迟且不规则。椎体仍扁,胸腰椎交界处有一个或几个椎体发育不良。股骨和胫骨变短,股骨远侧干骺端可不规则。儿童期间,耻骨已骨化,但软骨间隙仍宽。扁平椎体持续存在,椎间隙变窄,枢椎齿状突骨化不全,下腰椎前突增加。髌臼加深,股骨头发育小且不规则,颈干角变小,呈髌内翻畸形。近侧长管骨变短,干骺可不规则,有骨赘形成和喇叭口形增宽,以股骨远侧和肱骨近侧为著。短管骨一般正常,腕跗骨成熟延迟。前颅凹向倾斜,基底角加大可达

165°(正常 110°~145°)。

至成人,由于椎体明显变扁、椎间隙变窄、脊柱侧弯和腰前突增加,可引起明显的短躯干型侏儒。椎体不规则,枢椎齿状突仅部分骨化,一个或多个椎体前缘呈喙状。股骨头骺小而不规则,仍未愈合,髌内翻。长管骨变短,干骺张开,以股骨、肱骨明显。关节面不规则,常有膝外翻和髌骨脱位。跖骨和掌骨头轻度变扁,近排腕骨常不规则。

二、晚发型脊柱骨骺发育不良

晚发型脊柱骨骺发育不良(spondyloepiphyseal dysplasia tarda)为伴性隐性遗传,男性发病。出生时正常,于5~10岁开始出现生长发育迟缓,青春期后更为明显,可形成以躯干明显短缩的短躯干型侏儒。四肢相对较长,立位双手指尖常达膝部。骨盆发育小。成年后常较早出现退行性骨关节病,而致腰背和四肢大关节(髌、膝、肩)疼痛及活动受限。智力和性发育正常。

【X线表现】主要改变在脊柱、骨盆和四肢大关节。脊柱改变始于5岁,表现为普遍性椎体变扁和椎间隙显著变窄,而椎弓发育正常。下胸椎和腰椎有特征性表现,椎体中后部上下缘呈驼峰状圆凸。年龄小者,圆凸的边缘光滑;年龄愈大则弧度愈趋平缓,表面不整且出现硬化,至晚期可高度硬化如象牙质样,类似椎间盘钙化,须注意区别(照片 8—16~18)。

骨盆改变主要表现为骨盆狭小,髌骨和髌骨发育小,髌骨耳部发育不良,坐耻骨支相对增大呈直立状,坐骨大切迹上缘呈直角状(照片 8—19)。

四肢大关节表现主要为关节发育不良及较早发生退行性改变,以髋部最显著。髋臼外上缘发育不良,髋臼角加大,关节面不规整及硬化。股骨头发育小且扁,股骨颈粗短,颈干角小,髋内翻。较早发生退行性骨关节病,股骨头关节面不规则、硬化和软骨下囊变常很明显。膝关节和肩关节亦表现发育不良,但程度较髋关节为轻,股骨和胫骨髁部、肱骨头常发育较小,关节面较平坦(照片 8-20、21)。

三、假性软骨发育不全

假性软骨发育不全(pseudoachondroplasia)为脊柱骨骺发育不良的肢体型,系常染色体显性或隐性遗传。患者出生时正常,2岁后开始发育迟缓,随年龄增长逐渐呈现四肢短小、躯干相对正常的短肢型侏儒。小腿

弯曲,关节增大,活动受限,以膝部为明显。头颅正常。

【X线表现】病变主要在管状骨的骨骺和干骺。骨骺出现延迟,轮廓不规则、稀疏和碎裂。干骺端增宽,边缘呈尖刺状突出,表面中央呈“蕈样”突出且不光整,以膝关节改变最明显。病变可随年龄增长而进展。长短管骨均变短,肢根较明显,亦可为肢中型或愈向远侧愈明显。掌跖骨与近排指骨近于等长。脊柱受累较轻,椎体前缘呈台阶状及变扁。骨盆类似软骨发育不全,但较轻。头颅正常(照片 8-22~26)。

【鉴别诊断】本病应与软骨发育不全相鉴别(表 8-1)。

表 8-1 假性软骨发育不全与软骨发育不全的鉴别

	假性软骨发育不全	软骨发育不全
临床表现	1. 生后 2 岁发病 2. 头颅正常 3. 短肢侏儒(肢根或肢中型)	生后即见异常 颅大面小 短肢侏儒(肢根型)
X线表现	1. 管状骨粗短,呈肢根或肢中型 2. 颅底正常 3. 腰椎弓根间距正常 4. 坐骨大切迹变小,但较轻 5. 干骺端呈尖角状增宽,骨骺小且不规则	管状骨粗短,呈肢根型 颅底短缩 腰下段椎弓根间距变小 坐骨大切迹明显变小呈鱼口状 干骺端呈喇叭口状扩大,但较光整,骨骺也光整

第十节 晚发性脊柱骨骺发育不良伴进行性关节病

晚发性脊柱骨骺发育不良伴进行性关节病(spondyloepiphyseal dysplasia tarda with progressive arthropathy),为常染色体隐性遗传,男女发病相仿。其特点是对称性骨骺、干骺增大伴进行性骨关节(尤手指小关节)病变。3~8岁出现症状,短躯干和下肢屈曲致病人身材矮小,四肢关节对称性疼痛、增大及

挛缩屈曲畸形,但无关节周围软组织肿胀。头颅发育正常。

【X线表现】脊柱椎体普遍性变扁,横径和前后径均增大,前部上下缘凹陷,但中后部无典型的驼峰状凸起。椎弓根变短,椎间隙变窄。髋髁关节和耻骨联合间隙增宽。髌骨底部宽而短,髋臼外上缘唇样增生,使髋臼窝深

而大。股骨头增大、扁而宽,关节面不规整并有囊变,股骨颈粗短。髋关节间隙窄(照片 8—27~29)。

四肢管状骨对称性骨骺和干骺增大,并向侧方增生突出。腕、跗和短管骨的非骺侧端明显增大。近排指骨远端关节面呈波浪状,边缘呈唇样增生,关节间隙不同程度变窄。远侧

指间关节增大并屈曲,致末节指骨相对变尖和偏斜。关节周围软组织无肿胀(照片 8—30~32)。

【鉴别诊断】本病短管骨及腕踝改变应与大骨节相鉴别,后者为地方病,有流行病学史,脊椎和四肢近侧大关节很少有改变。

第十一节 多发性骨骺发育不良

多发性骨骺发育不良(multiple epiphyseal dysplasia)可能为常染色体显性遗传,约 50%系家族性发病。其特点是两侧对称性骨骺不规则,但无硬化。病变仅侵犯骨骺软骨,主要为软骨发育过程中先期钙化带区软骨细胞未成熟,数量减少、排列不规则,致骨化障碍。男女均可发病,一般在 4 岁以后出现症状,表现步态不稳、关节疼痛和运动障碍,至 11~12 岁症状最明显。青春期后随年龄增长,症状可改善。身材可矮小,四肢与躯干基本匀称,手可粗短。

【X 线表现】在儿童时期最明显,主要侵

犯骨骺,而干骺和骨干不受累。两侧骨骺对称性受累,继发骨化中心出现延迟,但愈合时间正常。骨骺发育小且变扁,可呈分节或斑点状,边缘不规则,但无硬化。下肢改变较上肢显著。胫骨远端骨骺外侧部分发育不良,致骨骺呈尖端指向外侧的楔形,踝关节倾斜,二者为典型表现。随年龄增长骨骺的分节和点状改变可逐渐消失,但常遗留有骺端变小、扁平及关节畸形,可较早引起退行性骨关节病。腕跗骨亦可发育不良,手足短管骨粗短(照片 8—33~36)。

第十二节 半肢骨骺发育不良

半肢骨骺发育不良(dysplasia epiphysealis hemimelica)又名“Trevor”病、单侧骺发育不良(unilateral epiphyseal dysplasia)、良性骨骺骨软骨瘤(benign epiphyseal osteochondroma),系单侧肢体骺软骨偏心性过度生长,形成额外骨块,表面覆盖正常软骨。可有家族史,男性发病约为女性的 3 倍。2~14 岁发病,以踝、膝关节最多见,表现为关节一侧性硬性肿块,有轻微或无疼痛。内侧发病是外侧的 2~3 倍。关节可有内翻或外翻畸形,但功能受影响较轻。受影响的肢体可过度增长或短缩。

【X 线表现】发生在一侧肢体,影响一个

或多个关节,以踝、膝关节最常见,亦可见于肩、髋、肘和腕关节。若多个骨骺受累,常波及同侧、内侧或外侧,但亦可一处在内侧,另一处在外侧。病变早期,在同骺、跗或腕骨相连的软组织肿块内可见絮状钙化,与之相邻的继发骨化中心常较对侧出现早,且不规则增大。病灶成熟时,多数病灶可形成局限性骨性肿块,肿块的外缘多较清楚,部分或整个与邻接的骨骺相融合。整个骨骺较对侧增大,甚至成为畸形。在长管骨,相邻的干骺端可增宽及出现长条状致密影,整个骨骼可增大。常伴有内翻或外翻畸形(照片 8—37~40)。

第十三节 肢中部侏儒

肢中部侏儒(mesomelic dwarfism),可能为常染色体隐性遗传,其特点是长管骨变短,尺骨、腓骨和下颌骨发育不全,智力一般正常。

【X线表现】所有长管骨均变短,以腓骨和尺骨改变最具有特点,腓骨长度仅及胫骨一半,近段发育不全,外髌不发育;尺骨变短增粗,远端发育不全,致手腕向尺侧偏斜。肱

骨和股骨变短,但成型正常。肱骨三角肌附着处常增大突出,肱骨头骨髓的内侧部分提前融合,引起内翻畸形。股骨远侧髁常提前融合。桡骨和胫骨同肱骨和股骨成比例的变短,桡骨可近侧端髁缺如,远侧端髁提前融合,致桡骨成角畸形,胫骨干弯曲及关节面成角(照片8-41)。

下颌骨发育不全表现为髌状突变短。

第十四节 周围骨发育障碍

周围骨发育障碍(peripheral dysostosis)病因不明,为常染色体显性遗传。其特点为手足软骨发育不全,于出生后一年内即出现手足粗短畸形,肢体无异常,智力正常。血化学检查正常范围。

【X线表现】手足短骨粗短可能因骨髓提前愈合所致。掌、跖骨粗短明显,而近节和

中节指骨相对较轻,虽然变短但无畸形。手足短骨干髓可呈杯口状,骨髓呈锥形。腕跗骨大小形态正常。少数病例可有尺、胫和腓骨变短及远端髁不规则。偶有长骨成形异常或收缩差而致干髓扩展,或收缩过度而变细(照片8-42、43)。

第十五节 窒息性胸廓发育不全

窒息性胸廓发育不全(Asphyxiating Thoracic Dystrophy),又称Jeune病、胸廓—骨盆一指发育不全,有家族性,可能为常染色体隐性遗传。临床特点为胸廓明显畸形和功能障碍,因呼吸功能障碍常引起肺部炎症,甚至可致死,多发生在6~18个月的小儿。胸廓增长呈圆柱形,上、中部狭窄,但基底部由于腹部明显膨隆而扩张。随年龄增长,胸廓可逐渐变为正常。手短而宽,桡侧三个手指长度几乎相等,亦可多指。面容、躯干和四肢长骨发育正常,病儿在5岁以前常因肾间质和肾小管周围纤维化、肾小管萎缩而发生进行性肾衰竭和高血压,可因尿毒症而死亡。

【X线表现】锁骨位置抬高,位于第1肋

骨之上,平第6颈椎。肋骨变短,水平走向,骨软骨结合处呈球形膨大,下部肋骨胀开。圆形狭窄的胸廓和正常大小的心脏使肺野明显缩小。

手骨明显变短,末节指骨尤著,可有多指。可见锥形骨髓,多发生于中、末节指骨。

髌骨体部可发育不良而使上下径变短且向两侧展开。坐骨和耻骨亦可变短。髌骨于坐骨大切迹处可向下伸出一钩状突起,髌臼外缘亦可有一向下的突起。这些改变随发育生长而逐渐减轻,成熟后则恢复正常。

静脉肾盂造影可见肾影增大及肾乳头内线条状致密影,后者系肾小管扩张造影剂蓄积所致。这种改变尚未见于其他发育障碍,具

有特征性。

第十六节 扭曲性侏儒

扭曲性侏儒(diastrophic dwarfism)又称骨骺成骨不全(epiphyseal dysostosis),是一种罕见的遗传性中胚叶结构异常。临床异常出生时即存在,表现为身体矮小、手足畸形、关节松弛和关节挛缩、多关节脱位、外耳畸形和腭裂等。手部改变较具特征:拇指呈外展位及活动过度,指骨变短和指间关节广泛挛缩,腕向尺侧倾斜。肩、肘、髋关节活动受限,膝关节可活动过度,但最终均出现不同程度的关节挛缩,可引起关节僵直和脱位,以髋关节为著。脊柱侧弯出现在生后的前几个月内,进展较快,可伴有后突。智力一般正常。

【X线表现】手足骨多发畸形。第1掌骨发育不良,呈卵圆形,拇指呈外展位,二者为本症的特征性表现。其他掌、指骨增粗,继发骨化中心出现延迟,腕、跗骨可成熟加速,大多数有马蹄内翻足畸形,第1跖骨亦可呈卵

圆形。

所有长管骨均变短,干骺端增宽,以肱骨和股骨为著。股骨远侧骨骺较胫骨近侧骺小而扁,并向内移位,常有髌骨外侧移位。肱骨头骨骺亦增大变扁,常伴关节盂增大(照片8-44~47)。

骨盆短而宽,但髌骨底部明确存在。腰椎弓间距逐渐增宽与软骨发育不全逐渐变窄不同。骶骨向上后翘起。脊柱侧弯于出生后几个月内出现,进行性加重,在新生儿可有颈椎后突。

【鉴别诊断】本症须与软骨发育不全、粘多糖病Ⅳ型相鉴别。卵圆形的第1掌骨、髌骨底部存在及腰椎弓间距正常等,与软骨发育不全不同。尿内粘多糖硫酸角质含量增高是粘多糖病Ⅳ型的特点。

第十七节 致命性侏儒

致命性侏儒(thanatophoric dwarfism)是一种严重的肢小畸形。一般在胎儿或出生后一小时内死亡,生存期最长者为25天。患儿明显肢小,躯干长度基本正常。均有紫绀,卤门大,颅面明显不成比例,头颅大而面部小,鼻扁平。普遍性肌张力降低。皮肤和皮下脂肪增厚,胸廓小,严重的胸廓狭窄引起肺膨胀不全是致死的主要原因。

【X线表现】四肢长管骨明显短小,近端

弯曲,手足短管骨相对增大。干骺端不规则,呈杯口状变形。颅底短,额部突出,鼻根塌陷。肋骨发育差,短小,胸廓狭窄。普遍性椎体变扁,但椎间隙明显增宽,因而脊柱高度基本正常。髌骨翼变小,呈方形,坐骨切迹小,髌臼上缘水平(照片8-48~50)。

【鉴别诊断】本症须与软骨发育不全相鉴别,后者椎体变扁和胸廓狭窄程度轻,即使胸廓狭窄,也不影响婴儿生命。

第十八节 成骨不全

成骨不全(osteogenesis imperfecta)又名脆骨症、骨膜发育不全、Lobstein病,是一

种结缔组织异常,累及骨骼、内耳、皮肤、韧带、肌腱和筋膜等组织器官。本病可能为常染

染色体显性遗传,其特点是容易发生骨折、蓝色巩膜和听力障碍。

在病理上,可能由于骨基质内不能形成正常成熟的胶原纤维,骨骼异常类似于胚胎时期的网状纤维组织。软骨内化骨过程正常进行到钙化阶段,其后则不能形成正常的骨样组织,特别在干骺区,钙化的软骨脆而易折。骨皮质缺乏成熟的骨基质。

临床主要表现为容易发生骨折。其病情因年龄而不同,可分为早发型和晚发型。早发型病情严重,骨折于出生时即存在,或在婴幼儿期发病,长管骨反复多发骨折可引起肢小和弯曲畸形。颅板纸样变薄且柔软,头颅增大,外形近似倒置三角形,前额宽而向前突出,颞部向外突出,双耳被推向下方。晚发型,出生时正常,骨折发生于小儿承重时、青春期或成年人,长管骨和肋骨为好发部位。骨折次数随年龄增长而逐渐减少,预后较好。

蓝巩膜亦是常见症状(约占90%),系巩膜的透明度增加使蓝色的脉络膜色素显露所致。在角膜周边的巩膜可呈白色圆环状。约1/4有进行性耳聋,常在儿童时期出现。其他症状可有大量出汗、肌肉无力、关节韧带松弛、生长发育迟缓等。

【X线表现】基本X线征象是多发性骨折、骨皮质菲薄和骨密度减低。

(一)长管骨 依据X线表现,可以分为粗短型、细长型和囊型三种类型。

1. 粗短型 一般发生在胎儿和婴幼儿,病变严重。其特点为长管骨粗短,伴多发骨折和弯曲畸形,以肱骨和股骨近侧端最为明显。

骨骼粗短可能因多发性骨折后断骨互相骑叠、大量骨痂形成和弯曲畸形所致。骨骼虽粗短,但骨皮质却呈纸样菲薄,骨密度明显减低,骨小梁结构不清。若大量骨痂形成,骨密度可增高,骨弯曲的凹侧皮质可增厚(照片8-51、52)。

2. 细长型 一般发病较迟且病变较轻,但亦可见于胎儿或出生后即出现。表现为骨干明显变细,长度不变,骨骼细而长,骨皮质菲薄,骨密度减低,骨小梁结构不清。由于软骨内化骨受累不明显,故干骺端相对扩展。骨骺和干骺交界处可见致密的横行线,可能为钙化软骨的细微骨折,双侧不对称,不同于先期钙化带(照片8-53、54)。

3. 囊型 很少见,出生后即发病,呈进行性,骨内可见多发囊样区呈蜂窝状,以下肢明显,长管骨明显弯曲畸形。

成骨不全骨折大多为多发性,但不对称。骨折愈合较迅速,伴正常骨痂或过量骨痂形成,有时可形成假关节。轻者骨皮质稍变薄,与正常骨难区分,但轻微外伤即可发生骨折,若有蓝色巩膜,则有助于确诊。

(二)颅骨 多见于婴幼儿,头颅呈短头型,两颞侧突出。颅板变薄,可部分未骨化,严重者颅骨似一薄膜。颅缝增宽,凶门增大,闭合延迟,常有许多缝间骨存在,以顶枕区最多。

(三)躯干 椎体密度减低,上下缘常双凹变形,亦可普遍性变扁或前部呈楔状。可有多发性希莫尔结节。肋骨变细,皮质薄,骨密度减低,常有多发性骨折。

第十九节 颅—锁骨发育不全

颅—锁骨发育不全(cleidocranial dysostosis)又称骨—牙形成障碍,为全身性骨发育障碍,多属常染色体显性遗传,半数以上有家族史。临床症状较少,多因牙齿和锁骨肩部异

常经X线检查而被发现。恒齿萌出迟缓,牙齿形状及排列不整,牙釉质可有侵蚀。锁骨因缺如或发育不良而双肩窄且陡峭下垂,肩关节活动范围增加,可并列靠拢于胸前(照片8

—55)。头颅不成比例增大而呈颅大面小,颅缝增宽,凶门增大。病人常身材矮小,四肢及指(趾)短小,脊柱侧弯。智力发育正常。

【X线表现】本病系全身性骨发育障碍,膜内化骨和软骨化骨的骨骼均受累,表现为骨化不全、生长迟滞和变形。

头颅前额及双顶骨膨突,呈短头型。颅板变薄,凶门和颅缝增宽、延迟闭合或不闭合,可出现数量较多的缝间骨(照片8-56)。鼻窦和乳突气化不良,乳齿根部延迟吸收,恒齿出现延迟或不发育,齿根细而短,排列不齐。

锁骨改变常为双侧,由部分缺损至完全缺如,以外1/3最多见,部分可形成假关节。肩胛骨短小且高位,喙突发育不全(照片8-57)。

骨盆改变亦为本病的常见表现,发病仅

次于锁骨和颅骨。骨盆小、坐耻骨支局部缺损或骨化迟缓,耻骨联合明显增宽,少数可耻骨完全未骨化。髌臼可变浅,股骨颈发育不良而致髌内翻。其他异常尚有鸡胸、脊柱侧弯、脊椎椎弓骨化不全,四肢管状骨亦可出现骨化不全(照片8-58、59)。

【鉴别诊断】本病为常染色体显性遗传,主要特点为牙齿发育异常,颅骨、锁骨和骨盆骨化不全,生长迟滞。本病骨化不全改变与致密性骨发育不全相似。本病颅骨骨化不全,但骨密度正常;而后者伴有颅板和颅底致密硬化,骨盆骨化不全很少见,以下颌骨发育不良和下颌角消失及指(趾)末端发育不全为其典型特点。另外,后者全身骨骼普遍性致密亦不同于本病。

第二十章 石 骨 症

石骨症(osteopetrosis)又名 Albers—Schonberg 病、大理石骨、泛发性脆性骨硬化症、粉笔样骨等,是一种较少见的泛发性骨质硬化性病变。由于正常的破骨吸收活动减弱,使钙化的软骨及骨样组织不能被正常骨组织所代替而发生蓄积,致骨质明显硬化且变脆。骨髓腔缩小,甚至闭塞,可发生贫血,髓外的造血器官如肝、脾、淋巴结均可继发性增大。

临床一般分为两型:①轻型,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,为常染色体隐性遗传,症状出现早且严重,发育迟缓,身材矮小,贫血较重,白细胞和血小板亦减少,肝、脾和淋巴结常肿大。智力减退,视神经萎缩和其他颅神经异常,齿发育不良。大量出血和反复感染是常见致死原因。

【X线表现】主要表现为骨硬化、成型异常和骨中骨。全身大部或所有骨骼密度均增

高硬化,但下颌骨很少累及,颅盖骨亦较轻。病变通常在儿童早期就很明显。硬化程度和范围可差异很大,从密度增高不明显到显著浓白,与发病年龄有关。骨硬化可表现为无定形、横行带状和纵行长条状。硬化区骨结构(皮质、髓腔、骺板和骨小梁)消失而不能辨认。

(一)重型 全身所有骨骼普遍性硬化,骨皮质、松质、骺板和髓腔完全不能分辨。骨成型收缩差,长管骨两端明显扩张,骨干增粗。股骨近端常发生骺滑脱和病理骨折。下颌骨改变通常较轻(照片8-60)。

(二)轻型 管状骨硬化以干骺端生长旺盛端,如股骨、桡骨远端,胫骨、肱骨近端,掌骨远侧和指骨近侧改变显著,骨结构消失不能分辨,骨干仍可见透亮的髓腔影。干骺端可有多条平行的横行或波纹状浓密带,间隔以松骨质,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。骨成型收

缩差,致干骺端呈杵状增粗。骺骨化中心、腕和跗骨表现为周边部分硬化,而中心部位仍可见松质骨结构。髌骨翼和椎体也有特征性改变。髌骨的致密带与髌骨嵴平行,呈同心弧状排列,形如年轮。脊柱的所有椎体上下缘均增厚致密,中间夹以松质骨,似夹心蛋糕,称为夹心椎。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(照片 8-61~

64)。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。

“骨中骨”是本病特征性表现之一,在骨内有一雏型小骨,大小和形态类似新生儿骨骼,这是硬化过程在出生时中止而未被吸收的证据。这种表现多见于椎体、骨盆和短管骨(照片 8-65~67)。

第二十一节 皮肤骨膜肥厚症

皮肤骨膜肥厚症(pachydermoperiostosis)又名“Touraine-Solente-Gole”综合征、原发性肥大性骨关节病。可能为常染色体显性遗传,其特点是有皮肤病损、四肢管状骨对称性骨膜增生和杵状指。可分为三型:①完全型,皮肤和骨骼均有改变;②不完全型,皮肤病变不明显,而骨骼改变明显;③顿挫型,皮肤改变明显,而骨骼改变较轻。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。

本病大多在小儿时期发病,男多于女。特点是手足粗大,形如铲状,指(趾)末端杵状增大。颜面部皮肤增厚尤以额部明显,可形成“狮面”征。常有多汗和多脂。四肢皮肤增厚呈圆柱状,以下肢为著。症状随年龄增长进行性加重,30岁以后趋向稳定。

【X线表现】两侧管状骨对称性骨膜增生,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。早期骨膜增生可呈锯齿状,以后则相互间有骨质连接而渐呈平行状。由于增厚的骨膜与皮质融合,使骨皮质增厚、骨干增粗。严重者可出现骨皮质变薄及骨质疏松。长管骨骨端膨大,以桡骨下端、股骨下端及胫骨上下端为著。关节周围软组织肿胀,但不累及关节(照片 8-68)。

指(趾)末端早期改变只见软组织增厚,而无骨质改变,以后可逐渐出现骨末端杵状膨大,指(趾)骨末端亦可吸收变尖。颅缝常增宽,凶门未闭,有众多缝间骨(照片 8-69)。一般躯干骨正常。

第二十二节 致密性骨发育不全

致密性骨发育不全(pycnodysostosis)为常染色体隐性遗传。其特点是骨密度增高、骨脆性增加、多处骨发育不全及侏儒。病理上骨小梁表面有大量成骨细胞,而缺少破骨细胞。病人身材矮小。由于下颌骨发育不良及下颌角消失,使颜面明显不相称,颜面狭小而头颅增大。颅缝常不闭合,前凶增大。鼻根部

塌陷,常有假性眼球突出。齿列不整,可出现双排牙齿。指(趾)末端粗短呈杵状。容易发生骨折,常较轻的外伤即引起骨折。本病不发生贫血,无肝脾肿大,预后较好。

【X线表现】其特点是全身骨骼普遍性密度增高和骨发育不全。

1. 颅底骨质多增厚致密。颅缝常不闭

合,前囟未闭并扩大,形如凶湖泊状,常有多数缝间骨存在。下颌骨发育不良,下颌角消失变直是本病的特性表现之一。鼻窦发育不良或未气化(照片8-70、71)。

2. 管状骨匀称性变短,密度普遍性增高,皮质明显增厚,髓腔狭窄但不消失。骨干周径不增粗,反见变细。常有自发性多发骨折,骨折愈合过程仍正常。末节指(趾)骨发育不全、变尖,或末端丛状膨大缺如以及指骨变短,亦为本病特征表现。有时可出现指(趾)骨短缩(照片8-72~74)。

3. 锁骨的肩峰端常发育不全。椎体上下

缘增厚致密,有“夹心椎”表现,但致密层较薄,远不如石骨症。椎体前缘凹陷呈鱼尾状。常有脊椎分节异常(多见于颈₁~颈₂、腰骶交界处)、脊椎崩裂及滑脱。髌臼变浅,倾斜角加大,髌外翻。

【鉴别诊断】本病全身骨硬化、夹心椎、易骨折等表现,与石骨症相似,但石骨症硬化在干骺端呈横行带状、髌骨呈同心圆状为其特点,夹心椎表现也较本病明显,管状骨因成型差所致的杵状增粗,与本病因过度收缩而变细不同。另外,石骨症没有颅、锁、下颌等骨发育不全表现,亦不同于本病。

第二十三节 泛发性骨皮质增厚症

泛发性骨皮质增厚症(generalized cortical hyperostosis)又称 Van Buchem 病,为常染色体隐性遗传,是一很少见的头颅骨及管状骨骨干硬化性病变。在病理上可见有过量的新生骨形成,而吸收机制正常。临床上多无症状,常为检查其他病时偶尔发现。少数可因颅底神经孔狭窄而有面神经麻痹、听力和视力障碍等。血清碱性磷酸酶升高,血清钙、磷正常。

【X线表现】骨密度增高呈两侧对称性,主要累及颅骨、下颌骨、锁骨、肋骨和管状骨干。颅骨内外板均增厚,颅盖增厚硬化,板障狭窄甚至消失,颅外板表面可不规整或有骨疣状突起。下颌骨骨小梁增多、密集,密度增高为本病特点(照片8-75、76)。管状骨骨干皮质向内增厚引起骨皮质厚度增加,骨密度增浓,髓腔狭窄但不消失。骨干周径较少增

加。短管骨的非骺侧〔如掌(跖)骨近端、指(趾)骨远端〕,长管骨的生长不活跃端(如股骨近端和肘部),骨小梁亦可增多、密集,骨密度增高;骺端一般不受影响,但重症病例亦可出现骨小梁增粗密集,骨密度增高(照片8-77~81)。锁骨和肋骨与管状骨改变相似,但晚期可有增粗。脊柱和骨盆硬化程度较轻。脊椎硬化以附件较明显,正常脊柱片棘突和腰椎横突常显示不清晰,而本病因硬化可清楚显示。髌骨以髌臼周围硬化较明显(照片8-82、83)。

【鉴别诊断】本症骨硬化改变须同石骨症鉴别,后者很少影响颅盖骨和下颌骨,管状骨改变主要累及干骺端和骨骺,而骨干皮质较少增厚,椎体和髌骨翼有特征性表现,可与本病区别。

第二十四节 婴儿骨皮质增生症

婴儿骨皮质增生症(infantile cortical hyperostosis)病变主要侵及骨干皮质和肌肉筋膜,引起骨皮质增厚及硬化,肌肉肿胀。

多发病于出生后两个半月左右,5个月以后很少发病,男女发病率约为3:1。初发症状常为病儿不安和短暂的低热,继而出现四肢、

躯干和颜面部肿胀,触及患部疼痛明显。可有贫血、胸膜炎等症状,白细胞增多,血沉加快。本病是一种自限性疾病,对病儿的生长和发育无何影响,预后较好,数月内常可自愈。

【X线表现】X线检查对本病的诊断具有决定性意义。其主要表现为受累骨明显成层状骨膜增生和皮质增厚,颇似套管状。亦可

有大块状骨皮质增厚。好发于长管状骨、下颌骨、锁骨、肩胛骨和肋骨等,管状骨又以股骨及尺桡骨多见,具有多发性和对称性的特点。病变仅见于骨干,而骨髓、干骺、关节一般不受累(照片8-84)。病变后期,增生之骨皮质由内向外逐渐变薄,髓腔逐渐扩大,直至恢复正常。

第二十五节 肢骨纹状增生症

肢骨纹状增生症(melorheostosis)又称蜡油骨病、Leri病,系少见的骨质硬化性疾病。大多数病人5~20岁时被发现,无性别差异。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,患肢可增粗弯曲。

【X线表现】具有特征性的X线表现,常为单肢诸骨的偏心性骨皮质过度增生。病变好发于四肢长管骨,其次为短管骨。颅骨、脊

柱和肋骨较少累及。

长管骨骨干皮质偏侧性条状或斑块状骨质增生,沿皮质外或内表面从近侧向远侧蔓延,骨表面高低不平,宛如熔化而流注之蜡油,故得名蜡油骨病。增生骨质密度极高,呈象牙质样,与正常骨境界清楚。骨松质内亦可见不规则线状、斑块状骨质硬化。病变可跨越关节波及邻骨,但不累及关节为其特点。短管骨可表现为骨内斑点状或条状致密影,骨皮质增厚,使短管骨增粗(照片8-85~89)。

第二十六节 骨斑点症

骨斑点症(osteopoikilosis)又称弥漫性浓缩性骨病,可能有家族遗传性。其特点为松质骨内有弥漫性圆点状致密影。临床上可无任何症状,一般均因X线检查而发现,可见于任何年龄,男多于女。血钙、磷正常。

【X线表现】最常见于管状骨的干骺和骨骺,很少发生在骨干,亦可见于骨盆。椎体、肋骨、颅骨和下颌骨很少发病。典型表现是在干骺和骨骺的松骨质内,有数量不等的圆形、

椭圆形或条状致密影,长轴与骨长轴平行。在髌骨和肩胛骨则以髌臼和关节盂为中心,呈放射状排列。斑点为0.2~2cm大小,边缘不整,有时多个斑点相互重叠而呈不规则形融合。斑点中心部位可透亮。骨皮质、骨轮廓和关节皆正常。生长发育停止后,病变不再变化,但有时可消失或出现新病灶(照片8-90~92)。

第二十七节 条纹状骨病

条纹状骨病(Osteopoikilosis striata)罕见。原因不明,有人认为可能与软骨发育障碍和骨斑点症有关,有遗传性。其特点是长骨干

骺端和骨干两端呈条纹状结构。大多数发现在儿童时期,男性居多,约占3/4。一般无任何临床症状,少数可表现大关节(髌、膝、肩)

间歇性轻微疼痛和肿胀。

【X线表现】除颅骨、锁骨外,全身骨骼均有不等程度的改变。典型表现为长骨干骺端和骨干两端呈平行于骨干的粗大致密骨纹影。条纹直而清晰,但粗细不一,条纹之间骨质疏松。条纹的长度以骨生长速度最快处(如股骨远端)为最长。条状骨纹可因骨骼迅速生长或迅速脱钙而进展。有时在骨骺可伴有斑点状致密影。一般骨皮质正常,不受累。在髌骨翼部的条纹影则呈扇状或放射状排列(图8-1);在椎体条纹粗而直。少数病例颅底骨可增厚、硬化。本病可单独存在,或为奥勒(Ollier)病的一部分。



图8-1 条纹状骨病
髌骨放射状及股骨近端纵行条状骨小梁

第二十八节 马凡综合征

马凡综合征(marfan syndrome)又称细长指、蜘蛛脚样指,为常染色体显性遗传,系胎儿早期中胚层发育异常所致,其特点是骨骼和其他组织发育异常相伴发病。病人身材多较常人高,四肢细而长,指(趾)尤著,躯干可因侧弯后突而短缩,使四肢显得更为修长,宛如蜘蛛足,故名蜘蛛脚样指。肌张力降低,关节活动度增加。漏斗胸或鸡胸较常见。皮下脂肪减少。约半数病人有双侧性眼球晶状体脱位和瞳孔缩小,因散瞳肌缺如,故对散瞳剂无反应。约1/3的病人并有先天性心脏病,常见为特发性主动脉扩张、夹层动脉瘤、间隔

缺损和二尖瓣异常。

【X线表现】骨骼改变表现为管状骨异常细长,其比例愈向远端愈明显,故手足短管骨特别显著。骨皮质变薄,骨小梁细而疏。常有漏斗胸、脊柱侧弯后突畸形。对典型病例容易诊断,但对轻型病人诊断较为困难,测量掌骨指数将有助于诊断。分别测出第2~5掌骨的长度及正中部的宽度,将长度除以宽度所得的4个商数相加,再除以4,即为掌骨指数值。正常成人的掌骨指数为5.4~7.4,而本病的掌骨指数可增大到8.4~10.4。

第二十九节 进行性骨干发育不良

进行性骨干发育不良(progressive diaphyseal dysplasia)又名Engelman病。其特

点是长骨皮质进行性、对称性增厚,伴肌肉萎缩和营养不良。组织学上见骨细胞活动明显

活跃,有大量成骨细胞和破骨细胞。骨内外膜均增生,骨小梁增粗。晚期,骨质可改建成疏松的网格状。

4~10岁发病,表现为走路不稳,步态蹒跚呈鸭步状。肢体活动后容易疲劳,亦可出现双下肢疼痛。四肢和臀部肌肉明显萎缩,大小腿粗细相近似。成人后部分病例肌肉软弱症状可改善,能参加体力劳动。智力和生长发育一般正常。

【X线表现】四肢长管骨和颅骨最常受

累。长管状骨改变大多两侧对称,骨内外膜均增生,骨干明显增粗,皮质增厚。髓腔变窄甚至消失,骨密度均匀一致增白,可呈象牙质样。干骺和骺端通常不受累,少数亦可出现增生硬化(照片8-93~96)。

颅骨普遍增厚、增浓,板障消失,以额枕部明显。颅底骨密度明显增高。鼻窦和乳突可气化不良或闭塞。少数病人肋骨皮质可增厚,坐骨有不规则硬化斑(照片8-97)。

第三十节 结节性硬化症

结节性硬化症(tuberous sclerosis)又称 Bourneville 病,为一罕见的遗传性中胚层发育障碍,在各组织器官内形成错构瘤,好发于脑、皮肤、骨和肾脏。可能为常染色体显性遗传,多在青春期或成人发病。

病理上,脑内胶质细胞呈散在结节状增生集聚,约花生米大小,边界不清,大多数结节可变性而钙化。通常发生在脑室和基底神经节附近,有发展成胶质神经瘤的倾向。皮肤着色系充血的结节引起。皮脂腺肥大及结缔组织增生可形成皮脂腺瘤。骨骼可发生骨质硬化、骨膜增生和囊样变,可能为病变侵及视丘和下视丘,引起神经和内分泌紊乱,导致骨代谢障碍所致。骨的囊变系结缔组织代替的结果,故为假性囊变。肾内可有单个或多个错构瘤。肺内可出现密集的纤维和肌肉基质,以及广泛的囊样变。

临床主要表现为智力障碍、癫痫和皮脂

腺瘤,痉挛状态和其他脑性麻痹征象亦常见。皮肤病变可出现于儿童期,呈深着色的皮肤痣,对称性分布在颜面部的鼻、颊和颈部,如蝴蝶状。有多发皮脂腺瘤,腰区皮肤粗糙,纤维瘤和甲下纤维瘤亦常见。可伴有先天性视网膜肿瘤、高腭弓、腭裂、多指、骈指等畸形。

【X线表现】常见有颅骨硬化斑或颅板增厚。大多数病例有颅内钙化,呈多数散在的结节状,其直径为数毫米至1~2cm不等,常位于蝶鞍、基底节和脉络丛所在的区域(图8-98),偶见于脑实质(10%~15%)。肿瘤突入脑室阻塞蒙氏孔可引起脑积水,而发生颅内压增高征象。管状骨改变多见于短管骨,表现为骨膜呈波纹状增生或形成结节,皮质内有小的囊变,具有硬化边缘,骨小梁增粗。椎体的上下缘、椎弓根和骨盆可出现广泛硬化或硬化骨岛(照片8-99、100)。

第三十一节 神经纤维瘤病

神经纤维瘤病(neurofibromatosis)又称 Von-Recklinghausen 病,是一种遗传性中胚层和外胚层神经组织发育异常。病变范围广泛,可累及多个器官或系统。神经肿瘤可能起

源于许旺融合细胞,可表现为孤立的结节,或沿神经生长而引起整个神经增粗。沿神经生长的肿瘤可侵及周围的骨骼。脑脊膜瘤多发生在靠近第3脑室底部的部位。皮肤色素斑

每由成黑色素细胞过度增生所致。约80%有骨骼病损,主要为发育异常及神经纤维瘤的侵蚀。

主要临床表现是皮肤咖啡色素斑和纤维瘤。色素斑外缘规整,1mm至数厘米不等。皮肤纤维瘤高出皮面,底部可较细如蒂状或呈广基底型,一般无自觉症状,少数可有疼痛和压痛。大的纤维瘤形成皮肤软疣,松弛下垂,称神经瘤性象皮病(照片8-101)。颅神经纤维瘤所引起的症状,取决于受累的神经,以听力障碍最常见,脊神经肿瘤可引起运动障碍,甚至截瘫。脊柱侧弯后突畸形很常见。约10%的神经瘤可发生恶变。

【X线表现】主要改变为脊柱侧弯,骨的发育异常、侵蚀和假关节。

颅骨常出现特征性缺损,最多见于眼眶的后上壁,系蝶骨翼和额骨眶板发育缺损所致,缺损亦可波及蝶鞍。颅盖骨缺损常环绕人字缝,或邻近人字缝。缺损多见于左侧,通常数厘米大小,轮廓多不规整,亦或呈圆形或椭圆形,边缘清晰锐利无硬化(照片8-102、103)。

脊柱侧弯较常见,可伴后突,好发于下胸椎,侧弯部位的椎体及肋骨可有畸形或发育不良。可出现椎管内占位改变,如椎间孔扩大、椎体后缘弧状凹陷及椎弓根间距增宽,多发生在下胸及腰段,可累及多个椎体。这些改

变可继发于椎管内脊神经肿瘤的压迫侵蚀,但主要是由于椎管内囊肿扩张所致。本病常合并胸腔内脊膜膨出,表现为后纵隔肿块,脊髓造影在肿块内有造影剂充盈,可与其他后纵隔瘤相鉴别(照片8-104)。

因邻近神经纤维瘤的压迫侵蚀,骨表面可出现切迹或缺损,侵蚀区周围的骨密度常增高。肋间神经纤维瘤在肋骨下缘产生的压迹,有时可被误诊为主动脉缩窄。长管骨内的神经纤维瘤可引起囊样或囊样膨胀性病变,单发或多发,多出现在干骺部(照片8-105)。

长管骨生长异常多表现为过度生长,骨骼粗长,常累及一侧肢体的单一或多个骨骼。骨表面可出现典型的波浪状骨膜下新生骨。附着病骨的软组织亦见肥大。过度生长可能因血管瘤或淋巴血管瘤的慢性充血所致。受影响的部位通常与受累神经的分布相对应。少数病人骨骼生长可延迟,表现为骨骼短小,异常增粗或纤细,其中以胫骨和肋骨纤细及弯曲畸形较常见。

本病有时表现骨膜异常,外伤容易引起骨膜剥离,形成大量的骨膜下血肿钙化。有的骨内囊性变发生病理骨折后,骨痂形成很少,发生骨不连,最后形成假关节。假关节可于出生时出现,以胫骨下2/3最常见(照片8-106、107)。

第三十二节 特发性骨质溶解

特发性骨质溶解(essential osteolysis)发病原因不明,主要改变是腕掌、跗跖和肘部发生缓慢进行的骨质吸收。病理上,关节滑膜可见有增生及肥大的平滑肌细胞,提示存在血管异常。关节软骨完全被纤维组织所代替,松质骨进行性吸收。骨干多不受影响,亦无炎症反应。

【X线表现】本病的诊断主要依赖X线

检查。其特点是腕、跗骨进行性溶解吸收,可完全吸收,使尺桡骨和掌骨互相靠拢。掌(跖)骨近端亦明显吸收而变细变尖,桡骨远端关节面成角或末端呈铅笔样尖细,而相邻的干骺、骨干正常。近侧指(趾)间关节常显示间隙狭窄及侵蚀改变,甚至指端变尖细,而掌指、跖趾和远侧指(趾)间关节多不受累。肘关节亦常出现骨质吸收及半脱位(照片8-

108、109)。

大块骨溶解亦表现为局限性骨吸收,但多累及肱骨、锁骨、颈椎和骨盆等部位,很少

影响腕跗骨,与本症不同。

(徐爱德 刘吉华)

第三十三节 先天性无痛觉

先天性无痛觉(congenital sensitivity to pain)又称先天性家族性感觉神经病伴无汗、先天性无痛无汗症、先天性痛觉不敏感、先天性痛觉丧失,为常染色体隐性遗传,属遗传性感觉和自主神经病的Ⅳ型。临床特点是全身无痛觉,不出汗。由于痛觉缺失,在出牙后常咬伤自己的唇、舌、手指。儿童期经常损伤手、足或摔伤肢体,从不觉痛,温觉迟钝或正常,但触觉和位置觉正常。由于无汗,出生后经常出现不明原因的发热,用抗生素和退热药无效。病人生性怕热,不出汗,夏天愿长时间泡在冷水容器内或睡在阴冷的地面上。病人智力及身体发育一般正常。

【X线表现】X线检查可发现多于主诉的骨关节改变,主要表现为新旧不一的创伤

性骨折、Charcot 关节及慢性骨髓炎。骨折多发生在四肢长骨和足部跟、距骨。骨折常有大量骨痂及明显移位,愈合后可致伤骨增粗变形。因伤后多得不到及时整复和制动,骨折可不愈合,断端膨大、硬化、分离。反复慢性骨髓炎、干骺端损伤,可致胫骨、股骨干骺端增宽,并不规则凹陷硬化,先期钙化带增厚,增浓。Charcot 关节多发生于大的持重关节,以踝、膝、肘、肩最多见,表现为关节骨硬化、碎裂、崩解甚至脱位。关节骨还可出现缺血坏死性囊变。发生骨髓炎时可出现广泛的骨破坏和骨干皮质增厚或皮质旁花边状骨膜增生。骨折移位和广泛骨感染时,应考虑本病之可能(照片 8-110~115)。

第三十四节 家族性指甲—骨发育不良症

家族性指甲—骨发育不良症(familial onycho—osteodysplasia),又称指甲—髌骨综合征、Fong 病,是一种家族性中外胚层发育异常,包括髌骨角、膝、肘和指甲四联畸形。临床上常见拇指和示指指甲缺如或发育不良,髌骨发育不全及脱位,肘关节活动受限和提携角增大。

【X线表现】髌骨发育不良及由独立骨化中心形成的双侧向后突出的“髌骨角”,是

本病的特征性改变(照片 8-116)。

髌骨缺如,或发育不良呈卵圆形、三角形或不规则形,常向外侧移位。股骨外髌常发育不良,内侧髌反而隆突,胫骨平台向内下倾斜,可致膝外翻畸形(照片 8-117)。

肘关节肱骨小头、外上髌及桡骨头发育不良,致提携角(外翻)增大。桡骨头常呈蕈状变形及向后脱位,肱骨小头与细长的桡骨颈前部的小浅窝形成关节(照片 8-118)。

第三十五节 毛发—鼻—指(趾)骨综合征

毛发—鼻—指(趾)综合征(tricho—rhino—phalangeal syndrome)多为常染色体显

性遗传,少数为散发。

初生时即有毛发稀疏,肤色增白,鼻呈梨

状,鼻唇沟隆起延长,腭部变窄,耳大竖立,手指、足趾长度不匀称,指甲变薄,肩部上翘。偶可表现身材矮小、智力低下、扁平足和脊柱侧弯。

【X线表现】手足骨变短,以跖骨和4、5掌骨明显。近侧指间关节骨骺增大,可有锥状

骨骺形成,以2~4指(趾)为著。拇指远端指(趾)骨变短,桡骨远端骨骺可有分裂,肩胛骨呈翼状上翘。少数表现股骨头发育不良和干骺端轻度疣状突起(照片8-119、120)。

(王世山 刘永红)

第三十六节 肢端骨溶解症

肢端骨溶解症(acro-osteolysis)是以指(趾)骨溶解吸收为主的病变,分家族型、获得型(继发于药物和其他疾病)和特发型。

家族型肢端骨溶解症为常染色体显性遗传,男女发病比约为3:1。通常于10岁后开始出现双侧足底肿胀,随之发生深大溃疡并累及深部骨骼,常有骨片自溃疡排出。溃疡可自愈和再复发。指(趾)甲破坏,手足感觉异常和关节动度增大也是常见的表现。

特发型可单侧发病,指(趾)甲多正常,感觉异常和足底溃疡也少见,可伴有脊柱和足

部畸形。预后较好,但难以完全恢复正常。

获得型起因于烧伤、化学物中毒、胶原病、先天性无痛症、糖尿病、Ehlers-Danlo综合征、电休克等。

【X线表现】三种类型的手足骨改变相似,表现为手足骨进行性骨质吸收,多起始于指(趾)骨远端,无骨膜反应,也可先累及末节指骨中段或其他手足短管骨。指(趾)骨骨骺破坏多发生于本病晚期。家族型和特发型可同时有脊柱后突、椎体压缩碎裂、长头畸形、缝间骨增多和脱齿等(照片8-121、122)。

第三十七节 痣样基底细胞癌综合征

痣样基底细胞癌综合征(nevoid basal cell carcinoma syndrome)包括多发皮肤基底细胞癌、颌骨囊肿、异位钙化和骨骼异常,为常染色体显性遗传。痣样基底细胞癌多于青春期前发病,病变呈进行性,可发生转移。最常见于面、鼻、口、胸和背部,亦可见于手掌和脚底。大多数病例手掌和脚底有小的凹陷缺损,也可见其他皮肤病损,如手指上皮样囊肿、纤维瘤和神经纤维瘤等。部分病例可有眼部异常,如外斜视、先天性失明、白内障和青光眼等。

【X线表现】

1. 颌骨囊肿 一般在少年时期发病,上下颌均可见,常多发,数毫米到数厘米不等。大者可引起牙齿移位,上颌骨囊肿可突入上颌窦内。

2. 骨骼异常 常见为肋骨畸形(多累及上部肋骨,可出现分叉、融合、发育不良)、脊柱裂和脊柱侧弯。亦可有肩胛骨高位、漏斗胸或鸡胸。

3. 异位钙化 大脑镰和小脑幕钙化最常见,呈广泛的层板状。皮下组织、卵巢、骶结节韧带和肠系膜亦可发生钙化。

第三十八节 早 老

早老 (progeria or premature aging) 罕见, 其特点是普遍性发育低下, 身材矮小和早老。出生时体重和外观近于正常, 一岁以后开始不能正常发育, 10 岁时身材仅如 3 岁小儿。2 岁左右开始毛囊退变, 毛发少呈灰白色。舌光滑, 牙齿发育不良。皮下脂肪减少, 关节僵硬。面部表情和举止行动类似老年人。由于动脉硬化发生早, 常因冠状动脉硬化而引起早老 (10~20 岁) 夭折。

【X 线表现】骨骼改变主要表现为发育不全, 颅板变薄, 板障菲薄或趋消失, 凶门骨化延迟, 颅缝关闭延缓并有众多缝间骨。下颌骨发育不全。长管状骨变短, 骨干中部明显变细而两端扩展。末节指骨和锁骨常发育不全。上部肋骨后段常吸收消失, 肋骨变细, 前肋切迹可持久存。椎体呈卵圆形, 可有脊柱侧弯。双侧髌外翻 (照片 8-123~126)。

(徐爱德 刘吉华)

附一 骨体质性疾病的国际命名

一、骨软骨发育不良 (osteochondrodysplasias)

(一) 骨及软骨的生长发育异常 (abnormalities of cartilage and/or bone growth and development)

(二) 管状骨和 (或) 脊柱生长缺陷 (defects of growth of tubular bones and/or spine)

1. 出生时已存在异常 (identifiable at birth)

(1) 软骨发育不全 I 型 (achondrogenesis type I)

(2) 软骨发育不全 II 型 (achondrogenesis type II)

(3) 致死性软骨发育异常 (thanatophoric

dysplasia)

(4) 致死性软骨发育异常并叶状头颅 (thanatophoric dysplasia with cloverleaf skull)

(5) 短肋骨多指综合征 I 型 (short rib-polydactyly syndrome type I, perhaps several forms)

(6) 短肋骨多指综合征 II 型 (short rib-polydactyly syndrome type II)

(7) 点状软骨发育异常 (chondrodysplasia punctata)

① 肢根型 (rhizomelic form)

② 显性遗传型 (dominant form)

③ 其他类型 不包括脑肝肾综合征、胚胎病等其他疾病所出现的症状斑点征 (other forms, excluding symptomatic stippling in other disorders. e. g., Zellweger syndrome, warfarin embryopathy)

(8) 肢骨弯曲发育异常 (campomelic dysplasia)

(9) 其他并有长骨弯曲的发育异常 (other dysplasia with congenital bowing of long bones)

(10) 软骨发育不良 (achondroplasia)

(11) 扭曲性发育异常 (diastrophic dysplasia)

(12) 变向性发育异常 (metatrophia dysplasia, several forms)

(13) 软骨外胚层发育异常 (chondroectodermal dysplasia)

(14) 窒息性胸廓发育异常 (asphyxiating thoracic dysplasia)

(15) 先天性脊椎骨骺发育异常 (spondyloepiphyseal dysplasia congenital)

① type Spranger-Wiedemann

- ②其他类型,见 2(11)~(12)
- (16) kniest dysplasia 又称硬干酪状软骨综合征(Swiss cheese cartilage syndrome)
- (17) 中肢发育异常(mesonelic dysplasia)
 - ①type Nieergelt
 - ②同合子软骨生成困难(type Langer, probable homozygous dyschondrosteosis)
 - ③type Robinow
 - ④type Rheinhardt
 - ⑤其他类型
- (18) 肢端肢中发育异常(acromesomelic dysplasia)
- (19) 锁颅骨发育异常(cleidocranial dysplasia)
- (20) Larsen 综合征(larsen syndrome)
- (21) 耳腭指综合征(otopalatodigital syndrome)
- 2. 出生后出现异常(identifiable in later life)
 - (1) 软骨形成低下(hypochondroplasia)
 - (2) 软骨骨生成障碍(dyschondrosteosis)
 - (3) 干骺软骨发育异常(metaphyseal chondrodysplasia type Jansen)
 - (4) Schmid 型干骺软骨发育异常(metaphyseal chondrodysplasia type Schmid)
 - (5) McKusick 型干骺软骨发育异常(metaphyseal chondrodysplasia type McKusick)
 - (6) 干骺软骨发育异常并胰腺外分泌不足周期性中性细胞减少(metaphyseal chondrodysplasia with exocrine pancreatic insufficiency and cyclic neutropenia)
 - (7) 脊椎干骺发育异常(spondylometaphyseal dysplasia)
 - ①Kozloski 型
 - ②其他类型
 - (8) 多发性骺发育异常(multiple epiphy-

- seal dysplasia)
 - ①典型表现(type Fairbanks)
 - ②其他类型(other forms)
- (9) 关节眼病(arthroophthalmopathy)
- (10) 假性软骨发育不良(pseudoachondroplasia)
- (11) 晚发性脊椎骨骺发育不良(spondyloepiphyseal dysplasia tarda)
- (12) 脊椎骨骺发育异常其他类型,参考 1915), (16)
- (13) dyggve-Melchior-Clausen dysplasia
- (14) 脊椎骨骺发育不良(spondyloepimetaphyseal dysplasia)
- (15) 肌强直性软骨发育不良(myotonic chondrodysplasia)
- (16) 扭曲发育异常(parastremmatic dysplasia)
- (17) 毛发鼻指发育异常(trichorhinophalangeal dysplasia)
- (18) 肢端发育异常并色素性视网膜炎及肾病(acrodysplasia with retinitis pigmentosa and nephropathy)
- (三) 骨的软骨和纤维成分发育紊乱(disorganized development of cartilage and fibrous components of skeleton)
 - 1. 半肢骨骺发育异常(dysplasia epiphyseal hemimelica)
 - 2. 多发软骨外生骨疣(multiple cartilaginous exostoses)
 - 3. 肥端发育异常合并外生骨疣(acrodysplasia with exostoses)
 - 4. 内生软骨瘤病(enchondromatosis)
 - 5. 内生软骨瘤病并发血管瘤(enchondromatosis with hemangioma)
 - 6. 变性性软骨瘤病(metachondromatosis)
 - 7. 纤维组织发育异常(fibrous dysplasia)

ia)

8. 纤维结构不良并发皮肤色素沉着及性早熟(fibrous dysplasia with skin pigmentation and precocious puberty)

9. 颌骨增大症(cherubism),即家族性下颌骨纤维结构不良(familial fibrous dysplasia of the jaws)

10. 神经纤维瘤病(neurofibromatosis)

(四)骨的密度结构或(和)干骺部塑形异常(abnormalities of density of cortical diaphyseal structure and/or metaphyseal modeling)

1. 先天性成骨不全(osteogenesis imperfecta congenita, several forms)

2. 晚发性成骨不全(osteogenesis imperfecta tarda)

3. 青年特发性骨质疏松(juvenile idiopathic osteoporosis)

4. 骨质疏松伴假性神经胶质瘤(osteoporosis with pseudoglioma)

5. 早发石骨症(osteopetrosis with precocious manifestations)

6. 晚发石骨症(osteopetrosis with delayed manifestation)

7. 致密性骨发育不全(pycnodysostosis)

8. 骨斑点症(osteopoikilosis)

9. 条纹状骨疣(osteopathia striata)

10. 肢骨纹状增生症(melorheostosis)

11. 骨干发育不良(diaphyseal dysplasia)

12. 颅骨骨干发育异常(craniodiaphyseal dysplasia)

13. 骨内膜增生症(endosteal hyperostosis)

(1)常染色体显性(autosomal dominant, Worth)

(2)常染色体隐性(autosomal recessive)

14. 管状骨狭窄(tubular stenosis)

15. 厚皮性骨膜增生症(pachydermoperiostosis)

16. 骨形成障碍(osteodysplasty)

17. 额骨干骺发育异常(frontometaphyseal dysplasia)

18. 颅骨干骺发育异常(cranimetaphyseal dysplasia)

19. 干骺发育异常(metaphyseal dysplasia)

20. 骨硬化症(sclerosteosis)

21. 发育不全性骨硬化(dysosteosclerosis)

22. 骨扩张并磷酸酯酶过多(osteoclastia with hyperphosphatasia)

二、骨发育不全(dysostoses)

(一)骨发育畸形 单一或联合(malformation of individual bones singly or in combination)

(二)骨发育不全累及颅面(dysostoses with cranial and facial involvement)

1. 颅缝骨性联合(craniosynostosis)

2. 颅面发育不全(craniofacial dysostosis)

3. 尖头骈指畸形(acrocephalosyndactyly)

4. 尖头多指骈指畸形(acrocephalopoly-syndactyly)

5. 颌面骨发育不全(mandibulofacial dysostosis)

(1)type treacher collins, franceschetti

(2)其他型

6. 眼颌面综合征(oculomandibulofacial syndrome)

7. 痣样基底细胞癌综合征(nevoid basal cell carcinoma syndrome)

(三)以中轴骨为主的发育不全(dysostoses with predominant axial involvement)

1. 脊柱分节缺陷 (vertebral segmentation defects, including Klippel-Feilsyndromic)

2. 颈眼耳综合征 (Cercicooculocoustic syndrome)

3. 先天性肩胛骨高位症 (sprengel anomaly)

4. 脊柱肋骨发育不全 (spondylocostal dysostosis)

(1) 显性型

(2) 隐性型

5. 眼脊柱综合征 (oculovertbral syndrome)

6. 骨指甲发育不全 (osteonychodysostosis)

7. 脑肋骨下颌综合征 (cerebrocosto-
mandibular syndrome)

(四) 以四肢为主的骨发育不全 (dysostoses with predominant involvement of extremities)

1. 缺手 (acheiria)

2. 缺足 (apodia)

3. 缺指综合征 (ectrodactyly syndrome)

4. 缺舌缺指综合征 (aglossia-adactyly syndrome)

5. 先天性长骨弯曲 (congenital bowing of long bones)

6. 家庭性桡尺骨融合 (familial radioulnar synostosis)

7. 短指畸形 (brachydactyly)

8. 指间关节骨性联合 (symphalangism)

9. 多指畸形 (polydactyly)

10. 骈指畸形 (syndactyly)

11. 多指骈指畸形 (polysyndactyly)

12. 指间关节屈曲 (camptodactyly)

13. Poland syndrome

14. 宽拇指综合征 (Rubinstein-Taybi syndrome)

15. 全血细胞减少—肢骨发育不全综合征 (pancytopenia-dysmelia syndrome)

16. 血小板减少—桡骨不发育综合征 (thrombocytopenia-radial-aplasia syndrome)

17. 口指面综合征 (orodigitofacial syndrome)

(1) type Papillon-Leage

(2) type Mohr

18. 心肢综合征 (cardiomelic syndrome)

19. 股面综合征 (femoral facial syndrome)

20. 多发性骨联合 (multiple synostoses)

21. 肩髂综合征 (scapuloiliac dysostosis)

22. 手足生殖器综合征 (hand-foot-genital syndrome)

23. 局限性皮肤形成低下 (focal dermal hypoplasia)

三、特发性骨溶解 (idiopathic Osteolyses)

1. 指 (phalangeal)

2. 跗腕 (tarsocarpal)

(1) 包括 Francois 型

(2) 并有肾病者 (with nephropathy)

3. 多中心 (multicentric)

(1) Hajdu-Cheney form

(2) Winchester form

(3) other forms

四、染色体畸变 (chromosomal aberrations)

specific entities not listed

五、原发性代谢异常 (primary metabolic abnormalities)

(一) 钙及磷 (calcium and/or phosphorus)

1. 低血磷性佝偻病 (hypophosphatemic)

rickets)

2. 维生素 D 假性缺乏性佝偻病 (pseudodeficiency rickets)
3. 晚发佝偻病 (late rickets)
4. 特发性尿钙增多症 (idiopathic hypercalcaemia)
5. 低磷酸酶症 (hypophosphatasia)
6. 假性甲状旁腺功能低下 (pseudohypoparathyroidism)

(二) 复合碳水化合物 (complex carbohydrates)

1. 粘多糖病 I 型 (mucopolysaccharidosis, type I)
 - (1) Hurler form
 - (2) Scheie form
 - (3) 其他类型
2. 粘多糖病 II 型 (mucopolysaccharidosis, Type II)
3. 粘多糖病 III 型 (mucopolysaccharidosis, Type III)
 - (1) Type A (heparin sulfamidase deficiency)
 - (2) Type B (N-acetyl- α -glucosaminidase deficiency)
4. 粘多糖病 IV 型 (mucopolysaccharidosis, Type IV)
5. 粘多糖病 VI 型 (mucopolysaccharidosis, Type VI)
6. 粘多糖病 VII 型 (mucopolysaccharidosis, Type VII)
7. 氨基丁二酸葡萄糖胺尿 (aspartylglucosaminuria)
8. 甘露糖病 (mannosidosis)
9. 岩藻糖病 (fucosidosis)
10. GMI 神经节苷脂症 (GMI - gangliosidosis)
11. 多发硫酸酶缺乏 (multiple sulfatase deficiency)

12. 神经氨酶缺乏 (neuraminidase deficiency)

13. 粘脂病 II (mucopolipodosis II)

14. 粘脂病 III (mucopolipodosis III)

(三) 脂质病 (lipids)

1. Niemann-Pick disease

2. Gaucher disease

(四) 核酸 (nucleic acids)

腺苷脱氨酶缺乏 (adenosine-deaminase deficiency)

(五) 氨基酸 (amino acids)

同型胱氨酸尿 (homocystinuria)

(六) 金属 (metals)

扭发性综合征 (menkes kinky hair syndrome)

附二 Rubin 分类

一、骨骺发育不良 (epiphyseal dysplasias)

(一) 骨骺发育低下 (epiphyseal hypoplasias)

1. 关节软骨发育差 (failure of articular cartilage: spondyloepiphyseal dysplasia, congenita and tarda)

2. 骨化中心发育差 多指形骺发育不良, 早发或迟发 (failure of ossification of center: multiple epiphyseal dysplasia, congenita and tarda)

(二) 骺发育不良 (epiphyseal hyperplasia)

1. 关节软骨过量 半肢骺发育不良 (excess of articular cartilage: dysplasia epiphysealis hemimelica)

二、骺生长板发育不良 (physeal dysplasias)

(一) 软骨发育低下 (cartilage hypoplasias)

1. 软骨增生异常 软骨发育不良, 早发

或迟发 (failure of proliferating cartilage: achondroplasia, congenita and tarda)

2. 软骨肥大异常 干骺发育不全, 早发或迟发 (failure of hypertrophic cartilage: metaphyseal dysostosis, congenita and tarda)

(二) 软骨发育过度 (cartilage hyperplasias)

1. 软骨增生过度 肥大性软骨发育不良 (excess of proliferating cartilage: hyperchondroplasia)

2. 软骨肥大过度内生软骨瘤病 (excess of hypertrophic cartilage: enchondromatosis)

三、干骺发育异常 (metaphyseal dysplasias)

(一) 干骺发育低下 (metaphyseal hypoplasias)

1. 初级松质骨形成障碍 低磷酸酶症, 早发或晚发 (failure to form primary spongiosa: hypophosphatasia, congenita and tarda)

2. 初级松质骨吸收障碍 石骨症, 早发或晚发 (failure to absorb primary spongiosa: osteopetrosis, congenita and tarda)

3. 次级松质骨吸收障碍 颅干骺发育

不良 (failure to absorb secondary spongiosa: craniometaphyseal dysplasia, congenita and tarda)

(二) 干骺发育过度 (metaphyseal hyperplasia)

松质骨过量 多发外生骨疣 (excessive spongiosa: multiple exostoses)

四、骨干发育不良 (diaphyseal dysplasias)

(一) 骨干发育低下 (diaphyseal hypoplasias)

1. 骨膜形成障碍 成骨不全, 早发或迟发 (failure of periosteal bone formation: osteogenesis imperfecta, congenita and tarda)

2. 骨内膜形成障碍 特发性骨质疏松, 早发或迟发 (failure of endosteal bone formation: idiopathic osteoporosis, congenita and tarda)

(二) 骨干发育过度 (diaphyseal hyperplasias)

1. 骨膜形成过量 进行性骨干发育不良 (excessive periosteal bone formation: progressive diaphyseal dysplasia)

2. 骨内膜形成过量 高磷酸酶血症 (excessive endosteal bone formation: hyperphosphatasemia)

参考文献

1. 李景学等. 骨关节 X 线诊断学. 人民卫生出版社, 1998
2. 姜兆侯等. 体质性骨病的临床 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1989, 8: 78
3. 陈国颐. 肺性肥大性骨关节病 2 例报告. 中华放射学杂志, 1981, 15: 86
4. 姜照帆等. 骨斑点症 8 例报告. 中华放射学杂志, 1980, 14: 39
5. 侯康国等. 致密骨发育不全症两例报告. 中华放射学杂志, 1980, 14: 117
6. 孙素钊等. 指(趾)端骨溶解症. 中华放射学杂志, 1980, 14: 211
7. Cheney WD. Acro-osteolysis. AJR, 1965, 94: 595
8. Poznanski AK. The hand in radiologic diagnosis, 1st ed, Saunders, Philadelphia, 1974

9. 许有生等. 多发性神经纤维瘤骨改变的 X 线诊断(附 19 例分析). 中华放射学杂志, 1980, 14: 220
10. 胡阵民等. 马凡综合征. 中华放射学杂志, 1982, 16: 169
11. 李浴中等. 马富西综合征. 中华放射学杂志, 1982, 16: 172
12. 曹来宾等. 进行性骨干发育不全症(附 4 例报告). 中华放射学杂志, 1982, 16: 175
13. 孙厚祥等. 遗传性成骨不全症(附两个家族 14 例报告). 中华放射学杂志, 1983, 17: 275
14. 廉守徽等. 神经纤维瘤病的 X 线诊断(附 28 例报告). 中华放射学杂志, 1983, 17: 278
15. 徐爱德等. 脊柱骨骼发育不良(晚发型)15 例报告. 中华放射学杂志, 1983, 17: 283
16. 屈辉等. 家族性进行性骨干发育不良. 中华放射学杂志, 1985, 19: 25
17. 梁超等. 婴儿骨皮质增生症 1 例报告. 中华放射学杂志, 1985, 19: 35
18. 尤静生等. 斑点状软骨发育不全 2 例. 中华放射学杂志, 1986, 20: 78
19. 曹来宾等. 脊柱骨骼发育不良伴进行性关节病. 中华放射学杂志, 1986, 20: 97
20. 罗汉超等. 皮肤骨膜肥厚症的临床 X 线诊断(附 9 例报告). 中华放射学杂志, 1986, 增刊: 56
21. 陈复华等. 遗传性多发性骨骼发育不良(附一家族 4 例报告). 中华放射学杂志, 1986, 增刊: 64
22. 倪忠义等. 家族性骨斑点症 3 例报告. 中华放射学杂志, 1987, 21: 374
23. 孙中毓等. 软骨发育低下的临床和 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1988, 22: 35
24. 徐爱德等. 假性软骨发育不全 2 例报告. 临床放射学杂志, 1985, 4(2): 91
25. 孙中毓等. 假性软骨发育不全 4 例报告. 中华放射学杂志, 1988, 22: 37
26. 周荔桥等. 多发性骨骼发育不良的 X 线诊断(附家族性发病 3 例报告). 中华放射学杂志, 1989, 23: 35
27. 孙中毓. 周围骨发育障碍 1 例报告. 中华放射学杂志, 1991, 25: 145
28. 赵艳珍等. 先天性无痛症骨关节改变 3 例报告. 中华放射学杂志, 1991, 25: 187
29. 王仁法等. 先天性无痛症缺失并发神经性关节病 4 例. 中华放射学杂志, 1992, 26: 784
30. 徐德永等. 半肢骨骼发育异常的临床 X 线表现(附 11 例分析). 中华放射学杂志, 1992, 26: 53
31. Azour EM, et al. The variable manifestations of dysplasia epiphysealis hemimelica. *Pediatr Radiol* 1985, 15: 44
32. 徐德永等. 多发性骨骼发育异常(晚发型)X 线分析(附 30 例报告). 中华放射学杂志, 1993, 27: 26
33. 鱼博良等. 干骺软骨异常 6 例报告. 中华放射学杂志, 1993, 27: 54
34. 张玉群等. Werner 型肢中段发育异常一例. 中华放射学杂志, 1993, 27: 636
35. Crossan JF, et al. Bilateral failure of the epital femoral epiphyses, Bilateral Perthes disease, Multiple epiphyseal dysplasia, pseudoachondroplasia, and spondyloepiphyseal dysplasia, congenita and tarda. *J Pediatr Orthop*, 1983, 3: 297
36. Patrone NA, et al. Arthritis in children with multiple epiphyseal dysplasia. *J Rheumatol*. 1985, 12: 1

37. Wynne—Davies R, et al: Atlas of skeletal dysplasias, Edinburgh: Churchill Livingstone. 1985
38. 徐德永等. 干骺软骨发育异常(晚发型) Schmid 型的 X 线诊断(附 20 例报告). 中华放射学杂志, 1992, 26: 192
39. Nazara I, et al. Further clinical and radiological features in metaphyseal chondrodysplasia, Jansen type. Radiology, 1981, 140: 697
40. 徐爱德等. 泛发性骨皮质增厚症 1 例. 中华放射学杂志, 1985, 19: 245
41. 吕世娟等. 家族性泛发性骨皮质增厚症 3 例. 中华放射学杂志, 1994, 28: 61
42. 李彦格等. 进行性骨干发育异常(附一家族 3 例报告). 中华放射学杂志, 1995, 29: 798
43. 周荔桥等. 厚皮性骨膜增生症 6 例报告. 中华放射学杂志, 1995, 增刊: 89
44. 云丽琼等. 脊椎 Kozlowski 型干骺端发育不良. 中华放射学杂志, 1995, 29: 671
45. 钟仕森等. 发鼻指(趾)综合征(附一家族 4 例报告). 中华放射学杂志, 1995, 29: 854
46. 曹庆选等. 家族性致密性骨发育不全(附二家族 4 例分析). 中华放射学杂志, 1996, 30: 209
47. 徐德永等. 体质骨病的基本概念. 中华放射学杂志, 1996, 30: 797
48. 曹来宾等. 致密性骨发育不全. 临床放射学, 1983, 3: 253
49. 曹来宾等. 颅锁骨发育不全(附 51 例临床 X 线分析). 中华放射学杂志, 1991, 25: 25
50. 常剑虹. 单肢型蜡泪样骨质增生症. 中华医学杂志, 1975, 10: 249
51. Edeiken J. Roentgen diagnosis of disease of bone, 3rd ed. Williams and Wilkins Co, London, 1981
52. Palacios E: Hereditary osteo-onychodys: The nail-Patella Syndrome, AJR 1967, 101: 842
53. Mnthukrishan. N, et al. Pycnodysostosis AJR, 1972, 114: 247
54. Spranger JW, et al. Spondyloepiphyseal dysplasia congenita. Radiology, 1970, 94: 313
55. Nevin NC, et al. Aglossia-adactylia syndrome. Otolaryngol, 1970, 29: 443
56. Bailey JA, II. Elbow and other upper limb deformities in a chondroplasia. Clin Orthop, 1971, 80: 75
57. Rimoin D, et al. Clinical, radiographic, histologic and ultra structural definition of Kniest syndrome. Pediatr Res, 1973, 7: 348
58. Keats TE, et al. Thanatophoric dwarfism. AJR, 1970, 108: 473
59. Herring JA. The spinal disorders in diastrophic dwarfism. JBJS, 1978, 60(a): 177
60. Walker BA, et al. Hypochondroplasia, Am J Dis Child, 1971, 122: 95
61. Langer LO Jr, et al. A chondroplasia, AJR, 1967, 100: 12
62. Langer LO. et al. Thanatophoric dwarfism, a condition confused with achondroplasia in the neonate, with brief comments on achondrogenesis and homozygous achondroplasia. Radiology, 1969, 97: 285
63. Feingold M. Ellis—van Creveld syndrome. 1969, 92: 685
64. Shelfield LJ, et al. Chondrodysplasia punctata— 23 cases of a mild and relatively common variety. J Pediatr, 1976, 86: 916

65. Sliverman, et al. Holt-Oram syndrome-the long and the short of it. *Am J Cardiol*, 1970, 25:11
66. Langer LO. Dyschondrosteosis, a hereditary bone dysplasia with characteristic roentgenographic features. *AJR*, 1965, 95:78
67. Spranger J, et al. Spondyloepiphyseal dysplasia congenita. *Radiology* 1970, 94: 313
68. Paker N et al. Spondyloepiphyseal dysplasia tarda. *Radiology* 1965, 85:474
69. Beals RK. Tricho-rhino-phalangeal dysplasia. Report of a Kindred. *JBJS*, 1973, 55(a): 821
70. Caffey J. *Pediatric X-ray diagnosis*, 5th ed. Year Book, Chicago. 1967
71. Falvo KA et al. Osteogenesis imperfecta, Clinical evaluation and management *JBJS*, 1974, 56(A):783
72. Guyer PB et al. Pathyderiostosis with acro-osteolysis. *JBJS* 1978, 60B:219
73. Graham JK et al. Nevoid basal cell carcinoma syndrome. *Cancer* 1965, 18:89
74. Myrray RO et al. *The Radiology of skeletal Disorders*, 2nd ed. Livingstone, Edinburgh. 1977
75. Owen RH Van Buchem's disease Chynerostosis corticalis generalisata. *BJR*, 1976, 126:49
76. Ginsbury LD et al. Focal dermal hypoplasia syndrome. *AJR*, 1970, 108:110
77. Houslon CS et al. Dysosteosclerosis. *AJR*, 1978, 130:988
78. Muthukrishnan N et al. Pycnodysostosis. *AJR*, 1972, 114:247
79. Norman ME. Neurofibromatosis in a family. *Am J Dis Child*, 1972, 123:159
80. Green GJ. The radiology of tuberose sclerosis *Clin Radial*, 1968, 19:135
81. Jarvis JL et al. Cleidocranial dysostosis. A review of 40 cases. *HJR*, 1974, 121:5

第九章 粘多糖病

粘多糖病 (mucopolysaccharidosis, MPS) 又称粘多糖贮积病 (mucopolysaccharide storage disease), 是由于某种粘多糖分解酶缺乏或活性低下, 引起粘多糖代谢障碍, 使过多的粘多糖积存于人体结缔组织内而发病。

本病首先由 Brante(1952 年)命名。1966 年 Mckusick 根据临床表现、生化异常和遗传方式等, 将粘多糖病分为 6 型。1973 年又增加了几个亚型和第 VII 型。现今, 大多认为原 V 型即 I 型中的 Scheie 综合征(MPSI-S)。

粘多糖病并非罕见, 国内已报告近 200 例。本病是严重影响少年儿童心身健康, 以至累及年轻生命的隐性遗传病。至今尚无有效的防治方法, 但对确诊为本病的家族中有血缘关系的孕妇, 应在妊娠 14~20 周后做羊水生化检查, 以确定胎儿是否有此类遗传病, 尽早予以适当处理, 以确保优生、优育。

粘多糖病是一种遗传性粘多糖代谢障碍, 因酶活力缺陷致不完全分解的氨基葡萄糖蓄积, 可引起骨骼、内脏的广泛异常和智力障碍。

粘多糖为一种复合大分子, 主要由糖醛酸和己糖胺构成, 分布在结缔组织的基质内, 为软骨、角膜、血管壁和皮下组织的重要成分。粘多糖病发生后, 软骨、筋膜、肌腱、血管、

心脏瓣膜、肌肉、脑膜、网状内皮组织和皮下组织等胶原组织的成纤维细胞肿胀, 其内充以粘多糖颗粒。肝、脾、肾、淋巴结和某些内分泌器官的实质细胞内, 亦有类似物质沉积。中枢神经和周围神经之神经节细胞亦肿胀, 但充盈的物质主要为神经甙脂, 而粘多糖含量很少或没有粘多糖。

现已知粘多糖有 9 种之多, 其中有 3 种与粘多糖病有关, 即硫酸软骨素 B、硫酸肝素和硫酸角质。正常人尿中粘多糖排出量为 5~15mg/L, 其中约 80% 为硫酸软骨素 A, 硫酸软骨素 B 和硫酸肝素约各占 10%, 硫酸角质仅占少量(0.1mg/L)。在粘多糖病时, 则有一种或两种与代谢障碍有关的粘多糖尿排泄量增加。婴儿和儿童粘多糖排出量较多, 但不会高至粘多糖病的水平。粘多糖尿亦见于其他疾病, 如多发性外生骨疣、马凡综合征、风湿热、肿瘤、高血压、肝硬化、肾小球肾炎和胶原性疾病, 但其粘多糖成分与本病不同。

1966 年麦库斯克(Mckusick)根据粘多糖病的不同临床表现、遗传特征和生物化学改变, 将其分为 6 型。近年来, 随着组织化学的进展和成纤维细胞混合培养的成功, 又发现一些新的病种, 并将其分为 7 型, 现列表简述如下(表 9-1):

表 9-1

粘多糖分型表

分型名称	MPS I-H MPS I-S MPS I-H/S	MPS II A MPA I B	MPS III A MPS IV B	MPS IV A	MPS V	MPS VI A MPS VI B	MPS VI
同义语	Hurler 综合征、 Scheie 综合征、 Hurler-Scheie 综合征	Hunter 综合征重型、 Hunter 综合征轻型	Sanfilippo 综合征 A、 Sanfilippo 综合征 B	Morquio 综合征	(并入 MPS I S)	Maroteauxlamy 综合征重型、 Maroteauxlamy 综合征重型	

第一节 粘多糖病 I 型

粘多糖病 I 型 (mucopolysaccharidosis I, Hurler 综合征) 又名承溜病, 既往曾称为脂肪软骨营养不良、软骨-骨发育不良。胡勒于 1919 年首先描述, 国内自 1955 年后屡见报道。本病症状出现早且严重, 预后不良。为常染色体隐性遗传, 男性发病较多, 约为女性的 3~4 倍。

【临床表现】患儿出生后体格发育正常, 一岁左右开始发育迟缓, 智力发育也迟缓, 表现为身材矮小及不同程度的肢小畸形, 常有智力障碍。面容丑陋和痴呆, 额部和两颞突出, 塌鼻梁, 大鼻孔, 眼裂小及两眼距加宽, 唇厚外翻, 舌增大外伸, 近似古代建筑物上的狮身面像(承溜), 故得名。角膜浑浊常出现于 1~3 岁, 往往进展至失明。出牙延迟及牙齿不整。听力差。颈短肩高。腰背部明显后突畸形, 甚至成角。腹部膨隆, 肝脾增大、光滑且硬, 是一个重要特征。四肢关节因软组织挛缩而运动受限, 上肢较下肢明显, 手指屈曲性挛缩呈爪状。

生化检查, 尿中出现过多的硫酸软骨素 B 和硫酸肝素, 血中白细胞及骨髓细胞内出现异染性粘多糖颗粒(Reilly 体)。

【X 线表现】

(一)四肢骨 由于骨骼内粘多糖过多蓄

积, 成骨和成软骨活动异常, 在管状骨主要引起骨干成型收缩障碍和变短。早期骨干增粗, 骨皮质增厚, 髓腔狭窄; 晚期则皮质变薄, 髓腔增宽, 骨干的一端或两端变细, 常以生长慢的一端明显。这种改变上肢较下肢明显, 上肢长管骨粗短, 中间部分膨隆, 两端变细, 此是本病的特征性改变之一。肱骨近端呈内翻畸形(照片 9-1)。由于骨干两侧长度非对称性生长, 致骨端弯曲、倾斜, 以桡尺骨远端尤著, 其关节面呈相对性倾斜(照片 9-2)。股骨近端常变细弯曲, 形成明显的髓内翻畸形(照片 9-3), 有的可呈髓外翻畸形。股骨远端受累较轻, 或反而扩展。手短管骨粗短, 掌骨近端收缩, 呈圆锥形变尖。指骨的远端通常变小, 末节指骨发育不良, 骨化不全(照片 9-4)。

(二)躯干 腰₁或腰₂椎体发育不良、变小及向后移位, 宛如被挤出一样。脊柱也以该处为中心而后突成角畸形。该椎体前缘上部缺如, 下部呈喙状突出, 与粘多糖病 IV 型椎体中部呈舌样突出迥然不同。其他椎体上下面膨隆近似圆形。腰椎椎体后缘常向内凹陷, 椎弓根变细长, 骨质疏松。肋骨翼向外展开, 肋骨底部发育不良和变窄, 髓臼角增大。肋骨增宽, 而脊柱端变细, 形如划桨。锁骨内侧增宽, 外侧变细呈钩形。

(三) 头颅 常增大,以脑积水头型为常见。大多数病例蝶鞍增大,主要为前后径增大,呈“乙”形,系蝶骨畸形所致。凶门关闭迟缓。前额及眼眶边缘突出,两眼分离过远。下

颌发育不良,角度增大。

【鉴别诊断】本症须与其他类型粘多糖病、软骨发育不全相鉴别(表 9-2、3)。

表 9-2 各型粘多糖病鉴别诊断表

	I 型	I 型	II 型	IV 型	V 型	VI 型	VI 型
智力障碍	+++ (早期)	++ (较迟)	+++ (早期)	0/+	0	0	+++
骨骼改变	+++	++	+	+++	+ / 0	+++ (与 I 型相似)	++
侏 儒	+++	++	+	+++	0 / +	+++	++
角膜混浊	+++	+ / 0	+ / 0	+ / (迟)	+++ (周边部)	+++	
遗传形式 *	AR	XR	AR	AR	AR	AR	
生化改变	硫酸软骨素 B80%, 硫酸 肝素 10%	硫酸软骨素 B55%, 硫酸 肝素	硫酸肝素	硫酸角质	硫酸软骨素 B	硫酸软骨素 B	硫酸软骨素 B 变异, 透明 尿酸
特 点	早期角膜混 浊严重智力障 碍预后严重早 死	无角膜混 浊,病情轻	躯干畸形 轻,智力障碍 严重	骨骼改变明 显且有特征, 智力正常	常并有主动 脉瓣关闭不全 和精神异常	早期角膜严 重混浊,智力 正常	

* AR. 常染色体隐性遗传。

XR. 伴性隐性遗传。

表 9-3 粘多糖病 I 型、IV 型和软骨发育不全的鉴别诊断

	I 型	IV 型	软骨发育不全
(一) 临床表现			
1. 智力缺陷		一般正常	正常
2. 关节部分或全部活动受限		活动受限或过度,无力	关节活动正常,肌力发达
3. 承偻面容		一般正常	头大面小,下颌大而前突
4. 矮小,可有肢小畸形		短躯干型侏儒	四肢短缩型侏儒
5. 角膜混浊,发病早		混浊发病较迟(约 10 岁)	正常
6. 手挛缩屈曲呈爪状		手指粗,指间关节增大	手指粗短,等长,呈车轮样散开
7. 脊柱后突成角畸形		同左	腰椎明显前突,臀部后翘
(二) X 线表现			
1. 掌指骨粗短,掌骨近端及指骨远端变尖		掌指骨粗短,掌骨近端变尖	指骨粗短、等长,呈哑铃状
2. 蝶鞍呈“乙”形增大		一般正常	一般正常
3. 上肢骨干中央部分膨胀,向两端逐渐变尖		骨干正常,有时粗短,骨骺不规则,变扁和有分节	骨干短,横径正常,骨质正常

(续表)

I 型	IV 型	软骨发育不全
4. 干骺一般无改变	干骺不规整,呈喇叭口状增大	干骺端增宽、光滑或不规整
5. 椎体上下缘膨隆呈卵圆形,畸形椎体前上部缺如,下部呈喙状突出	椎体变扁,畸形椎体前缘中部呈舌状突出	胸腰椎交界处轻度后突,该处椎体轻度楔形或弹头样改变
6. 髌骨底部窄而长,髌臼变浅,髌臼角增大。股骨头可有畸形和不规整,股骨颈增长,髌内翻或髌外翻	髌骨底部变窄,髌臼增大和不规整。股骨头不规整、变扁和分节。股骨颈短、髌外翻及脱位	髌骨底部明显变短,坐骨切迹呈鱼口状。髌臼上缘变水平,股骨颈内缘可呈唇样,股骨头一般正常

第二节 粘多糖病 II 型

粘多糖病 II 型 (mucopolysaccharidosis II, Hunter 综合征) 为伴性遗传, 只发生在男性。典型表现为腹膨隆、脐疝、头大、面容丑陋、两眼距增宽 (照片 9-5)、鼻梁塌陷、唇上翻 (照片 9-6)、舌外伸、牙齿发育不良和间隙增宽 (照片 9-7)、肝脾肿大, 与 I 型类似, 但智力低下及角膜混浊较轻或无, 听觉较好, 能生存至成人或老年, 与 I 型者不同。成人后常继发骨关节病。胸部和上肢皮肤可见结节

性病灶。尿中出现过多的硫酸软骨素 B 和硫酸肝素与 I 型相同, 但硫酸软骨素 B 的含量不同, II 型为 55%, I 型为 80%。

X 表现与 I 型相似, 但改变较轻, 发病较迟, 腰椎前下角尖突, 但无腰₁ 或胸₁₂ 后突 (照片 9-8)。第 2、第 5 指骨中节短小, 掌骨近侧不变尖。桡尺骨远端关节面可相对倾斜而成角, 腕关节间隙轻度狭窄。常见“摇椅足” (照片 9-9)。成人常有继发性骨关节病改变。

第三节 粘多糖病 III 型

粘多糖病 III 型 (mucopolysaccharidosis III, Sanfilippo 综合征) 临床和生物化学均不同于 I、II 型。为常染色体隐性遗传。其特点为智力严重低下, 一般在 4~7 岁出现, 10 多岁时已很严重。身材改变轻或正常, 仅 1/4 病人表现矮小。大多数病人面部表现正常, 少数病人可头大、面容丑陋、腹部膨隆、进行性聋、

关节僵直和手屈曲呈爪状。角膜混浊多见于成人且较轻。尿中只出现硫酸肝素。

X 表现与 I、II 型相似, 约半数病人出现 I 型改变, 但其中仅 1/4 发生侏儒。另外半数病人出现长骨和肋骨增大变形, 而脊柱正常。

第四节 粘多糖病 IV 型

粘多糖病 IV 型 (mucopolysaccharidosis IV, Morquio 综合征) 又称畸形性软骨营养不

良、非典型性佝偻病。其特点为躯干明显变短的矮小畸形, 股骨头和髌臼呈进行性变化, 关

节肿大,肌肉韧带松弛。本病为常染色体隐性遗传,男女均可发病,男稍多于女。我们得见 3 例,男性两例、女性一例。

【临床表现】一般在 4~5 岁时因行路困难并出现脊柱畸形而被发现。身材矮小主要因脊柱变短,而肢体相对较长,站立时手可伸达膝部。由于颈短,头似沉陷于高耸的两肩之间。桶状胸,脊柱明显后突成角畸形。关节肿大,以膝部为著,呈球形。髋、膝关节活动受限,站立时髋及膝屈曲呈下蹲姿势。腕、手、踝、趾关节,因肌肉韧带松弛而表现为活动过度,并有扁平足。这些外表畸形均有特殊的诊断意义。智力一般正常,颅面部无特殊改变。肝脾肿大少见。角膜混浊发病年龄比 I 型迟,一般在 10 岁左右明显。

实验室检查,中性白细胞内可见异染色粘多糖颗粒。尿中出现硫酸角质为其特异性改变,有时可高达 45mg/L,在临床和 X 线表现均不典型时有助于诊断。

【X 线表现】以脊柱、骨盆、手和腕的改变为常见,而且具有特征性。

(一)脊柱 椎体普遍性变扁平,横径及前后径均增加,胸椎比腰椎明显。椎间隙相对增宽,椎体表面不规整,前部上、下角常有缺损,以致椎体呈楔形变或中部呈舌状前突(照片 9-10)。这些典型改变常见于下胸上腰部,而下部腰椎则趋正常。脊柱后突成角畸形常发生在腰₁或腰₂处,椎体变小并稍向后移位,颇像被上下椎体强力挤出。腰椎侧位片可见椎弓根变长,以致椎管前后径增大。肋骨趋平直并变宽,脊柱端变细,颇似船桨状。

(二)骨盆 髌骨翼呈圆形,可有缺损,基

底部窄而长,髌臼浅,髌臼角增大,上缘不规整。股骨头扁平分节,边缘不规整,股骨颈干角逐渐消失,最后股骨头可完全吸收,股骨颈变粗短,形成髌外翻畸形。髌骨较窄,骨盆于髌臼水平缩窄,形成长而窄的骨盆腔(照片 9-11)。

(三)手和腕 改变类似 I 型,掌骨近端及指骨远端变尖,尺桡骨远端关节面相对倾斜。腕骨骨化中心出现延迟,发育小(照片 9-12)。儿童时期腕骨变扁,外缘成角;至成人,原先出现的腕骨可消失。

(四)长管骨 倾向于变短、增粗,骨小梁不规则,皮质变薄。干骺端增大、不规整,可有缺损区。骨骺骨化中心出现延迟,小而扁平,常有分节现象,与骨干融合时间延迟。这些改变以股骨近端最明显。关节间隙增宽,或有脱位及畸形,如髌外翻、膝外翻和肩关节盂变浅等。

头颅一般正常。

【鉴别诊断】

1. 与其他各型粘多糖病、软骨发育不全鉴别(见表 9-2、3)。

2. 先天性脊柱骨骺发育不良 本病的短躯干型侏儒、颈短、膝外翻、肌肉无力及步态摇摆等改变与 IV 型相似,易混淆。但本病为常染色体显性遗传,躯干短小出生时即存在,而 IV 型通常于一岁以后出现。本病亦无角膜混浊,尿中无异常的粘多糖出现。X 线检查有助于二者的鉴别。本病椎体也可变扁,但椎间隙并不增宽,且有逐渐变窄的趋势,髌骨改变轻,髌臼角变小,髌臼顶趋水平,髌内翻畸形,掌骨近端无变尖现象。

第五节 粘多糖病 V 型

粘多糖病 V 型(mucopolysaccharidosis V, Scheie 综合征)为常染色体隐性遗传,以角膜周边部混浊为其特点,此外尚有头大、面

容丑陋、颈短、关节僵直、手屈曲爪状等。可发生色素性视网膜炎,常并有主动脉瓣关闭不全和精神异常。智力和身材一般正常,生存期

较其他型为长。尿中只出现硫酸软骨素 B。异染颗粒缺如或不清。X 线改变轻,侏儒少见。

第六节 粘多糖病 VI 型

粘多糖病 VI 型 (mucopolysaccharidosis VI, Maroteaux-Lamy 综合征) 又称多发性营养不良性侏儒,其特点为身材矮小,角膜混浊,但智力正常。两岁左右即明显身材矮小。面容和躯干畸形与 I、II 型相似,有腰椎后突和胸骨前突畸形。所有大关节、手和腕关节均呈半屈曲状。常有肝大、心脏病和听力消

失。病人可生存至成人。尿中有大量硫酸软骨素 B,与 V 型相同。

X 线表现与 I 型不易区别,股骨头骨骺不规则和变扁,与 I 型不同,手部改变较 I 型为轻。本病在生化上与 V 型同,但侏儒和骨畸形较重,有助于鉴别。

第七节 粘多糖病 VII 型

粘多糖病 VII 型 (mucopolysaccharidosis VII, Ply 综合征) 又称 β -葡萄糖醛酸酶 (β -glucuronidase) 缺乏病。

表现有智力障碍,可能发生侏儒。X 线所见椎体一致性变扁,椎间隙相对增宽,椎体形

态规整,没有舌形突出,前肋变宽,髂骨嵴有不规则的透光区,边缘硬化,肩胛骨下缘亦有类似改变。可见长骨干骺部和髌臼不规则,可能同佝偻病相混淆。

第八节 其他类型粘多糖病

温海斯特 (Winchester) 等 (1969) 曾描述一种类风湿型粘多糖病,面容类似 I 型,角膜边缘有局灶性混浊,尿内无过多粘多糖排出,

骨骼改变与类风湿性关节炎相仿。

(徐德永 兰琦)

参考文献

1. 夏瑞淦等. 粘多糖病的临床表现及 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1981, 15: 143
2. 谢大钊. 粘多糖代谢与粘多糖病. 中华放射学杂志, 1983, 17: 129
3. 兰琦等. 粘多糖病 II-B 型的临床 X 线表现 (附 5 例报告). 中华放射学杂志, 1989, 23: 287
4. 徐德永等. 粘多糖病 29 例临床 X 线分析. 临床放射学杂志, 1990, 9: 249
5. 徐德永. 粘多糖病. 医师进修杂志, 1993, 4: 29
6. 贺明礼等. 小儿粘多糖病 I 型、IV 型 X 线表现. 实用放射学杂志, 1996, 12: 507
7. 徐德永主编. 实用体质骨病学. 北京: 人民卫生出版社, 1998
8. Sly W1, Quinton BA, Mcalister Wh et al. Beta glucuronidase deficiency: report of clinical, radiologic and biochemical features of a new mucopolysaccharidosis. J Pediatr, 1973, 82: 249

9. Hoyme HE, Jones KL, Higginbottom MC et al. Presentation of mucopolysaccharidosis VI (beta glucuronidase deficiency in infancy). *J Med Genet*, 1981, 18: 237
10. Hurler G. Uber einen TYP multipler Abarlungen, vorwiegend am Skelettsystem. *Z Kinderheilkd*, 1919, 24: 220
11. Van de Kamp JJJP, Niermeijer MF, Von Figura K et al. Genetic Heterogeneity and clinical variability in the sanfilippo syndrome, types A, B, and C. *Clin Genet*, 1981, 20: 152
12. Coppa GV, Giorfi PL, Felici L et al. Clinical heterogeneity in Sanfilippo disease (mucopolysaccharidosis III) type D. presentation of two cases. *Eur J Pediatr*, 1983, 140: 130
13. Van Gemund JJ, Giesberts NAH, Erdmans PF et al. Morquio — B disease, spondyloepiphyseal dysplasia associated with acid B — galactosidase deficiency. Report of three cases in one family. *Hum Genet*, 1983, 64: 50
14. Hecht JT, Scott CI, Smith TK et al. Letter to the Editor: Mild manifestations of the Morquio syndrome. *Am J Med Genet*, 1984, 18: 369
15. Krivit W, Pierpont ME, Ayaz KL et al. Bone — marrow transplantation in: Maroteaux — Lamy syndrome (mucopolysaccharidosis type VI) biochemical and clinical status 24 months after transplantation. *N Engl J Med* 1984, 311: 1606

第十章 染色体异常

细胞核染色质是调节生物新陈代谢和遗传变异的物质基础,由脱氧核糖核酸、组蛋白和非组蛋白组成。在细胞分裂时,染色质显示出一定的形态,称做染色体。因此,染色体是细胞的一种具有特殊结构和功能的遗传物质的载体。

人类细胞分裂,在体细胞中是有丝分裂,在生殖细胞中是减数分裂。有丝分裂即一个体细胞分裂成两个子细胞,染色体数目保持不变,分裂后的子细胞仍含有 46 条染色体(双倍数),双双成对,其中 22 对是常染色体,一对是性染色体,性染色体在女性中形态一致,为 XX 染色体,在男性中形态不一致,为 XY 染色体。减数分裂是细胞连续进行两次分裂,而核内的染色体只复制一次,结果形成的子细胞只含体细胞染色体数目的一半(单倍体),成熟卵细胞含有 22 条常染色体,加上一条 X 性染色体,精子含有 22 条常染色体,加上一条 X 或 Y 性染色体。当精卵结合,受精卵又可形成同体细胞相同的双倍数染色体,这样就保证了个体发育过程中染色体数目不变。

依据染色体长度和着丝点位置对细胞核型进行分析。在德佛(Denver)系统,46 条染色体中,44 条为常染色体,成双存在,共 22 对,可用阿拉伯数字 1~22 标记。在形态学上,不能识别单一染色体,而是成组排列,分成 7 个组,从 A 到 G。A 组含有 3 对(1~3)、

B 组含有 2 对(4~5)、C 组含有 7 对(6~12)、D 组含有 3 对(13~15)、E 组含有 3 对(16~18)、F 组含有 2 对(19~20)、G 组含有 2 对(21~22)。性染色体 X 与 C 组染色体大小相似,归入 C 组;Y 染色体与 G 组染色体大小相似,归入 G 组。这样,女性有 16 条染色体在 C 组,4 条在 G 组;而男性有 15 条在 C 组,5 条在 G 组。人体正常细胞的染色体数目、形态结构一般比较稳定。

染色体疾病是因染色体畸变所引起,同具有一定特点的身体和智力异常有关。染色体畸变表现为数目的增减、形态结构上的移位、缺失、嵌合、倒位和重复等,其中以不分离和移位常见。不分离常为生殖细胞,在减数分裂过程中染色体单体分裂后彼此不分离,使一个子细胞多了一条染色体,而另一个子细胞少了一条相应的染色体。这种不分离可以发生在常染色体,亦可发生在性染色体。染色体畸变的原因不明了,可能与母亲年龄较大有一定关系,放射线、慢性病、发生学上的影响和诱变病毒等,也可能引起染色体畸变。

染色体疾病最后诊断须依据细胞学检查,因受检查条件的限制,不能常规进行,往往多采用临床和 X 线综合诊断。但有时临床发现很少,特别是婴儿,染色体畸形的最初诊断常先由 X 线提出。因此,X 线检查在染色体异常的诊断上有重要意义。

第一节 性染色体畸变与疾病

杜纳综合征

杜纳综合征(Turner syndrom)又称性腺发育不全。1938年杜纳首先描述一女性患者具有蹠颈、肘外翻及性发育幼稚。多因父母年龄较大,父方或母方的X染色体不分离所引起。核染色体数目为45,性染色体型为XO,其他少见染色体异常类型为XX/XO、XXX/XX/XO。

【临床表现】主要特征是外观为女性,身材矮小,原发性无月经,第二性征不明显或缺如,包括乳房不发育,生殖器发育不良,阴毛稀少或缺乏;蹠颈,颈部发际位置低,肘外翻;腿和踝关节淋巴性水肿,以婴儿期明显;智力差;心血管异常,多为主动脉缩窄,特发性高血压;其他可有高腭弓,多发性色素痣,瘢痕疙瘩形成,眼部异常如睑下垂、斜视、眼球震颤及白内障等;尿内促性腺激素浓度在婴儿和儿童为正常水平,青春期则增加,后者对诊断有价值。

【X线表现】

(一)四肢骨 骨骼正常发育进行至14~15岁,继发骨化中心出现正常,但与干骺愈合延迟至20岁以后。长管骨变短。骨密度减低,以腕部最明显。因第4掌骨变短,故掌骨征阳性(正常时一条直线可切于3、4、5掌骨远端关节面,第4掌骨变短时则该线通过第3掌骨头)。有时第3掌骨亦变短(照片10-1)。腕骨角(即通过舟状骨、月骨近侧缘和三角骨、月骨近侧缘的两条直线交角)正常值平均为131.5°,本症常在117°以下。手腕向尺侧倾斜,肱骨滑车关节面向桡侧倾斜,有肘外翻畸形。胫骨内侧平台下压和内侧干骺呈唇样突出,股骨内侧髁增大,在外侧髁水平以

下(照片10-2)。

(二)头颅 小的桥形蝶鞍,基底角增大,颅底凹陷,下颌骨发育小。

(三)躯干 脊柱骨质疏松,可有后突侧弯畸形,常发生缺血坏死,颈₁发育不良,颈₂齿状突发育异常。肋骨和锁骨明显变细,可出现肋骨假切迹。骨盆入口呈男人型,耻骨弓狭窄,骶坐骨切迹变小,髂骨嵴骨骺延迟愈合。

附 奴南综合征

奴南(Noonan)综合征又称假性杜纳综合征、男性杜纳综合征。本症并非染色体异常,而是一种遗传性疾病,可能是伴性遗传或常染色体遗传。临床和X线特点类似杜纳综合征。

【临床表现】类似杜纳综合征,但变异较大。患者身高正常,但常有智力障碍。两性均受影响,生殖器不发育、发育不良或发育正常。两眼距增宽,下颌发育不良,蹠颈,肘外翻。可有牙齿错咬合、耳畸形、胸廓和脊柱畸形。本症常有先天性心脏病,主要影响右心,以肺动脉狭窄常见,而杜纳综合征则主要影响左心。

【X线表现】与杜纳综合征相似,但改变较少。胸廓畸形常见,鸡胸或漏斗胸。牙齿错咬合和下颌发育不良亦常见。近半数患者有骨质疏松。肘外翻,骨龄延迟。其他异常可有双顶骨孔、双颞部膨突、长头或小头畸形,以及脊柱畸形等(表10-1)。

表10-1 奴南综合征与杜纳综合征鉴别表

	奴南综合征	杜纳综合征
染色体	正常	异常(常是X()型)
身材	一般正常	矮小
生殖器官	两性从不发育到正常	女性不发育
智力障碍	常见	少见
齿错咬合	常见	少见
先天性心脏病	常右侧受累	常左侧受累
脏病	(肺动脉狭窄)	(主动脉狭窄)
骨X线改变	少	多

克氏综合征

克氏综合征(Klinefelter syndrome)又称原发性小睾丸症、精细管发育不全,是性染色体异常最常见的一种。常见核染色体为47,性染色体型XXY,由于双亲一方的X染色体不分离而引起。少数染色体异常为48,XXXXY,或为49,XXXXY。患者睾丸极小,精细小管呈玻璃样变性,很少或没有精子形成。

【临床表现】一般在青春期或青春期以后出现症状,往往因婚后不育而就医。患者外观为男性,外生殖器发育正常或较小,但睾丸极小,无游动精子。病人可出现某些女性特征,如乳房发育、腋毛和阴毛稀少,女性阴毛

分布、性情和体态女性化。多数病人身材和智力正常,但亦可身材高、细,轻度智力障碍。核型XXXXY病人常有类似先天愚型面容,两眼距增宽,易惊醒,第5指向内弯曲,肌张力低,性欲低和严重智力障碍。尿内促性腺激素增高,17-酮类固醇减低。

【X线表现】诊断主要依据核染色体检查。婴儿和儿童期缺乏诊断性X线表现。多数重症病人可表现骨成熟延迟,二次骨化中心的出现和愈合均延迟,掌骨征阳性,双侧掌骨额外骨骺,额窦不发育,小蝶鞍和骨桥形成。少数严重病人可出现广泛的骨骼异常,常见者为桡尺骨融合或错位、尺骨远端过长、髌外翻、脊柱侧弯后突畸形等。

第二节 常染色体畸变与疾病

唐氏综合征

唐氏综合征(Down syndrome)又称先天愚型或伸舌样痴呆症,是儿科常见的一种先天缺陷。染色体异常以21-三体型为最常见,约占95%,国内一组40例,其中21-三体型有36例,占90%,核型为47,XX,或47,XY在G组染色体中多出一条。发病与母亲高龄有关,35岁以上生育者,患儿发病率为6/1000。

【临床表现】患儿智力低,发育迟缓,头颅小,呈短头型,并呈典型白痴面容:鼻梁低平,两眼距加宽、眼裂小,斜眼,口半张开,舌较厚并伸出口外,流涎多,表情淡漠,出牙迟。此外尚有颈短、四肢短小,手小指短,特别是第5指短小并向内侧弯曲。掌纹和脚纹特殊,为通贯掌。多数病人伴有先天性心脏病,多为间隔缺损。患儿常合并急性白血病,其发病率比正常人高20倍。

【X线表现】

(一)头颅 头颅小,呈短头型,颅骨变

薄,缺乏板障结构,颅缝闭合延迟。颅底软骨、鼻骨和颌骨发育不良,筛板高位,蝶鞍向上后旋转。副鼻窦气化延迟。出牙迟,牙齿小,出现畸形或缺如。

(二)四肢 长管骨变短,骨骺愈合延迟。第5指的中节和末节变短,呈三角形,使第5指向桡侧弯曲。第1、第2掌骨可出现额外骨骺。

(三)躯干 骨盆改变较特征(照片10-3),髂骨增大,髂骨翼向两侧展开,髌臼顶变平,髌臼角及髌骨角均变小,坐骨发育不良并逐渐变细,髌臼角和髌骨角的和对诊断本症有价值,小于60°者诊断比较可靠,60°~80°者可能为本症,68°以上者则可排除。胸骨柄可有多个骨化中心,第12肋常缺如,颈₁~颈₂脱位。椎体前缘变直或内凹。椎体高度增加,以腰椎明显。腰椎指数即腰₂椎体中部横径和垂直径的比值,正常为1.28,本症在两岁以内时,通常低于1.0。

三染色体E综合征

爱德华(Edward)1960年首先报道,故

又称爱德华综合征。患儿母亲年龄较高,卵细胞形成过长中 18 号染色体不分离,是发生本症的主要原因。核型为 47,XX 或 XY,附加的染色体在 E 组 18 或 17。本症是一种严重的先天性异常,机体所有组织和系统均可受累。新生儿的发病率为 1/3 500~1/4 000。预后不良,生存至一岁者不足 10%。女性居多,约为男性的 3 倍。

【临床表现】主要表现为小儿发育小,运动和智力发育迟缓。肌张力高,四肢呈强烈的紧张状态。示指骑叠在中指上,不易伸直,若被动伸直,则中指、无名指及小指向尺侧偏离,拇指及示指偏向桡侧,使示指与中指分开呈“V”形,为较有意义的体征。头小而枕部凸出,耳畸形、低位,高腭弓,下颌小。蹠颈,胸骨短,骨盆小,髌外展受限。蹠趾短,背屈,槌样趾。指纹简单(弓形占多数)。其他可有先天性心脏病、皮肤多毛、指甲发育不良、眼部畸形、呈摇椅状足或马蹄内翻足、隐睾、肾异常、膈肌膨出。

【X 线表现】以下颌、胸部、手和足的改变明显。下颌骨发育不良为最常见表现,头颅小而枕骨凸出,额缝持久存在。胸骨常发育不良,胸腔前后径增大,肋骨变细变尖,第 12 肋常缺如。第 3、第 4、第 5 手指向尺侧分离,使第 2 至第 3 指间裂隙加宽,但掌骨不受影响。第 1 掌骨可变短。常有手指屈曲骑叠畸形。足畸形常为前足内翻、趾背屈、槌样趾和垂直距骨等。骨盆小,髌骨翼向前旋转,髌臼髌骨指数加大,与唐氏综合征不同。亦可见长管骨异常,常见者为桡骨粗大和弯曲,伴桡骨颈畸形,肱骨干亦收缩障碍,其近端外侧可有碟形凹陷(照片 10-4)。

三染色体 D 综合征

三染色体 D 综合征(trisomy D syndrome)又称巴图(patau)综合征。核染色体异

常发生在 D 组 13。由于双亲中一方在配子形成过程中,13 号染色体不分离所致。核型为 47,XX 或 XY,附加的一条染色体在 13。13 号染色体的一个长臂和 D 组染色体的一个长臂发生易位时亦可引起。

【临床表现】妊娠流产和死胎率较高,出生后多数死亡,婴儿平均生存期为 89.2 天。主要表现为精神运动性癫痫、呼吸暂停、肌张力高及耳聋。眼部异常很常见,如眼缺损、白内障和小眼畸形。其他异常有兔唇、腭裂、耳位置低、小头、多指及指(趾)屈曲畸形、心脏畸形、肾积水、脐疝、隐睾、双角子宫等。

【X 线表现】改变不特异,可类似三染色体 E 综合征,如下颌骨发育不良、手部异常,但骨盆无明显髌臼髌骨指数加大改变,与三染色体 E 综合征不同。可有颅骨骨化不全。

猫叫综合征

猫叫综合征(Cri-du-chat syndrome)又名 5P-综合征,由于 B 组 5 号染色体短臂缺失所引起。核染色体数目正常,为 46,XX 或 XY、5P-。女性居多,占 70%。

【临床表现】典型特点是婴儿哭声高调似猫叫,故又称猫叫综合征。有严重的智力和发育障碍,小头、新月形脸,两眼距加宽,睑裂斜向外下,斜视,耳位置低,小颌,舌小而后缩,肌张力高,异常皮纹,多为通贯手。

【X 线表现】缺乏特征性,可与其他常染色体异常相似。常见者为小头颅,两眼距加宽,下颌骨发育小,掌(跖)骨变短,脊柱侧弯,髌骨翼变小。有的可见髌骨角,并有扁平足。因肌张力减低,长管骨表现为细长和骨质疏松。其他异常可有胼胝体不发育、马蹄肾和心脏畸形。

(徐德永 孙锡和)

参 考 文 献

1. 邝伟强. Turner 综合征 X 线的骨改变(附 2 例报告). 实用放射学杂志, 1989, 5: 6
2. 郎志谨, 王新雯, 汪天柱. 先天性卵巢发育不全症的骨骼改变. 中华放射学杂志, 1985, 19: 142
3. 郭有良. Noonan 综合征一例报告. 中华放射学杂志, 1987, 增刊: 28
4. 尹敬壁, 陈维川, 王世定. 成人期 Turner 综合征膝部骨骼的 X 线表现. 中华放射学杂志, 1983, 17: 57
5. 徐德永主编. 实用体质骨病学. 北京: 人民卫生出版社, 1998
6. Willi E, Fuhr U, Kroll W. Skeletal manifestations in Down's syndrome. Correlation between roentgenologic and cytogenetic findings. Ann Radiol, 1975, 18: 355
7. Ieshima A, Kisa T, Yoshino K, et al. A morphometric CT study of Down's syndrome showing small posterior fossa and calcification of basal ganglia. Neuroradiology. 1984, 26: 493
8. Laughlin GM, Wynne J W, Victorica BE. Sleep apnea as a possible cause of pulmonary hypertension in Down's syndrome. J Pediatr, 1981, 98: 435
9. Smith GV, Teele RL. Delayed diagnosis of duodenal obstruction in Down's syndrome. AJR, 1980, 134: 937
10. Ohsawa T, Furuse M, Kikuchi Y, et al. Roentgenographic manifestation of Klinefelter syndrome. AJR, 1971, 112: 78
11. Nishi Y, Sakano T, Hyodo S, et al. Pituitary abnormalities detected by high resolution computed tomography with thin slices in primary hypothyroidism and Turner syndrome. Eur J Pediatr, 1984, 142: 25
12. Katz DS, Smith TH. Wolf syndrome. Pediatr Radiol, 1991, 21: 369
13. Edwards DK. Trisomy 21 in New-born infants: Chest radiographic diagnosis. Radiology, 1988, 167: 317
14. James AE, Adicins L, Feingold M, et al. The Cri-du-Chat syndrome. Radiology. 1989, 92: 50
15. Scarbough PR, Finley WH, Finley SC. A review of trisomies 21, 18, and 13. Ala J Med. Sci, 1982, 19: 174

第十一章 骨关节损伤

第一节 概 述

骨与软骨由于外力作用而失去连续性或完整性谓之骨折。损伤性骨折均有明显外伤史,疲劳性骨折及病理性骨折外伤史多不明显,但都有导致骨折的因素,如过度劳累及轻微外伤。临床主要表现为局部疼痛、肿胀、瘀斑、畸形、功能障碍、叩击痛、异常活动及骨擦音等。

一、骨折分类

(一)临床分类主要从以下几方面进行分类:

1. 依皮肤完整与否,分为闭合性骨折与开放性骨折。

2. 依骨折程度,分为完全性骨折与不完全性骨折。

3. 依骨折手法复位外固定后骨折的稳定程度,分为稳定骨折和不稳定骨折。稳定骨折包括不全骨折、一般骨干的横断骨折、嵌入及压缩骨折等;不稳定骨折包括骨干的斜面、螺旋、多发及粉碎性骨折等。

4. 依骨折的原因可分为以下数种:

(1)外伤性骨折:即暴力引起的骨折。①直接暴力:由打击、机器绞轧、车压、火器伤等所造成的骨折,多发生在暴力接触的部位,损伤较重者,预后较差。②间接暴力:外力作用于肢体某处,而骨折却发生于距离较远的部位,如柯氏骨折、肱骨髁上骨折、脊椎压缩性骨折等。③肌肉牵拉:由于肌肉不协调或急骤收缩牵拉,使肌肉附着处的骨质发生撕脱,如桡骨内、外上髁、尺骨鹰嘴、髌骨骨折等。在幼

年可发生干骺端撕裂。

(2)疲劳性骨折:又称应力性骨折,为持续的积累性损伤引起的慢性骨折。

(3)病理性骨折:即在原有骨病基础上发生的骨折。

5. 依骨折后时间的久暂,分为新鲜骨折和陈旧性骨折(骨折后两周以上)。

(二)X线分类一般结合骨折原因及骨折线形状予以分类。

1. 外伤性骨折

(1)不完全骨折:骨骼的连续性未完全中断,仅一部分断裂,而另一部分仍完整,骨折断端无明显移位及变形,如青枝、裂纹、凹陷及压缩性骨折等。

(2)完全骨折:骨结构的连续性完全中断,即骨折线贯穿整个骨骼,包括横断、斜行、螺旋、粉碎(包括“T”形、“Y”形)、成角、多发、撕脱、分离、重叠、凹陷及嵌顿性骨折,骺分离等(图 11-1)。

2. 疲劳性骨折。

3. 病理性骨折。

二、骨折的影像学诊断

(一)X线检查 X线检查是骨关节外伤不可缺少的重要检查方法,不仅能确定骨折与否,还能明确骨折局部的病理改变,如错位、成角等。在复查中还可观察骨折愈合状态、有无感染或其他合并症等,为临床制定治疗方案提供重要依据。骨折的X线诊断应注意骨折的部位、类型、对位对线情况、与邻近

关节的关系,以及骨折的愈合过程、并发症和后遗症等。

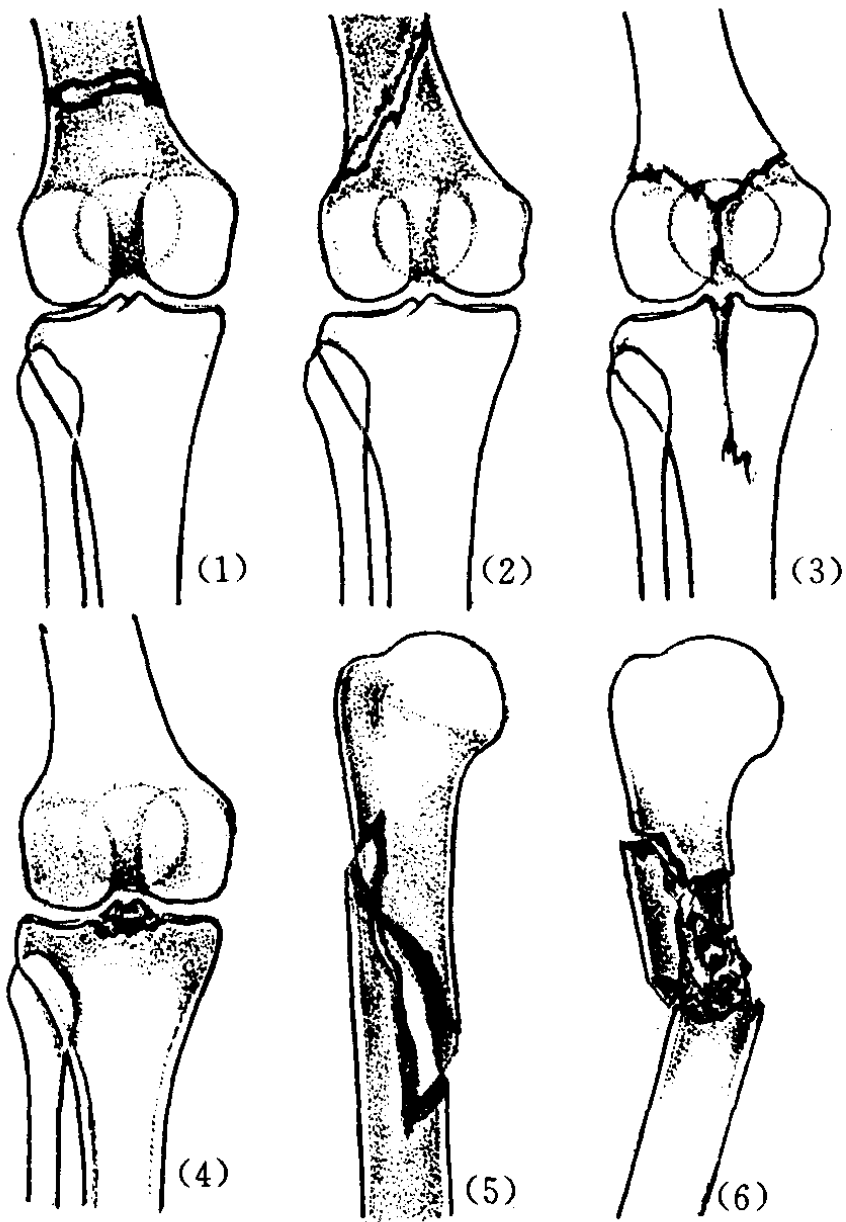


图 11-1 完全性骨折各种类型

- (1)横断 (2)斜形 (3)“Y”形、纵形
(4)撕脱 (5)螺旋 (6)粉碎

X线检查包括透视及摄片,以后者为主。对创伤严重、有大量出血或休克,以及重要部位如头颅外伤的病人,应在临床处理后或在临床医师陪同下进行检查,以免发生危险。

1. 透视 一般明显的四肢骨折或脱位,在透视下就能做出正确诊断,并能协助临床医师于透视下复位及观察复位后的对位对线情况。

2. 摄片 对疑有骨折或有明确骨关节损伤的病人,均应摄相互垂直的两个位置X线片,即正位片与侧位片。特殊部位如面骨、腕、足和肋骨,必要时应加摄斜位、切线位或轴位片。摄片范围应包括邻近的关节和全部

软组织。在成对长骨双骨折时,常为一骨之下段骨折伴另一骨之上段骨折或脱位,摄片必须包括骨全长及两端关节,以免遗漏。可疑病例,特别在髓线愈合以前,常须摄健侧同一位置X线片以作对比。某些骨折如舟骨、肋骨和疲劳骨折等,在外伤时常不显骨折线,若临床可疑,应在1~2周之后进行复查。

【X线表现】

1. 骨折线 系骨皮质和骨小梁断裂的直接反映,也是骨折的直接X线征象。主要表现为锐利透亮的裂隙,止于骨骼的边缘,在骨皮质中比较清晰,在骨松质多呈不规则的细锯齿状。骨折线的宽度及清晰度与骨折的裂开程度有关。当骨折的一端强力嵌入另一端(嵌顿或压缩性骨折)时,因骨折端骨质镶嵌与重叠,骨折线可呈一不规则的增白影,仔细观察可见骨皮质和骨松质的连贯性中断或错位。有时,轻微骨折在外伤后即时摄片,可以没有发现明确的骨折线,而在外伤1~2周之后,由于骨折线处骨质吸收,骨折线即可清楚地显示出来。

2. 骨折断端移位 长骨完全性骨折,断端可发生移位、成角旋转、重叠或分离等改变。断端移位的判断是以断端远侧相对于近侧的位置变化而言。远侧中轴线在近侧中轴线的外侧,即向外侧移位、成角或外展畸形;反之亦然。这种现象在临床上比X线检查容易发现。

3. 青枝骨折 发生于年幼儿童的不完全性骨折,因儿童时期骨质比较柔韧,骨膜较厚。可表现为三种类型:①一侧皮质断裂伴有骨干纵行裂缝;②隆起骨折,表现为一侧皮质轻微的皱褶隆起,外伤当时可无明确的阳性征象,两周后在骨折处出现骨增生反应;③一侧皮质隆起(通常在凹侧),对侧皮质则有一清晰的非移位性裂缝,即所谓铅管样骨折(图11-2)。

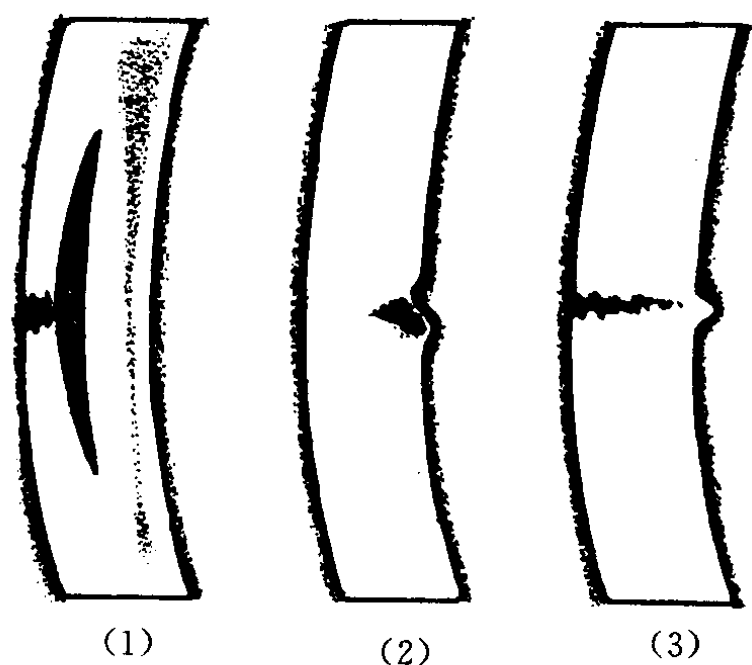


图 11-2 青枝骨折

(1)皮质断裂 (2)隆突骨折 (3)“铅管”样骨折

4. 骨骺损伤 在骨骺和干骺愈合之前, 外伤可致骨骺分离。大多数由间接牵拉外力所致。可表现为: ①单纯骨骺分离, 最常见于 5 岁以下的幼儿或新生儿。②骨骺分离合并干骺端骨折。X 线表现为分离的骨骺连同干骺端骨折片一起移位。干骺端骨折常为三角形(角征)或薄板状(板征)。若骨骺分离较轻, 须与健侧对比。有时骨骺无明显移位, 而在 2~4 周后复查时发现干骺端有骨痂形成。骨骺分离主要累及骺软骨的肥大层, 因此预后良好, 愈合后一般不发生畸形(图 11-3)。③少数情况, 骨骺损伤可由直接压迫力而引起纵行骨折, 多同时累及骺板及干骺端。一般预后较差, 若累及软骨生发层, 致软骨生长停顿, 则可引起骨关节畸形。

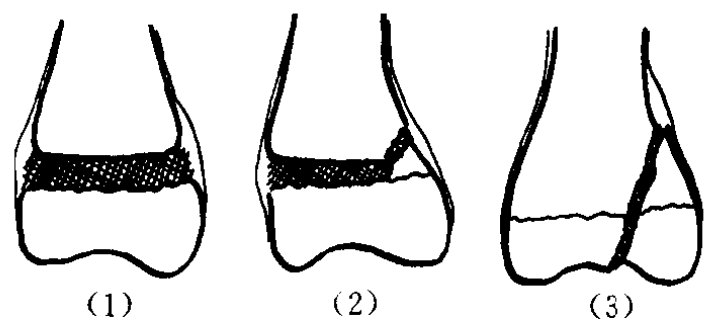


图 11-3 骨骺损伤

(1)骨骺分离 (2)骨骺分离并干骺骨折
(3)骨骺、干骺骨折

5. 疲劳骨折 又称应力性骨折, 因持续外力或长期积累性损伤, 如长途行军、长距离跑步、持续过度负重等所引起的一种慢性骨折。无明显损伤史, 大多在发病后一个月左右就医, 表现为局部疼痛及轻压痛, 无夜间痛。骨折大多数发生于骨负重最大的部位, 较好发于第 2、第 3 跖骨(行军骨折), 其次为胫腓骨, 股骨、肱骨、尺桡骨、第 1 和第 2 前肋、脊柱、跟骨及髌骨等亦可发生(图 11-4)。X 线表现有以下特点:

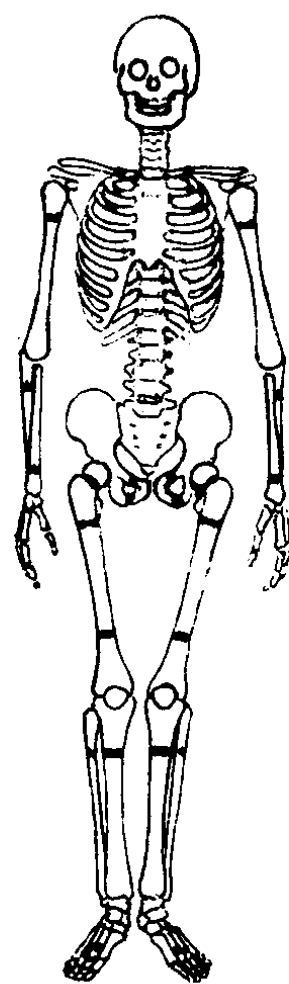


图 11-4 疲劳骨折好发部位示意图

(1)骨折有一定好发部位, 如第 2 跖骨中远 1/3 交界处, 胫骨则常见于上、中 1/3 交界处的内后缘(图 11-5、6)。

(2)骨折线是诊断疲劳骨折的可靠依据。若就诊较早, 因骨折端骨质吸收, 骨折线可清楚显示; 若就诊较晚, 骨折部位多呈边缘较模糊的横行密度增高影, 但在深曝光时仍可见透亮的骨折线隐匿于骨皮质内(照片 11-1)。

(3)骨折多为不完全骨折, 横行或稍呈斜行。

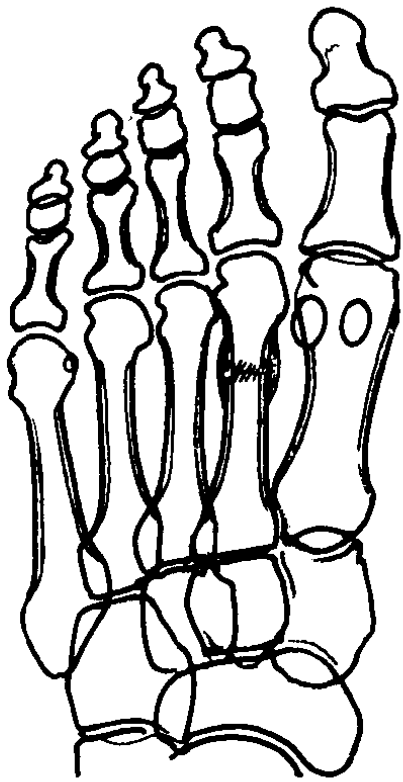


图 11-5 第 2 跖骨疲劳骨折

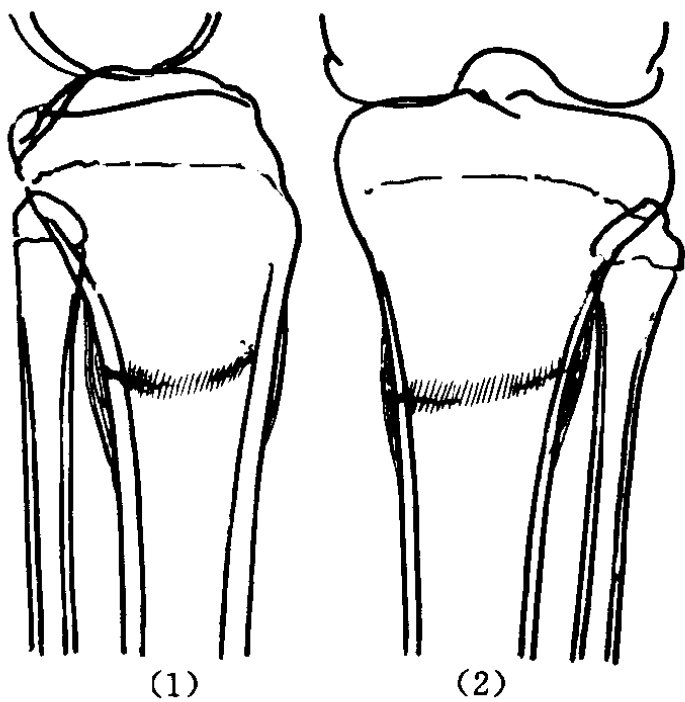


图 11-6 胫骨疲劳骨折

(4) 骨膜增生为本病的主要 X 线表现, 不完全性骨折发生在一侧; 完全性骨折, 骨膜新生骨可包绕骨干。范围局限、连续, 早期呈平行状, 与骨皮质之间有线状透亮间隙, 尔后渐变浓密、缩小, 边缘锐利, 与骨皮质融合, 在骨折端呈小丘状。这种演变过程是疲劳骨折的重要间接征象。

疲劳骨折有时能与低毒感染或恶性骨肿瘤混淆, 在诊断时若能想到这种可能性, 密切结合临床及认识疲劳骨折的特点, 不难鉴别。

6. 软组织改变 骨折后周围软组织因出血、水肿和渗出而发生肿胀及结构层次不清, 肿胀的部位对帮助寻找骨折线及鉴别诊断有重要价值。邻近关节(如肘部髌上骨折)或关节内(如腕舟骨)骨折, 因关节囊内出血或渗液可引起囊外脂肪层或脂肪垫移位。对这些部位的轻微或不明显骨折, 这种征象常为有力佐证。

【鉴别诊断】外伤后, 在正常骨骼 X 线片上可出现以下情况, 如不了解或稍有疏忽, 易误为骨折。

1. 两骨边缘互相重叠时, 在 X 线片上可以显示锐利的线条状阴影, 但此阴影超出骨的边缘, 与骨折不同。

2. 肌肉间的脂肪影或充气的肠道与骨骼重叠时, 可误为骨折线。常见的为腰椎横突与腰大肌的重叠。

3. 骨的滋养血管、颅骨的脑膜动脉及板障静脉压迹等, 皆可误诊为骨折。但血管影一般多弯曲自然, 密度较淡, 边缘光滑, 并有固定的部位。

4. 颅缝边缘呈锯齿状, 亦有固定的部位。

5. 骨骺线, 儿童关节附近有外伤时, 应注意骨骺出现、愈合及变异等情况。

6. 解剖变异, 如腰肋、双髌骨、双舟骨、副骨及子骨等, 均有清楚的骨皮质, 与骨折截然不同。

(二) CT 和 MRI 骨折检查多以普通 X 线摄片作为首选检查方法。CT、MRI 对于 X 线平片和断层检查不能发现的隐性骨折显示较好, 对判定严重脊柱外伤、骨盆、髋及肩关节等解剖结构复杂部位的骨折有重要意义。CT、MRI 检查不仅能显示骨结构本身的移位、断裂情况, 还可显示出出血、血肿的部位和大小, 并可观察周围脏器的损害情况。

骨折 CT 检查一般只需进行平扫检查, 常规摄取骨窗和软组织窗两种图像。CT 对

骨结构显示较好,线状骨折在骨窗显示为骨皮质断裂的密度减低带,边界锐利,常于多个平面显示;嵌插骨折或压缩骨折通常显示为线状或带状密度增高区,并可显示粉碎性骨折和撕脱骨折的方向和数目,同时还可显示骨小梁的扭曲和紊乱,骨外形可有成角、错位、分离、重叠等改变。软组织窗可显示骨折线附近软组织的改变,水肿表现为肌间隙模糊、肌肉肿胀,密度减低;局部血肿表现为边界清晰或不清晰的高密度区,关节附近骨折可伴有关节囊肿胀及关节囊内出血,密度增高。

骨折愈合过程的骨痂,在CT上表现为原有骨折线处周围软组织内有不定型高密度影,内缘与骨皮质相连。

MRI在显示骨折线方面略逊于CT,但可清晰显示骨折断端及周围出血、水肿和软组织损伤情况,并可清晰显示韧带和关节周围的解剖细节,准确显示韧带损伤的部位、程度和周围组织损伤情况,其结果优于X线平片、B超和CT检查。在脊柱损伤时可明确显示脊髓有无损伤等。鉴于MRI检查的优点,现越来越多地应用于骨折的诊断。

松质骨骨折线在 T_1 加权像上表现为直线或曲线样低信号强度带,其周围组织在 T_1 加权像上呈边界模糊的更低信号区, T_2 加权像为高信号,代表骨折后骨髓内有创伤性水肿、出血等渗出改变,与周围正常结构形成鲜明的对比。在STIR序列上骨折线呈高信号线状影。皮质骨骨折线在MRI上显示欠佳,当骨折断端分离移位时,可见低信号皮质骨内有条状或不规则的中、高信号带出现,因骨折断端出血所致。骨折周围水肿和骨内出血显示为边缘欠锐利的异常信号区,在 T_1 加权像上为低信号,在 T_2 加权像上为高信号。周围肌肉可显示斑点样高信号区,肌间隙内脂肪影则显示推移与消失。

骨痂形成后,由于其 T_1 、 T_2 值极短,故

在骨折断端表现为不规则或梭形无信号区,骨膜反应性增生亦为纵行无信号带,与骨痂不易区分。骨髓腔内呈高信号,骨折断端周围软组织呈中等信号,两者形成清楚对比。

软骨骨折只有MRI能做出诊断,已钙化的软骨发生骨折,多出现软骨碎裂,可形成关节内游离体。未钙化的软骨骨折,可见软骨连续性中断,表现为低信号软骨中有高信号充填,于软骨下松质骨内可见低信号区存在,部分病例可合并软骨内或软骨下出血。

韧带完全撕裂在MRI表现为正常平滑的带状低信号影中断,损伤部位信号增高;不全撕裂表现为肌腱、韧带肿胀或菲薄,各序列均表现为内部信号增高。

三、骨折愈合

(一)正常骨愈合 正常骨愈合是一个连续不断的过程,但在不同阶段有不同特点,一般分为四个阶段:

1. 肉芽组织修复期 骨折后,在骨折端及周围软组织中形成血肿及损伤性炎症。骨折端皮质骨血运中断,部分骨细胞坏死。X线表现为骨折线锐利,骨折端密度正常,局部软组织肿胀,层次模糊,皮下组织呈粗大网状结构。在伤后24~72小时,骨折端可有新生的肉芽组织长入,并逐渐将坏死组织吸收,血块机化,骨折端被肉芽组织所连接。血肿的吸收代替常须2~3周或更长时间才能完成。由于肉芽组织非常脆弱,所以此期内骨折端仍能活动。在血肿机化及肉芽组织增生过程中,X线表现为软组织肿胀逐渐退缩,骨折断面坏死骨吸收,骨折线逐渐模糊并稍增宽,附近骨质疏松。MRI可显示骨折部位水肿和出血。

2. 骨痂形成期 骨折端的新生骨组织称为骨痂,一般在骨折后2~4周出现。骨痂形成有两种方式:①膜内成骨:由骨折端未剥离的骨外膜深层细胞和骨内膜细胞形成。前者形成外骨痂,出现较早,形成较快,在骨折后2~3周X线检查即可显示,表现为少许

线样骨膜新生骨。在儿童,较早者骨折后第9天即呈现。后者形成内骨痂,出现较晚,形成较慢数量较少。X线表现骨折线由锐利变模糊,髓腔内有少量骨痂。②软骨内成骨:骨折断端和骨膜剥离处间叶细胞增生、分化,骨折断端血肿机化,以及肉芽组织所形成的骨痂(桥梁骨痂或中间骨痂),为软骨内化骨。该骨痂出现较缓慢,骨化较晚且慢,X线检查呈斑片状、密度不均、分散出现的骨化阴影,早者可在骨折后10天左右出现。

骨痂形成期,在X线片上可以看到外骨痂呈梭形阴影,包绕在骨折线的皮质外围,其密度较皮质为低。内骨痂的形成可使骨折线由锐利变模糊,骨折线两侧面髓腔逐渐硬化、致密,这些改变由于外骨痂和皮质阴影的重叠,常表现不明显。由于桥梁骨痂骨化较晚且慢,骨折两端部分坏死骨质吸收,因而骨折线仍可清晰显示,而且增宽。在骨折后4~5周,内外骨痂和桥梁骨痂完全愈合,骨折即达临床愈合。

3. 骨性愈合期 骨折临床愈合以后,骨痂逐渐缩小、增浓并骨化,骨小梁逐渐增加,骨髓腔由骨痂所填塞。骨折端坏死部分则借血管和骨细胞的共同“爬行代替”作用而“复活”。约在骨折后3~12个月,骨折端的骨折块之间形成骨性连接,达到骨性愈合。X线表现为骨痂体积变小、致密,边缘清楚。骨痂与骨皮质的界限和骨折线完全消失,可以见到骨纹结构。

4. 塑形期 骨性愈合后,骨痂内骨小梁排列不规整。在肢体负重之后,为了适应力学的需要,骨小梁须重新按应力线方向排列。不需要的骨痂通过破骨细胞吸收,骨痂不足的部分则通过膜内骨化而增生填补。最后,骨折的痕迹完全或接近完全消失,恢复到原来的骨形态。由骨性愈合到达恢复原来的骨外形阶段称为塑形期。完成塑形在儿童须1~2年,成人须2~4年。儿童的塑形能力强,完成

塑形后,可以不留任何骨折痕迹。复位不良或畸形愈合者,可遗留骨畸形。

(二) 迟缓愈合及不愈合

1. 迟缓愈合 在骨折愈合过程中,由于某些原因,如局部血运不良、复位后固定不良、局部感染及全身性营养性疾病等,在应该愈合的时间内未能愈合。找出原因继续固定,仍能得到愈合。X线表现为:①骨折端骨质明显疏松,有时成为囊性变,其边缘模糊,呈毛絨状;②骨痂量少或虽外骨痂量很多,但骨折两端的外骨痂没有形成桥样连接。

2. 不愈合 如果迟缓愈合的原因未消除,最后可能发展为骨折不愈合。X线表现为断端间隙增宽,骨折端硬化、光滑,髓腔闭塞,骨折周围无骨痂,形成假关节;或骨折端萎缩变尖细呈锥状,伴有骨质疏松。

四、骨折的并发症和后遗症

(一) 骨感染 常见于开放性骨折。在感染早期仅显示骨质疏松和轻度骨膜反应,难以同骨折后的一般表现相区别。感染进一步发展则可出现典型骨髓炎表现:骨质破坏,增生硬化,骨膜反应明显,游离碎骨片变为死骨。感染可严重妨碍骨折愈合,只有控制感染和取出死骨,骨折才开始愈合。

(二) 骨萎缩 骨折后短时间内可出现急性骨萎缩,可能与局部血液循环和神经营养障碍有关。多见于手、足部。X线表现为骨质明显疏松及斑点状骨质吸收,皮质变薄,严重者骨膜下皮质呈虫噬样吸收。以骨折端远侧更显著,甚至可萎缩变细。

(三) 缺血性坏死 骨折可使骨的一端血液供应障碍而发生缺血性坏死。多见于股骨颈、腕舟骨及距骨骨折等。

(四) 骨畸形 骨折断端对合不良,可造成肢体短缩和成角畸形。骨折不连接可形成假关节。骨骺损伤,若复位差或破坏了骨骺软骨的生发层细胞和血供,则能影响骨生长发育,引起骨端关节畸形、肢体短缩,有时可形

成囊肿性病损,多发生在肘、腕及踝部的骨骺损伤。

(五)创伤性骨关节病 是关节内骨折或脱位的晚期变化,主要由骨折脱位后关节软骨坏死引起。X线表现早期为骨性关节面模糊中断、消失,晚期为骨性关节面硬化,边缘唇样增生,关节间隙变窄及出现关节内游离体。

(六)骨膜下骨化 多为肌腱韧带损伤时骨膜撕脱或剥离,形成骨膜下血肿,尔后发生钙化、骨化。血肿钙化多在伤后一个月左右出现,先从血肿的边缘部开始,形成蛋壳状的钙化囊肿。以后,机化血肿和肉芽组织钙化或骨化,呈现出典型改变,表现为骨旁软组织内出现不规则的片条状或团状钙化、骨化影,与皮

质之间有一透亮间隙。骨化肿块逐渐缩小,一年以后可完全吸收消失,或遗留一小骨块。骨膜下骨化须与皮质旁肿瘤、外生骨疣等鉴别。常见的外伤性骨膜下骨化部位:①股四头肌撕脱时发生在髌骨上缘或骨干部的骨膜下骨化;②踝关节外伤时,前关节囊可在距骨颈部发生撕脱及骨膜剥离,产生骨刺或不规则的新生骨;③膝关节内侧副韧带从股骨内髁撕脱,形成骨膜下血肿骨化,又称为佩—施(Pellegrini—Stieda)病;④肩关节的肩峰或喙突部韧带撕脱时形成的骨膜下骨化;⑤肘关节脱位时,多在肘关节附近的骨膜外肌肉间形成较为广泛的骨化性肌炎,常与骨痂愈合在一起。病变严重者骨化后可形成骨折,出现关节僵直。

第二节 上肢骨折

锁骨骨折

约占全身骨折的5%,多见于少年和幼儿。主要由间接外力引起。锁骨呈“S”状,内2/3段向前凸出,因此当由肩部传来的间接外力沿锁骨长轴达转弯处,极易造成骨折。

骨折多发生在中1/3或中外1/3交界处。大多为横断型骨折,少数为粉碎型骨折。断端重叠、错位、成角。内侧段因受胸锁乳突肌的牵拉而向上向后移位,外侧段因上肢重力的影响向下、向前移位。幼童多发生青枝骨折,而致锁骨成角畸形(凹侧向下)。

肩胛骨骨折

少见。多由直接暴力,如挤压、砸伤等引起。多发生在肩胛体和肩胛颈、喙突,肩峰和肩胛冈很少发生。肩胛体骨折多为粉碎型,骨折线斜行、横行或纵行。肩胛颈骨折,骨折线自关节盂下缘向上达喙突基部,骨折远端向下向前移位,亦可与近端相嵌顿。肩胛骨骨折多合并肋骨骨折,因此在诊断肩胛骨骨

折时,需注意有无合并肋骨骨折及液气胸。

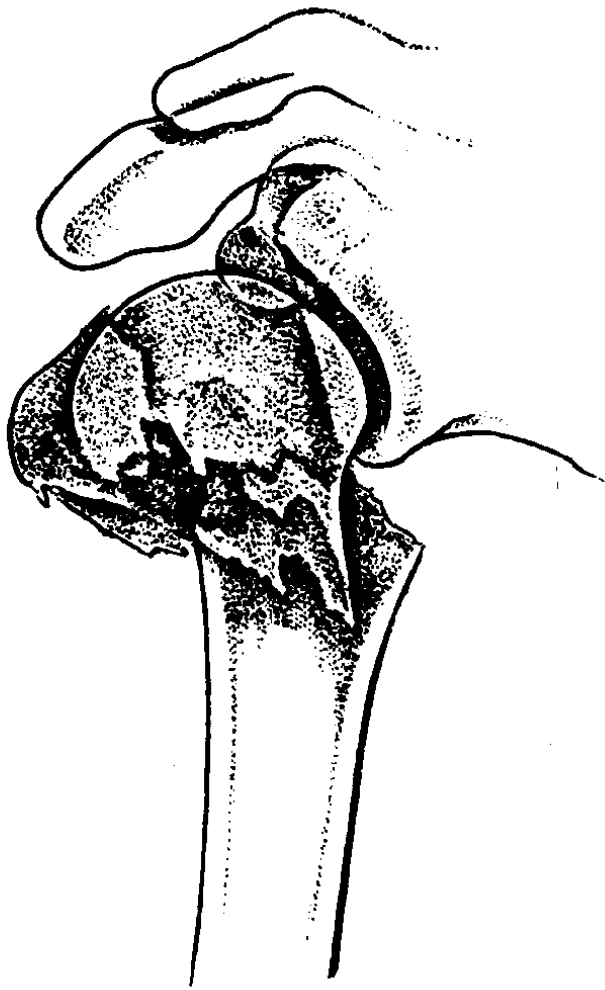
肱骨骨折

一、肱骨上端骨折

(一)肱骨外科颈骨折 肱骨外科颈在解剖颈下2~3cm,相当于大小结节的下缘,为松坚骨质移行部位,最易发生骨折,故命名外科颈骨折。约占全身骨折的1.7%。好发于壮年和老年,大多见于传达的暴力(跌倒时掌心着地支持体重),骨折横行,嵌顿及成角。分为:①内收型:断端外侧皮质分离,而内侧互相嵌入(图11-7)。肱骨头可被骨干挤成极度外展位,以致造成半脱位;②外展型:较前者多见,断端内侧皮质分离而外侧皮质嵌入(图11-8)。除内收或外展畸形外,亦可向前成角错位或向后成角错位,观察后者的改变须摄肩部侧位(肩部腋位或穿胸位)X线片进行分析。



图 11-7 肱骨外科颈骨折(内收型)

图 11-8 肱骨外科颈骨折(外展型)
合并大结节骨折

(二)肱骨上端骨骺分离 肱骨上端有肱骨头、大结节、小结节三个骨骺,于5~8岁时愈合成一个骨骺。在骨骺愈合前(18~20岁),传达暴力偶可使骨骺分离。骨骺多向内或后移位。向内移位时,常有干骺端内

侧撕脱的骨块与之相连。

(三)肱骨解剖颈骨折 很少发生。多为老年人。分离的肱骨头因缺乏血运而易发生缺血坏死。

(四)肱骨大结节骨折 大多为撕脱性骨折,常继发于肱骨头向前下脱位。撕脱骨片可发生移位,应与肩峰下滑囊钙化影相鉴别。如因直接暴力所致,骨块常嵌入。

二、肱骨干骨折

甚为常见,占全身骨折的3.4%,80%发生于30岁以下。肱骨干骨折分上、中、下三种。上、中部骨折多由直接暴力所致,横断或粉碎占多数。骨折线位于三角肌止点以上时,近侧段因胸大肌、背阔肌和大圆肌的收缩而向前向内移位,远侧段因三角肌的收缩而向上向外移位。当骨折线位于三角肌止点以下时,近段因三角肌的喙肱肌收缩而向前向外移位,远段因肱二头肌、肱三头肌收缩而向上移位。肱骨干上、中部骨折容易引起桡神经损伤而致腕下垂,手指不能伸直。肱骨干下部骨折多由肌肉猛烈收缩、传达暴力或杠杆作用所造成,多数为斜面或螺旋骨折,常有成角畸形。

三、肱骨远端骨折

(一)肱骨髁上骨折 为儿童中最常见的骨折,72.4%发生于10岁以下的小儿。肱骨下端扁薄前屈,前后又有冠状窝及鹰嘴窝,解剖结构薄弱,故易发生骨折。①伸直型骨折:占肱骨髁上骨折总数的86.9%。跌倒时前扑,肘关节在半屈或伸直位置,掌心触地,由地面向上的传达暴力将肱骨两髁推向后,由上向下的重力将肱骨干下部推向前,即形成横断或斜面型髁上骨折。近侧断段向前,远侧断段向后,近端多数有侧移位,远端随前臂旋前而有不同程度的内转(图11-9)。约1/6合并不同程度的肱动脉压迫或损伤,合并桡神经和正中神经压迫症状者占2%。②屈曲型骨折:较少见,占髁上骨折

的 6.3%。系肘关节屈曲位时肘后侧触地所致。骨折线由肱骨前上方向后下方倾斜,近段向后移位,远段向前向上移位,有时可有侧移位或旋转移位(图 11-10)。③粉碎型

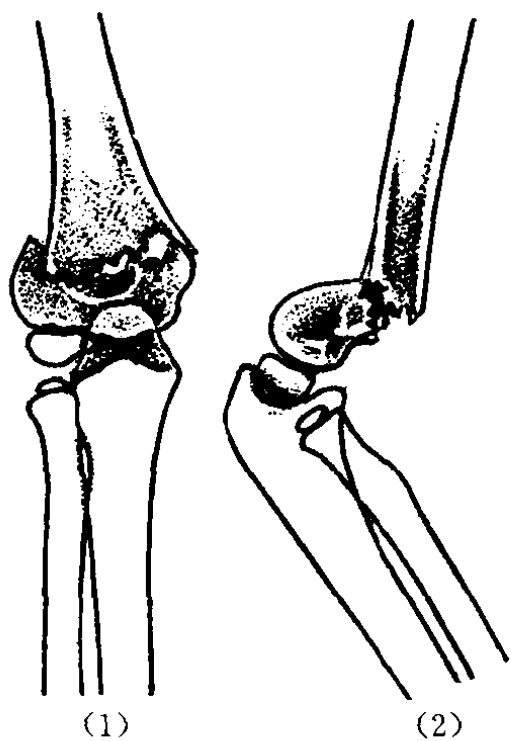


图 11-9 肱骨髁上骨折(伸展型)

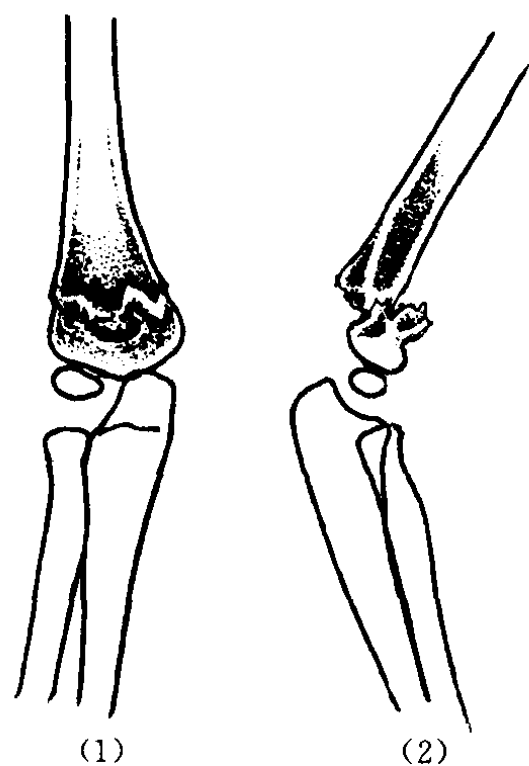


图 11-10 肱骨髁上骨折(屈曲型)

骨折:约占髁上骨折的 7%,均为成年人,发病机制与幼年肱骨髁上骨折相同。骨折线呈“T”形或“Y”形,在肱骨两髁上发生横断骨折,纵行骨折线在两髁之间伸至关节,骨折块可向前或向后移位。

肱骨髁上骨折发生旋转错位时,可依据肱骨远端正常 X 线解剖标志的改变,来判断肱骨髁的旋转方向。在正位 X 线片上,如两骨折端不等宽,或有侧移位且两侧错位的距离不等,即说明有旋转畸形,如肱骨髁内旋,则鹰嘴窝的内侧皮质可清楚显示(正常鹰嘴窝两侧皮质均不明显),尺桡骨上段相重叠;如肱骨髁外旋,则鹰嘴窝的外侧皮质可清楚显示,尺桡两骨分开并列。在侧位 X 线片上,两髁皮质不相重叠,如内髁皮质在后即为内旋,反之亦然。

(二)肱骨外髁骨折和髁分离 比较多见,多发生于 5~10 岁的儿童。骨折机制与肱骨髁上骨折相似。肱骨外髁很少发生单纯的髁分离,常合并骨折,骨折的远端往往包括外髁(小头骨髁)、部分滑车骨髁及干髁端的骨质(图 11-11)。远端多发生旋转,向

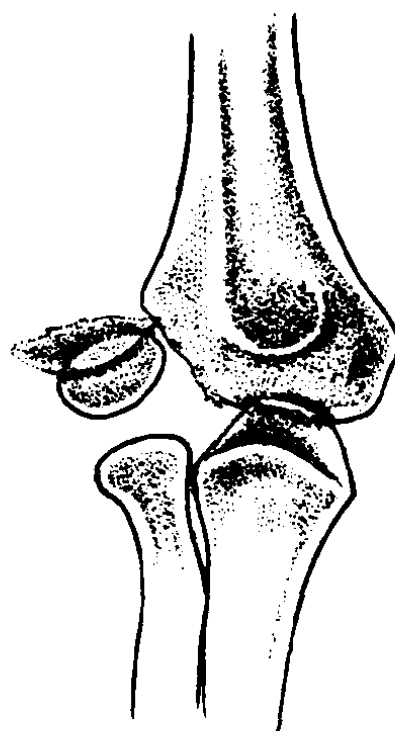


图 11-11 肱骨外髁骨髁骨折

前或向后移位。判断肱骨外髁(小头)后移位,在肘关节侧位片上,正常 10 岁以下的儿童,肱骨小头位于肱骨纵轴线和前缘皮质延长线之间,绝不超出后线;年龄大儿童或成人,肱骨小头应大部分在肱骨前缘皮质延长线的前方。若见小头全部或大部分在此线的后方,即有肱骨小头向后移位。

(三)肱骨内髁骨折和髁分离 远比外

髌骨折少见。内髌骨折或分离后,远端滑车连同尺骨上端向上向内及向后移位,桡骨亦随同尺骨移位,引起肘关节脱位。

(四)肱骨内外上髌骨折和髌分离 外上髌骨折极少见,往往为肘关节脱位的合并症。内上髌骨折或髌分离比较多见,系肘关节取伸直位时,前臂过度外展和腕屈肌急骤收缩所致,亦可为脱位的合并症。撕脱的骨片或髌一般都发生不同程度的分离或向前下方移位,甚至可发生旋转(图 11-12)。



图 11-12 肱骨内上髌骨髌骨折

(五)肱骨小头、滑车骨折 为一种少见的关节内骨折。都发生于成人。系肘伸直位摔倒时,桡骨小头与尺骨切迹同时向上撞击肱骨小头、滑车所致。因同时有一个外翻力,故骨折累及肱骨小头部分要多些。骨折为冠状面的纵行劈裂,侧位片显示清楚,可见肱骨小头基底部有纵行骨折线,骨块呈半月状,向上移位。

(六)肱骨远端全髌分离 为一少见的婴幼儿损伤。骨折部位较髌上为低。因骨折发生机制与治疗与肱骨髌上骨折相同,故又称低位肱骨髌上骨折。骨折线位于肱骨远端的干骺端,骨块包括肱骨下端四个骨髌(外上髌、外髌、滑车和内上髌)。骨折后远端骨

折块常向尺侧、向前或向后移位,尺桡骨亦随之移位(图 11-13)。如肱骨小头已经出现,则可见桡骨小头或干骺端与肱骨小头保持正常解剖关系,即不论在正位或侧位 X 线片上,均在同一轴线上。该点尤为重要,可赖以同时关节脱位及肱骨外髌骨折或髌分离相鉴别。

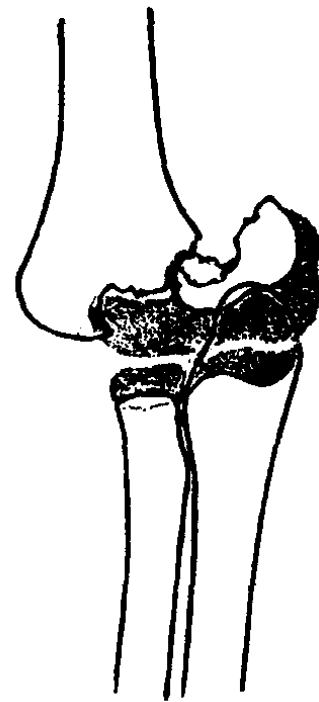


图 11-13 肱骨远端全骨髌分离

肱骨远端内侧骨折块连同髌软骨向内侧移位,尺桡骨也随之向内侧移位(黑点部分为髌软骨)

(七)小儿肘部损伤 有时骨折线不易发现,观察软组织的变化则可以帮助诊断。正常肘关节在 X 线侧位片上,掌侧脂肪呈一密度较低的长条阴影,覆盖在骨皮质上,下端止于喙突窝的下缘,背侧脂肪影不显示。肘关节外伤时,由于关节囊内积液推移关节外脂肪,可引起以下改变:

1. 掌侧脂肪变化 ①掌侧细长的脂肪层变为宽而短的三角形,其下缘在喙突窝的上部;②脂肪影呈条状弧形,其下缘离开喙突窝;③掌侧脂肪层模糊或消失。

2. 背侧脂肪变化 在 X 线片上如能看到背侧脂肪影即为异常。其位置改变有以下几种情况:①背侧脂肪为一层长而薄的密度减低影,覆盖于肱骨远端背侧髌部骨皮质的

边缘；②脂肪层影明显时可呈弧形，其下缘离开骨皮质边缘；③背侧脂肪层呈块状或条状弧形，并向后方移位，与背侧骨皮质完全离开。

前臂骨折

一、桡骨小头骨折

发病率较高。常因跌倒时肘伸直、前臂旋前、手掌触地，传达暴力使桡骨小头撞击肱骨小头所致。骨折可为裂纹、塌陷、嵌入、粉碎及颈部横断骨折，有时可合并内上髁、肱骨小头或 Monteggia 骨折。桡骨头粉碎骨折合并下尺桡关节脱位称 Essex-Lopresti 骨折。在儿童可发生桡骨小头骨骺分离，桡骨小头向外侧移位、倾斜，呈“歪戴帽”样。

二、尺骨鹰嘴突骨折

直接暴力如跌倒时肘部着地，多致粉碎性骨折，骨折片多无移位。尺骨鹰嘴为肱三头肌止点，强烈肌肉收缩可引起鹰嘴突撕脱，骨折片有时很小，亦可能包括整个骨突，且向上移位。

三、蒙特季阿(Monteggia)骨折

尺骨上段骨折合并桡骨小头脱位。临床上分为三型：①伸直型：比较常见，多见于儿童。常因跌倒时，肘关节伸直，前臂旋后或中立位，手掌触地，传达暴力造成尺骨上段斜行骨折，骨折断端向背侧成角，桡骨头向外向前脱位(图 11-14)。②屈曲型：较少见，多发在成人。肘关节微屈，前臂旋前跌倒手掌触地时，传达外力造成尺骨上段或中段骨折，断端向掌侧内侧成角，桡骨头向肘的外后侧脱位。可合并桡骨小头和肱骨小头骨折(图 11-15)。③内收型：儿童多见。肘关节伸直、前臂旋前位时，掌心触地，间接暴力作用于肘内侧，造成尺骨喙突下纵行劈裂骨折，尺骨上段向内侧成角，移位较少，桡骨头向外侧脱位(图 11-16)。

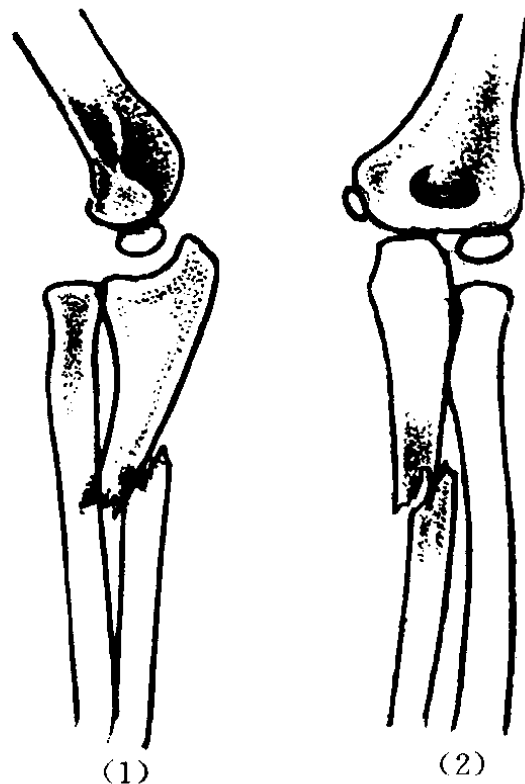


图 11-14 孟特季阿骨折(伸展型)
尺骨近段骨折向背侧成角并桡骨小头向前移位

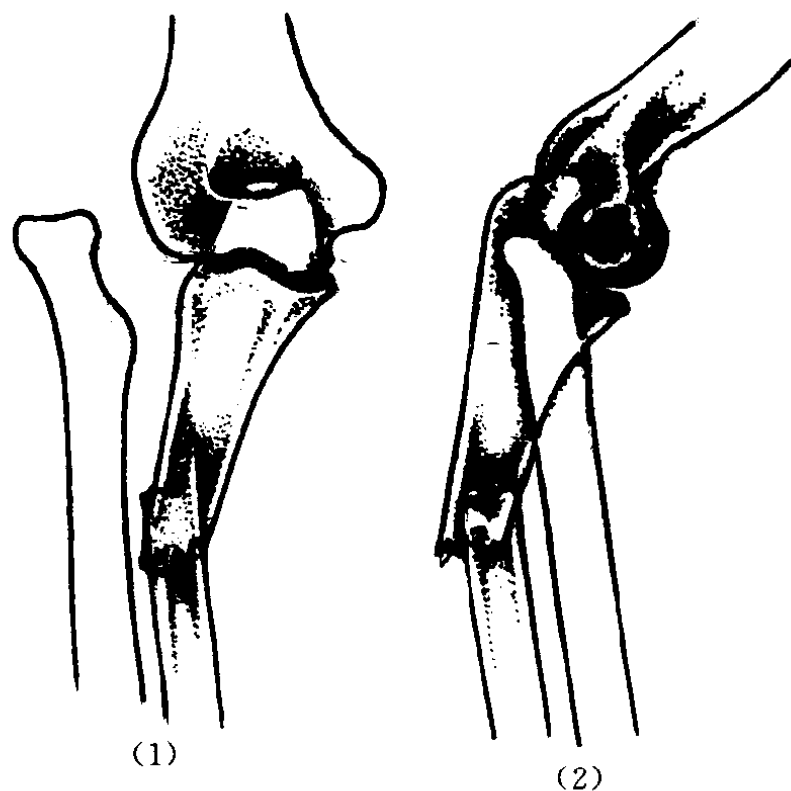


图 11-15 孟特季阿骨折(屈曲型)
尺骨近段骨折向前内成角，
桡骨小头向后、外方移位

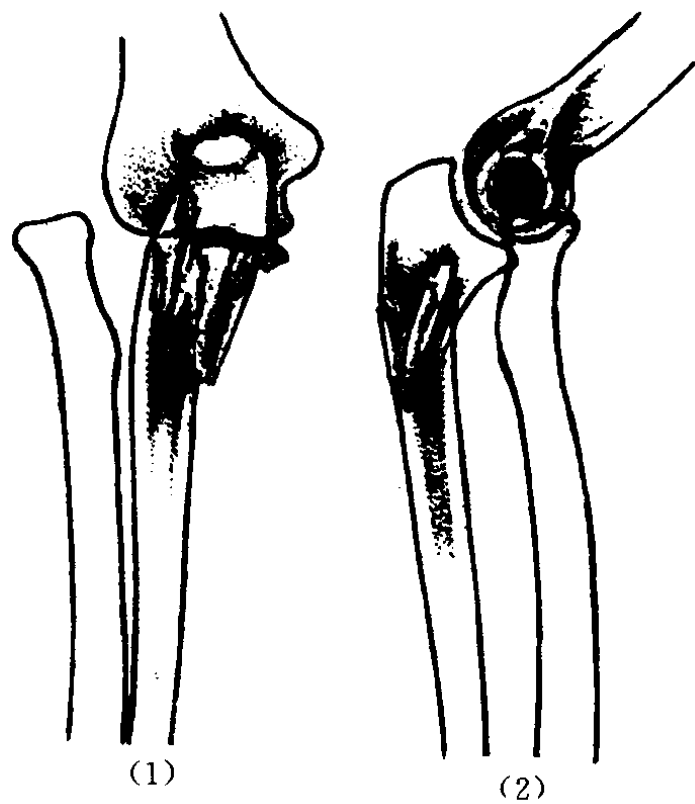


图 11-16 孟特季阿骨折(内收型)

尺骨近段骨折向前内成角，
桡骨小头向外及稍前方移位

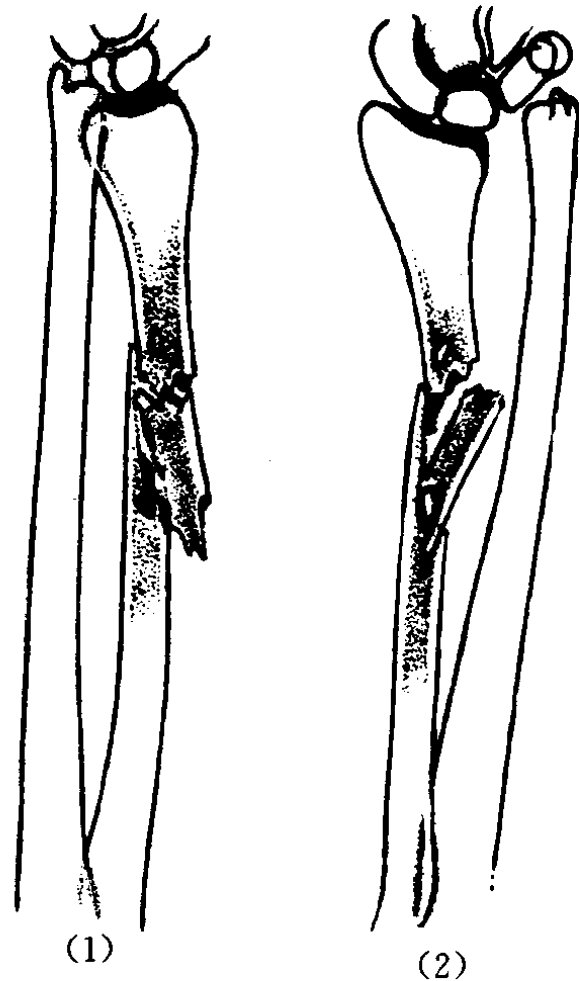
四、桡骨干骨折

比较少见，多见于幼年和青少年。大部由直接暴力所致，较少由传达暴力(跌倒时肘关节伸直位手掌触地)引起。最常发生于远侧段密质骨与松质骨的移行部，多为青枝骨折、不全骨折或移位较轻的骨折。如有移位则因骨折线的部位而异：①上 1/3 骨折时，骨折近段因受肱二头肌和旋后肌的牵拉可向后旋转移位；远段因受旋前圆肌和旋前方肌的牵拉可向前旋转移位。骨折断端常有轻度重叠(约 1cm)。②下 1/3 骨折时，骨折近端由于旋前圆肌的旋前作用，可将肱二头肌的旋后倾向抵消，而处于中立位；远段轻度旋前并向尺侧移位。桡骨干下 1/3 骨折时，往往合并下尺桡关节脱位，又名加利阿洛(Galeazzi)骨折(图 11-17)。

五、桡骨干骨折合并尺骨上端脱位

又称反蒙特季阿骨折，与蒙特季阿骨折相反，临床上少见。由传达暴力引起，如跌倒时掌心着地，肘关节处严重外翻位所致。桡骨骨折多发生在中下段，呈螺旋形，亦可为

横形或斜形。肱尺关节(即肘关节)脱位。

图 11-17 桡骨下段骨折合并
下尺桡关节脱位

六、尺骨干单独骨折

尤为少见。由直接暴力所致，多发生在骨干下 1/3，移位甚少。

七、尺桡骨干双骨折

最为常见，多发生于青少年。可由直接暴力(打击、挤压)、传达暴力和扭转暴力所造成。由直接暴力所致者，骨折线在同一平面上，多为横断、粉碎骨折。由传达暴力所致者，通常桡骨骨折部位高于尺骨，桡骨骨折线多为横行，尺骨骨折线多为短斜行。如果传达暴力的同时又合并扭转外力，则骨折线向一面倾斜，往往由内上向外下，尺骨骨折线多在上端，多为螺旋形。桡尺骨干双骨折，断端可发生不同程度的重叠、成角、侧移位和旋转畸形等。

八、桡骨远端柯雷骨折

柯雷(colles')骨折极为常见，占全身骨折的 6.7%，向前扑倒时手掌着地，间接外力作用在桡骨远端(2~3cm 以内)，造成横

断骨折。骨折远端向背侧和桡侧移位,常与近端相嵌顿,手腕呈“匙叉”样畸形(图 11-18)。常常合并尺骨茎突骨折及下尺桡关节脱位。如在骨骺与骨干愈合以前,常发生桡骨下端骨骺分离,又称为幼年型柯雷骨折。骺分离时往往从桡骨干骺端外侧撕裂一块三角形骨片。

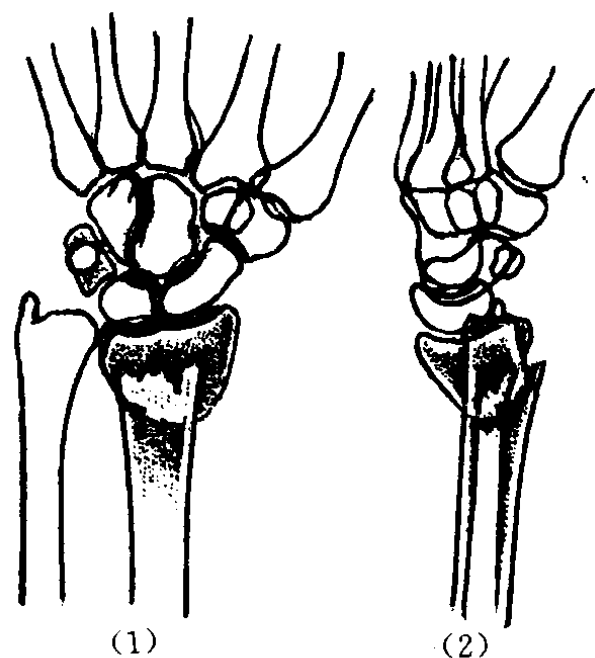


图 11-18 柯雷骨折

九、桡骨远端史密斯(Smith)骨折

史密斯(Smith)骨折是一种与柯雷骨折相反的桡骨下端骨折。因跌倒时手背触地,腕关节急骤掌屈所致。骨折线呈斜行,使骨远端呈尖向上的锥形,而且连同腕骨向上和掌侧移位。

十、桡骨、尺骨茎突骨折

桡骨茎突骨折,骨折块常为三角形向桡侧背侧移位。尺骨茎突小片骨折,常为腕部骨折脱位(如柯雷骨折)的合并损伤。

腕舟状骨骨折

较少见,但为腕骨骨折中最常见者。多见于青壮年。大多由传达暴力如拳击及跌倒时手掌触地所引起。骨折多见于舟状骨腰部(图 11-19)。发生于结节部者较少,但愈合甚佳。腰部骨折,因血供差,易引起迟缓愈合、不愈合及骨折近段缺血坏死,结果导致

创伤性关节炎。一般 X 线检查取手向尺侧偏斜的后前斜位片,腕关节之桡侧面向上旋转 $15^{\circ} \sim 20^{\circ}$,球管向肘关节侧呈 20° 角,中心线对准舟骨射入,容易发现骨折线。如果第 1 次摄片未发现骨折,而临床上不能除外时,则应在 2~3 周后复查。此时,骨折线因附近的骨质略有吸收和骨折间隙的扩大,可清楚地显示出来。舟骨脂肪线征阳性对诊断舟骨骨折也有一定帮助,约 90% 的正常人于舟骨外侧面可见一相平行的透亮带,此系桡侧副韧带与外展拇长肌腱和伸短拇肌腱之间的脂肪层,舟骨骨折时,此透亮线消失。

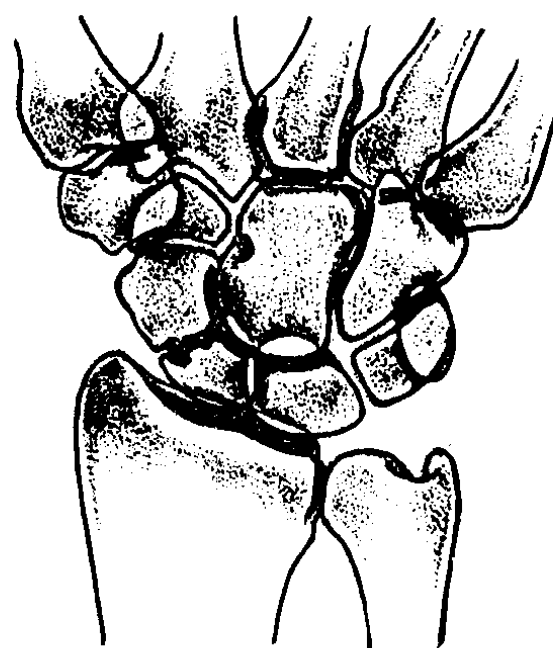


图 11-19 舟骨腰部骨折

腕关节三角软骨损伤

在部分腕部损伤病人中, X 线检查无任何骨质异常或有骨折但愈合后仍有疼痛和功能障碍。通过腕关节造影可证明其中有些病人为三角软骨损伤。

三角软骨位于尺骨远端关节面之远侧,与桡骨远端关节面共同组成桡腕关节之近侧壁,不使桡腕关节与下尺桡关节相通。若三角软骨损伤,腕关节造影检查可见三角软骨有裂隙、缺损及造影剂进入远端尺桡关节(图 11-20)。

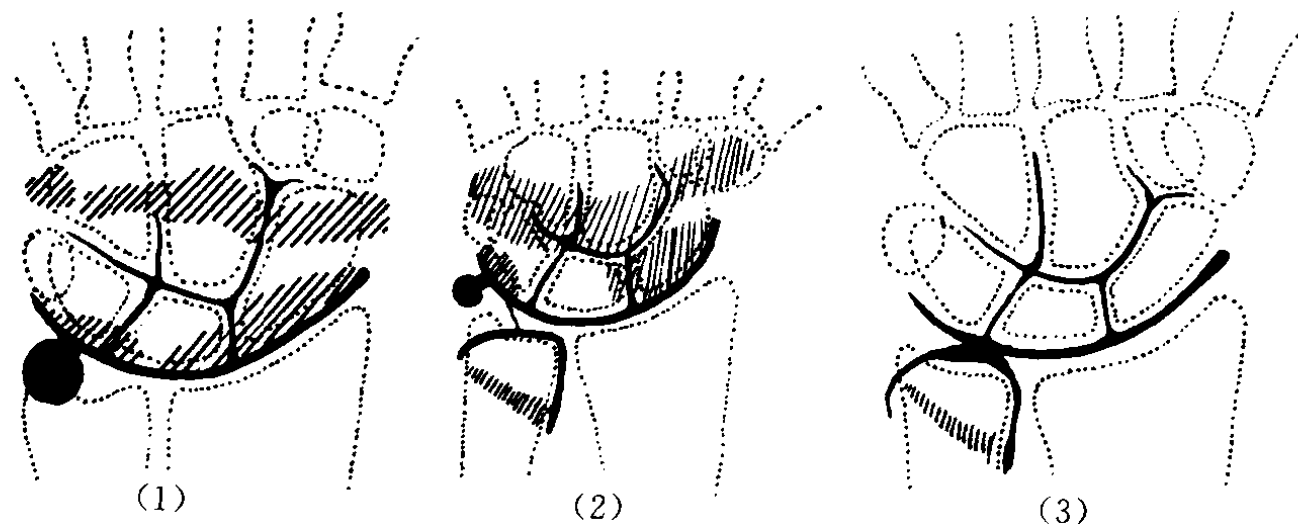


图 11-20 腕三角软骨损伤

(1)正常桡腕关节造影 (2)三角软骨裂隙 (3)三角软骨部分缺损

掌骨骨折

一、第 1 掌骨骨折

第 1 掌骨骨折的部位和病理与其他掌骨不同,骨干骨折甚少,基底部骨折或基底部骨折合并掌腕关节脱位(Bennett 骨折)比较常见,多由传达暴力如握拳打击所造成。

(一)单纯基底部骨折 骨折线在第 1 掌骨基底 1cm 处,为横形或短斜形,以远段向掌侧移位、近段向桡背侧移位多见。可错位、成角及嵌顿。

(二)本纳特(Bennett)骨折 骨折线斜行,由基底部内侧缘进入掌腕关节,形成三角形小骨折块,与腕骨大多角骨的位置保持不变,而远侧骨折断段因受肌肉牵拉向近、向拇侧移位(图 11-21)。

二、其他掌骨骨折

多为掌骨颈和骨干骨折。掌骨颈骨折由传达暴力所致,多为横断,远侧段向掌侧屈曲致成角畸形,掌指关节呈过伸状。骨干骨折多由直接暴力如打击、挤压伤所致,为横断或粉碎型,可成角。如由传达暴力造成骨干骨折,多为斜形或螺旋形骨折,多有重叠及成角。

指骨骨折

中及末节指骨骨折多由直接暴力引起,如轧伤、压伤或撞击伤,多为横断、粉碎骨折,移位少,可有成角畸形。当末节指骨过度屈曲时,由于伸肌腱的牵拉,可引起末节指骨底背侧小骨片撕裂,称为锤指。近侧指骨骨折多由传达暴力引起,骨折端可有成角畸形。



图 11-21 本纳特骨折

第三节 下肢骨折

股骨骨折

一、股骨颈骨折

股骨颈骨折常见于老年人,平均年龄为50.5岁。女多于男,占全身骨折的3.6%。多由传达暴力引起。老年人的股骨颈骨质疏松,任何使股骨急骤外展、内收或扭转的外力(如平地滑倒或由床上跌下,大粗隆着地,或患肢突然扭转),均能引起股骨颈骨折。负重过多过久时,股骨颈可以发生疲劳骨折。青年人的股骨颈骨折常发生于严重损伤如坠楼、翻车等。

股骨颈骨折,按解剖可分为头下部、中央部和基部骨折。头下部和中央部骨折为关节囊内骨折,骨折近侧断段因与关节囊分离而血运不足,影响骨折愈合,容易发生股骨头缺血坏死。基部骨折为关节囊外骨折,血运较佳,愈合较好。

按病理可分为外展、嵌顿、稳定性和内收、非嵌顿、不稳定性骨折。前者较少见,绝大多数为头下部骨折,骨折线与股骨干纵轴的垂直线所成的角度(林顿角),往往小于 30° ,骨折线剪力小,愈合率高。后者较多见,以中部骨折为最多见,林顿角往往大于 50° ,剪力大,易移位,故愈合率较前者低(图11-22)。

一般股骨颈骨折X线诊断并不难。有时股骨颈不完全骨折或某些嵌顿骨折易被忽视,有怀疑时应摄侧位片观察,有的在伤后3~4周X线复查时方显示出骨折线。股骨头和股骨颈的血运较差,骨折处距粗隆越高,越易发生不愈合和股骨头缺血坏死,其发生率为20%~35%。发生较早者可于手术后3个月出现,最迟者可达4年。股骨头坏死塌陷可发生于承重区或累及全股骨头。

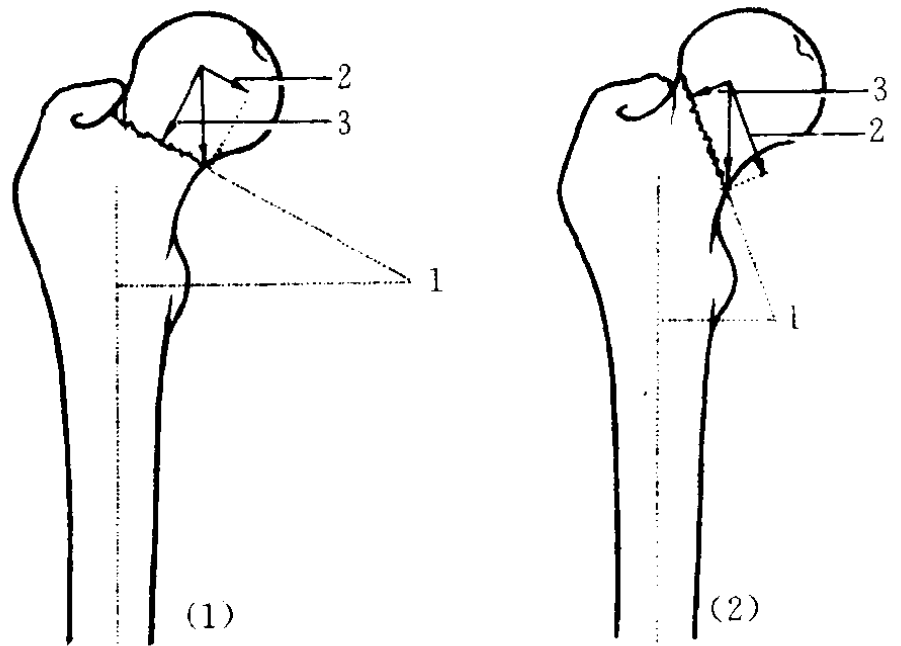


图11-22 股骨颈骨折

(1)稳定性骨折(林顿角 $<30^\circ$)

(2)不稳定性骨折(林顿角 $>50^\circ$)

1. 林顿角 2. 剪力

3. 与斜面相垂直的压缩力

二、股骨头骨骺滑脱

一般分为外伤性骨骺分离和病理性滑脱两种。后者指有潜在致病因素情况下发生的滑脱,或为其他疾患的合并症。

本症一般于10~17岁发病,男女发病率相似。我们见6例,男女各半。单侧发病者多见,双侧约占1/4。一般认为发病原因颇多,外伤仅为其诱因。在少年发育旺盛期,骨骺生长较快,骺软骨板组织结构尚不成熟,因此在轻微外伤后即可发生滑脱。此外,硫酸软骨素代谢异常,使软骨基质缺乏内聚力,以及内分泌失调、股骨头血运障碍和营养缺乏等因素,对发病均有关系。临床上常起病缓慢,可无明显外伤史,主要表现髋痛和跛行,患肢内旋受限。

【X线表现】早期仅显示骨骺线增宽,股骨头、颈部轻度骨质疏松,常须摄对侧片比较才能发现。随后出现骨骺滑脱,一般向内、后、下方滑脱(照片11-2)。根据股骨头、颈相互错位的程度,可将其分为三度:股骨头滑脱小

于股骨颈宽径 $1/3$ 者为轻度, $1/3 \sim 1/2$ 之间者为中度, 超过 $1/2$ 者为重度。由于两侧滑脱时一侧症状常不明显, 而单侧滑脱者在治疗期间又可相继出现对侧滑脱, 因此, 以摄取“蛙式”两侧髋关节片检查最为适宜。

股骨头向内滑脱, 股骨头的外上角可在股骨颈外缘延长线以内(正常时延长线通过股骨头的外上角); 向后滑脱时股骨头的高度变低, 其下缘重叠于股骨颈上, 呈圆圈状影像。进展期的病例, 股骨头骨骺变薄, 呈镰刀状; 晚期多并发不同程度的髋内翻及退行性骨关节病(照片 11-3)。

三、粗隆间骨折

占全身骨折的 1.4%, 多为老年人, 平均年龄较股骨颈骨折病例大 3~6 岁。粗隆间骨折除部分因大粗隆部直接着地造成外, 多由间接暴力所致。粗隆间骨折多为粉碎型, 分为三类: ①骨折线由大粗隆斜行向内下而达小粗隆, 后者可能劈裂而成一蝶形骨片, 常呈髋内翻畸形, 是最常见的稳定性粗隆间骨折(图 11-23)。②骨折线由小粗隆内上斜行向外下而达大粗隆基部。骨折近侧断段往往有比较严重的外展外旋移位, 远侧断段向上和内收移位较显著, 是一种比较少见的的不稳定性骨折。③骨折线由外向内横行通过粗隆间部位, 最为少见, 是一种比较稳定的横断粗隆间骨折。粗隆间骨折极少不愈合, 但易发生髋内翻畸形。

四、股骨干骨折

股骨干骨折包括股骨小粗隆下和髌以上的骨折, 占全身骨折的 6%, 多数为 10 岁以下的儿童, 占总数的 49.4%。

主要因强烈直接外力所致, 如车祸、机器绞伤、重物打击、产伤和火器伤等。亦可因间接外力如自高处坠下, 扭转性作用而引起。其发生暴力多强大, 故骨折断端的移位明显, 可为横断、斜面、螺旋、粉碎和青枝骨折, 软组织损伤也较严重。①股骨干上 $1/3$ 骨折, 断端移

位的方向比较有规律, 近侧断段因受髂腰肌、臀肌和其他外旋肌群的牵拉而有屈曲、外展、外旋畸形, 远侧断段因受内收肌的牵拉而向上、向内、向后移位。②股骨干中 $1/3$ 骨折, 为好发部位, 骨折断段除有重叠畸形外, 移位无一定规律, 须视暴力的作用而定。无重叠时, 远侧断段因受内收肌的牵引, 可发生成角畸形。③股骨干下 $1/3$ 骨折, 特别是髌上骨折时, 典型的移位为近段内收向前, 远断段因受腓肠肌牵拉而向后屈曲, 以致有压迫或损伤腘动静脉和坐骨神经的可能。

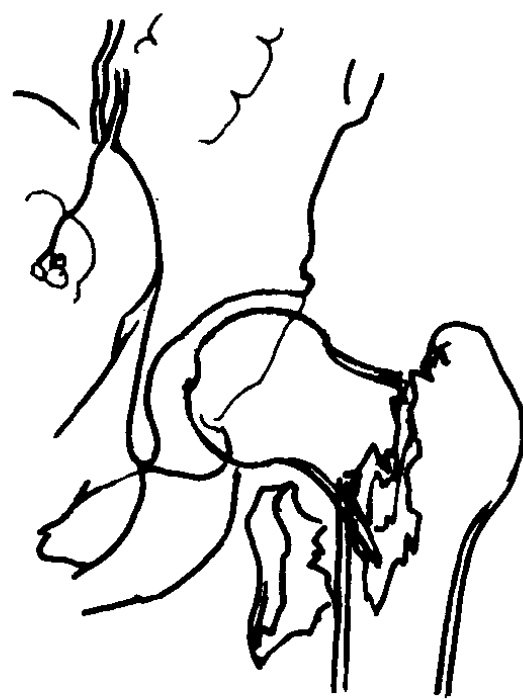


图 11-23 股骨粗隆间骨折

如骨折断端有旋转错位, 则在 X 线片上可依据股骨后嵴的投影来进行诊断。在正常正位 X 线片上, 股骨后嵴投影于骨干中线上, 形成一纵行致密线, 约 0.5cm 宽。如发现骨折断端间后嵴粗线不在一条线上, 则证明有旋转错位。如股骨内旋, 则粗线向外移并逐渐与外侧皮质重叠; 股骨外旋则与之相反。

五、股骨髌部骨折及下端骨骺分离

(一) 股骨髌部骨折 患者多为壮年男性。髌间骨折较单纯髌骨折为多。股骨髌间骨折可能由间接暴力所致, 如自高处坠下足着地, 重力沿股骨干向下冲击插入两髌之间, 股骨髌被劈为两半, 即形成“T”形或“Y”形髌

间骨折。骨折线波及关节,关节腔内有积血,骨折片往往移位较大,故常引起严重的损伤性关节炎或膝关节强直。若间接外力自上而下冲击,同时膝关节外翻或内翻,则可发生单纯外髌或内髌骨折。

(二)股骨下端骨骺分离 少见,患者多为8~14岁的男性儿童。膝关节因暴力过度强伸或扭转时,后侧的关节囊、韧带和腓肠肌可将骨骺由股骨下端撕脱,并使其向前移位,夹于髌骨和股骨干之间。直接暴力亦能造成,其移位随暴力方向而异。

髌骨骨折

髌骨骨折比较常见,占全身骨折的2.3%,患者多为青壮年男性。间接暴力造成的骨折多为横断型,如跪倒时,膝关节突然屈曲,髌骨即与股骨髌之髌面紧密接触,远端被髌骨韧带固定,阻止了膝关节的继续屈曲,结果髌骨两头受到强力牵拉,中部被股骨髌部髌面顶住而发生断裂。髌骨上缘或下缘亦可发生撕脱骨折。由于股四头肌腱的收缩,髌骨上段可被拉向上方而与下段完全分离。这种骨折应与双髌骨相鉴别。直接暴力造成的骨折,多为星状粉碎型,骨折片无移位。偶可发生髌骨纵行骨折,正侧位片不易发现,轴位片则能清楚地显示骨折线。

小腿骨折

一、胫骨髌或平台骨折

少见,患者多为青壮年。骨折多由传达暴力造成,如患者由高处坠下,足着地,使股骨髌击于胫骨髌上,造成胫骨髌骨折。骨折可为双髌或单髌骨折。膝关节过度外翻或内翻时,可造成单髌骨折,以外髌骨折多见,常合并内或外侧副韧带撕裂。

胫骨髌骨折多为压缩、劈裂及粉碎型骨折,外髌骨折有时合并腓骨颈骨折。因骨折累及关节,关节腔内常有积血,半月板和十字韧

带有时也可能发生损伤。

二、胫腓骨骨干骨折

胫腓骨骨干骨折在全身骨折中最为多见,占13.7%,10岁以下儿童尤为多见。其中以胫骨骨折最多,胫腓骨骨干双骨折次之,腓骨骨干单独骨折最少。多由直接暴力造成。间接暴力如由高处坠落、扭伤或滑倒亦能引起。胫、腓骨亦是疲劳性骨折的好发部位。

直接暴力所致之骨折,以横断或短斜面为多,亦可为粉碎型。扭转伤所致之骨折多为螺旋或长斜面形。单独腓骨或胫骨骨折很少移位或有轻度移位。胫腓骨干双骨折以中下1/3交界处最多。因直接暴力所致之骨折,两骨的骨折线多在同一水平;因间接暴力所致之骨折,腓骨的骨折线较胫骨骨折线为高。在儿童可能发生青枝骨折。骨折后由于肌肉收缩使断段略有重叠,因暴力的方向和小腿及足部的重力可造成成角和旋转畸形,尤以斜形和螺旋形骨折为甚。胫骨下1/3骨折,因局部血运不良,易发生迟缓愈合或不愈合。

三、踝骨折

踝骨折主要由间接暴力引起,根据外力的方向和受伤时的姿势,可分为:

(一)外转(旋)暴力 足部不动小腿强力内转或小腿不动足部强力外转,距骨猛烈冲击外踝而致骨折,可分为:①外踝斜面或螺旋骨折,移位不多或合并内踝撕脱骨折。②外踝斜面或螺旋骨折、内踝骨折,距骨向后脱位引起后踝骨折,即所谓之三踝骨折。③踝上骨折,损伤发生在儿童时,胫骨下端骨骺可能分离。

(二)内翻暴力 由高处坠落,足底外缘着地,或步行在平道上,足底内缘踏在凸处,使足忽然内翻所致。可分为:①外踝撕脱骨折;②两踝骨折或内踝骨折合并外侧副韧带断裂,距骨向内移位(图11-24);③踝上骨折,远侧骨折端向内移位。

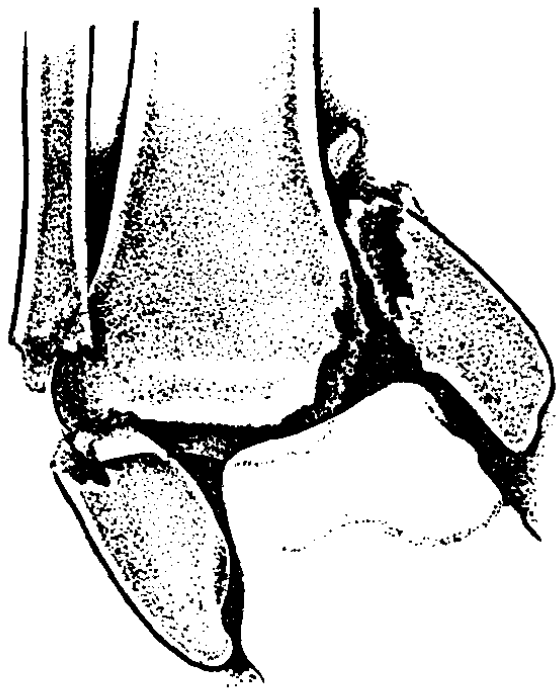


图 11-24 踝关节内翻损伤

双踝骨折,距骨向内移位

(三)外翻暴力 由高处坠落,足底内缘着地,或外踝受暴力直接打击,引起踝关节过度外翻所致,可分为:①内踝撕脱骨折;②双踝骨折合并距骨向外脱位(图 11-25);③内踝骨折合并胫腓联合分离和腓骨干下部骨折;④踝上骨折。

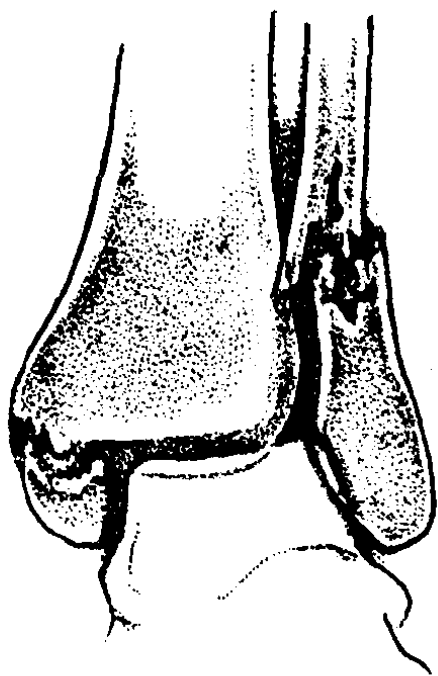


图 11-25 踝关节外翻损伤

内踝及外踝上方骨折,距骨向外方半脱位

(四)纵向暴力 由高处坠落,足底平着落地或距骨急骤背伸或跖曲所致,可分为:①踝上粉碎型骨折;②胫骨后缘骨折;③胫骨前缘骨折。

足骨骨折

一、距骨骨折

(一)距骨后突骨折 由足部强力跖屈,跟骨后结节上缘冲击距骨后突所造成。骨折片小,移位轻微,须与副三角骨相鉴别。副三角骨边缘为完整的皮质,整齐清晰,多对称性出现。

(二)距骨颈骨折 多系由高处坠落,触地时足部强力背屈,使胫骨下端前缘猛力冲击于距骨颈体之间,将距骨劈成前后两段。一般骨折断段移位不多,亦可后段向后移位、前段马蹄内翻移位,偶尔后段有严重旋转移位,骨折面与跟骨上缘相接触。若距骨体向后移位明显及软组织撕裂,则易发生距骨体缺血坏死。

(三)距骨外侧突骨折 系内翻暴力引起的撕脱骨折,正位 X 线片显示最好,外突骨折片呈水平位及向下移位。

二、跟骨骨折

占全身骨折的 1.6%,为跗骨骨折中较常见者,居足骨骨折的第 3 位。多由高处坠落,跟骨首先触地所造成。常为粉碎性骨折。可与其他部位骨折,如脊柱、骨盆及股骨骨折同时存在,因而有时忽视了跟骨骨折。按骨折部位、形态及其产生的影响,可分为两类:

(一)不波及跟距关节的骨折 如图 11-26 所示:①跟骨结节纵行骨折,系由高处坠落,跟骨底面结节部着地所引起,骨折片一般移位不大。骨折片向上移位较大者,跟骨底不平,可影响负重和步行。如跟骨结节骨骺未愈合,则可发生跟骨结节骨骺分离。②跟骨结节横行骨折,是一种撕脱骨折,由跟腱强力向上收缩所造成。③载距突骨折,极为少见,由足部强力内翻、距骨向下压迫载距突引起,骨折片移位不多。④跟骨前端骨折,极罕见,由前足强力扭转所致。在跟骨前缘有一小三角形骨折片,很少移位,骨折线可伸入跟骰关

节。⑤接近跟距关节的骨折,骨折线通过跟骨主要负重部分的跟骨体。正面观察骨折线从后内侧斜向前外侧,从侧面看跟骨体后半连带跟骨结节向上移位,使跟骨腹部凸出,呈摇椅状。

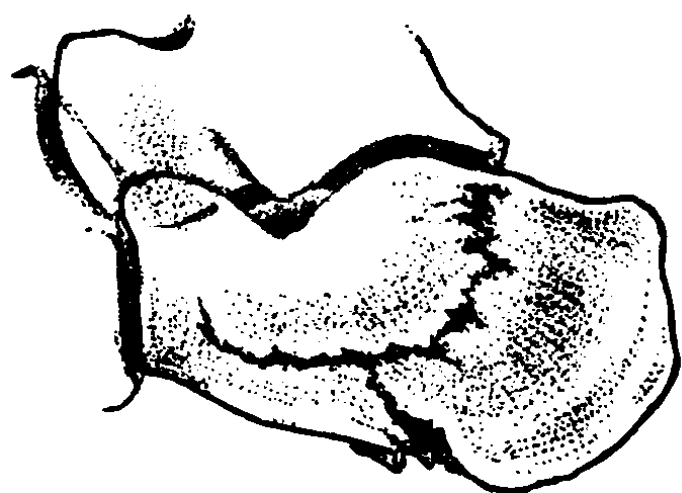


图 11-26 跟骨体粉碎骨折
骨折线未进入距下关节

(二)波及跟距关节的骨折 如图 11-27 所示:①外侧跟距关节塌陷骨折,其病理与接近跟距关节的骨折很相似,但骨折线伸入跟距关节,并因重力关系,跟骨外侧关节面发生塌陷。此种骨折的后果远比接近跟距关节的骨折严重,故二者必须鉴别。②全部跟距关节塌陷骨折,最常见。跟骨完全粉碎,关节面中心部塌陷,结节部上升,底部外翻,两侧凸出。有时亦可伴有跟骰关节粉碎。断骨片可发生缺血坏死,大部分将发生创伤性关节炎。

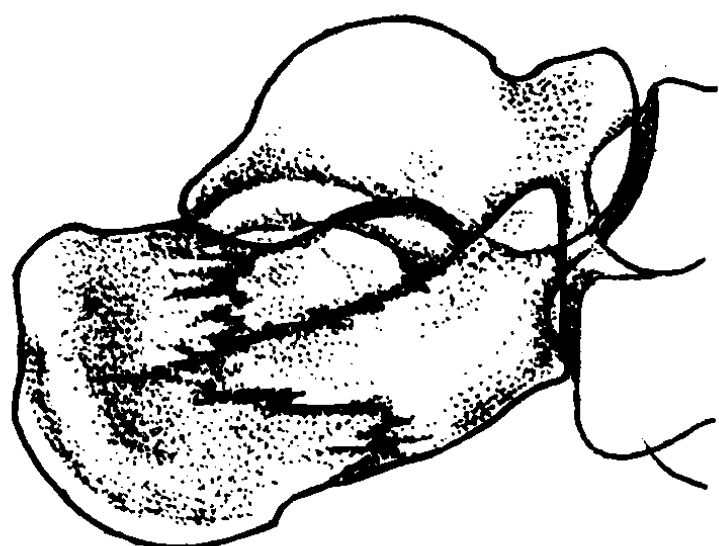


图 11-27 跟骨体粉碎骨折
跟骨压缩粉碎,波及距下关节

三、足舟骨骨折

少见。足前部强力背屈,将舟骨挤于楔骨与距骨头之间时,可以引起舟骨横断骨折;前足强力跖屈,可以引起舟骨背侧小的粉碎骨折或撕脱骨折,此两种骨折移位不多;胫后肌强力收缩时,可引起舟骨结节撕脱骨折,应注意与跗舟骨相鉴别。

四、楔骨骨折

少见。常与足骨骨折同时发生,但纵向暴力的挤压亦可造成骨折,很少移位。

五、骰骨骨折

少见。一般均系纵向暴力由跟骨及跖骨挤压产生,直接暴力亦可发生骨折。如在外侧缘发生小的撕脱骨折,应与腓肠小骨区别。

六、跖骨骨折

跖骨骨折的发生率占全身骨折的 2.7%,居足骨骨折的首位。多由车轧、重物打击足部和扭伤造成。长期过度劳累可发生疲劳骨折,多见于第 2 跖骨。基部骨折最多(图 11-28),体部次之,颈部最少。以横断型

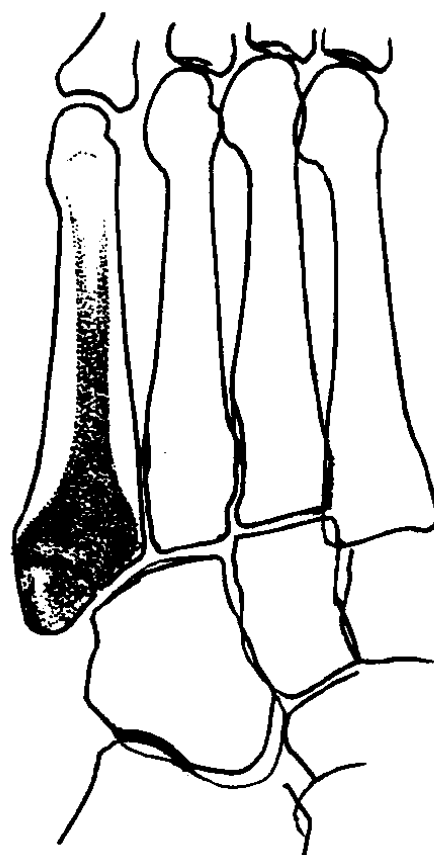


图 11-28 第 5 跖骨基底骨折

为最多,斜面或粉碎性较少。骨干骨折时,骨折端可能有重叠或成角。第 5 跖骨基底骨折,须与正常骨骺区分。该骨骺约 9 岁出现,15~16 岁愈合。骨骺呈半月状,位于第 5 跖骨基

底的外侧最突出部分,其形态和大小与肱骨外上髁骨骺非常相似,骺线方向与骨干平行,且向近侧不至跗跖关节面。

七、趾骨骨折

趾骨骨折占全身骨折的1.7%,为足骨骨折的第2位。多因重物打击或踢触硬物所致。前者为粉碎或纵行骨折,后者为横断或斜面骨折。

第四节 躯干及骨盆损伤

胸骨骨折

由直接暴力所击伤,如车祸时,司机的胸骨撞于驾驶盘上。常为胸骨体横行或斜行骨折。

肋骨骨折

骨折由直接暴力或间接暴力引起,最常见的是由前方挤压胸部时,在腋中线处折断。亦有暴力打击在前(后)部而骨折在后(前)部者。胸部肌肉急剧强烈地收缩,如咳嗽、打喷嚏等,也可引起肋骨骨折。孕妇由于腹部显著膨隆而引起胸廓位置不对称,在阵发性剧咳时亦易导致骨折。

骨折最常发生于第4至第7肋,可单发或多发,亦可一骨多发。多为横断骨折,可伴有不同程度的错位。因直接暴力所致的骨折,骨折断端常穿破胸膜及肺组织,可造成气胸、血胸及皮下或纵隔气肿。

无移位的肋骨骨折,在第1次X线平片检查时常不能显示,多于数周后复查时因骨痂出现而发现。骨折线不能显示,大致有以下原因:①由于肋骨呈圆拱状,投照时仅部分肋骨(下部1/3肋骨)靠片,其余肋骨均不在同一平面上,故投影不清楚;②肺部重叠阴影,下部肋骨与心影和膈肌相重叠,故临床疑有骨折时,应采用不同的体位投照,尽可能使骨折可疑部位靠近胶片,中心线垂直通过可疑骨折处,并采用滤线器摄片。

脊柱损伤

脊柱损伤比较少见,约占全身骨折的4.3%,多发生在青壮年。绝大多数都是间接外力所致,直接暴力多见于战伤,地震伤,另外,肌肉强力收缩(如破伤风)亦可引起。

1. 屈曲型脊柱损伤 最为常见,占脊柱骨折脱位的90%以上。患者由高处坠落足或臀着地,或重物由高处落下冲击头部、肩或背部,使脊柱骤然过度前屈所致。大多数发生在活动范围较大的脊椎节段,如颈₁~颈₂、颈₅~颈₆、胸₁₁~胸₁₂和腰₁~腰₂等。可单纯椎体压缩骨折、附件骨折及脱位。当作用力的垂直方向分力较大时,脊柱损伤以椎体压缩骨折为显著;当水平方向分力较大时,则可能有明显的脱位。老年性骨质疏松,无明显外伤史或轻微外伤即可引起椎体压缩变形,部位不定,多发生在胸椎或下腰椎。

2. 伸直型脊柱损伤 少见。患者由高处坠落,腰或背部受阻,使脊柱骤然过度后伸所致,可引起前纵韧带撕裂、椎体裂开和附件骨折,以棘突、椎板及关节突骨折多见。

患者受伤时,腰及背部肌肉强烈收缩可造成横突及棘突撕脱骨折,如第7颈椎和第1胸椎棘突的铲土骨折。破伤风(发生率占60%~80%)或癫痫患者,因躯干肌肉强力收缩也可造成椎体压缩性骨折,尤多见于胸椎。

火器伤或其他直接暴力,可引起病理无定型的脊柱骨折与脱位。

一、颈椎损伤

(一)寰椎骨折 由垂直压迫外力造成。

骨折发生在寰椎薄弱处(前弓及后弓),两个侧块向两侧移位。由于骨折极不稳定,投照时必须谨慎,严防加重脱位。一般常规颈₁~颈₂开口位和侧位(仰卧水平投照)片,即可明确诊断。齿状突与两个侧块的距离增宽,是寰椎骨折的可靠征象。

1. CT 扫描 薄层 CT 扫描可精确显示寰椎的解剖,显示出该区损害的细微结构变化。多处骨折以 CT 显示为好,因寰椎骨折线常与椎弓垂直或斜行,故 CT 可清晰地显示骨折线和寰椎爆裂骨折片的移位情况,同时可发现寰椎侧块内缘的撕脱骨折,此为横韧带撕裂的征象,提示骨折不稳定。CT 漏诊原因为扫描层面未通过寰椎层面及寰椎无移位骨折。

2. MRI 扫描 对骨折的观察不如 CT,多用于观察寰椎横韧带断裂、脊髓受压情况及周围软组织损伤和血肿。

(二)寰枢椎脱位 分为外伤性和自发性脱位两种。自发性脱位多无明显外伤史。颈部、咽部或乳突感染可引起寰枢韧带损伤,而逐渐发展为脱位。大多发生在 10 岁左右的儿童。有时因儿童各韧带松弛,颈部活动范围较大,或齿状突发育不良等先天异常,都可因轻的外伤而引起脱位。

寰枢关节包括寰齿关节和两个外侧关节。寰枢关节脱位与横韧带损伤有关,颈椎侧位 X 线片示寰椎向前移位,寰椎前弓与齿状突的距离增宽(正常为 2~3mm),咽后壁软组织向前方突出。亦可通过测量进行判断,正常人寰枕线(寰椎前弓下缘与枕大孔后缘连线)与齿状突后缘的相交点至寰椎前弓下缘的距离(寰齿间距),恰好为寰枕线全长的 1/3,如超过 1/3 即为脱位。

外侧关节脱位,在颈₁~颈₂ 开口正位片上,可见齿突轴线与寰椎轴线发生分离(正常相重叠),两侧关节突关节间隙不等,相邻关节面亦不平行。

(三)齿状突骨折 齿状突骨折在颈椎损伤中并不少见。齿状突骨折后的临床症状及体征,有时不甚显著,若不伴有神经受累(如出现四肢或双上肢瘫痪),极易被忽略。骨折多为齿状突基底部横行骨折,骨折后多发生移位。屈曲型损伤,齿状突伴随寰椎向前移位。后伸型损伤,齿状突伴随寰椎向后移位。前者常见,约为后移位的 2 倍。

7 岁以内儿童的齿状突骨折,骨折线多在骨骺线上。在侧位片上,骨折低于关节突的平面,甚至可出现在椎体内,移位之齿状突比未移位之枢椎椎体长。但在前后位片中不能看到骨折线,仅可见到骺线(图 11-29)。

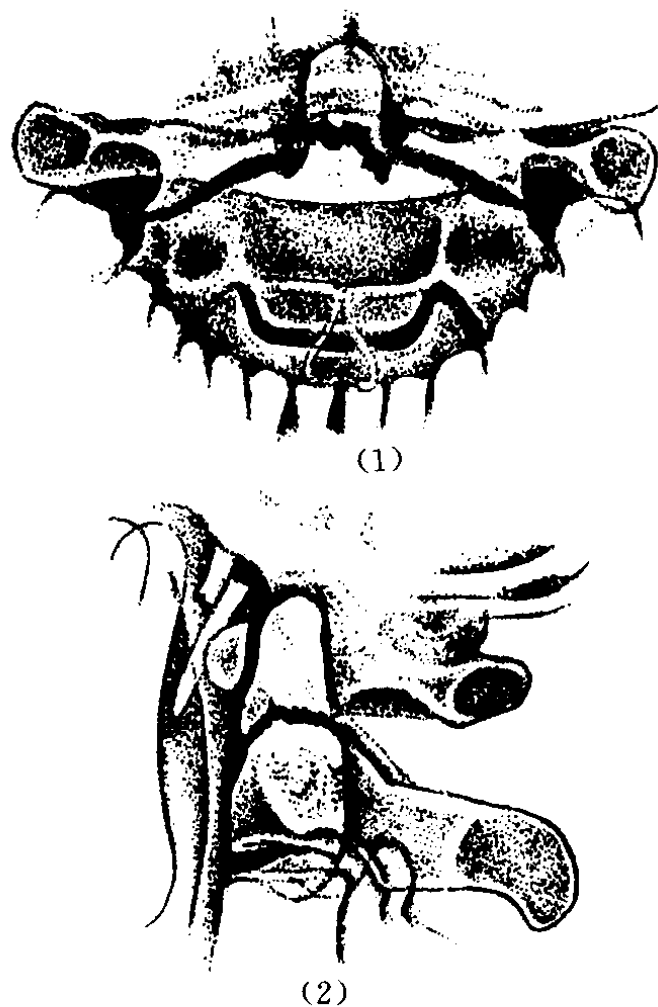


图 11-29 颈₂ 齿状突骨折

1. CT 可较好地显示寰枢椎区的横断解剖,对齿状突骨折的移位情况观察较好。但因齿状突骨折线常呈水平状,如果骨折后移位小,CT 扫描容易漏诊。因此检查时应尽可能采用薄层横断扫描,并做矢状和冠状重建。

2. MRI 可较好地显示齿状突移位和脊髓受压移位情况,对于外伤性血肿和寰枢间韧带损伤显示好,但对骨折本身显示不如

CT。

(四) 颈椎椎体骨折 ① 颈椎椎体裂开性骨折(照片 11-4), 致伤暴力的方向与造成寰椎裂开者相同。椎体向前后及左右裂开, 可造成较显著的移位。如骨折片向后移位, 常可造成脊髓挤压伤; 当骨折片向左右移位时, 可产生神经根挤压症状。② 颈椎挤压楔形骨折, 其发生机制与胸腰椎体挤压性骨折相似, 多发生于颈₅~颈₇。可累及 1 个或 2 个椎体, 少数可达 3 个椎体。受累椎体前部被压成楔形, 后部结构多保持完整, 有时为粉碎性。颈椎楔形骨折较颈椎脱位或骨折并脱位少见。

CT 和 MR 可清晰显示椎体骨折情况及伤后椎管形态, 并可显示椎间盘突出对椎管内容物的压迫, 以及脊髓受压损伤的位置和程度(照片 11-5)。

(五) 棘突骨折 此种损伤主要由项部肌肉强烈收缩及项韧带、棘间韧带均处于紧张状态所致。多见于铲土工人, 故亦称为“铲土骨折”。棘突骨折可单独发生, 亦可与椎体或脊柱附件骨折合并发生。骨折部位多发生于棘突游离缘内 1~2cm 的最细部。

(六) 颈椎脱位

1. 颈椎后脱位 少见, 均有脊髓受压症状。任何作用于面部且水平分力较大之暴力, 均易造成上颈椎向后脱位而不发生骨折。多发生于中下段颈椎。由于颈部肌肉及韧带具有回弹作用, 损伤后头部又恢复前倾, 脱位之颈椎可自行复位。此时, 在颈椎侧位片上可看不出脱位现象, 但有明显的脊髓损伤, 脊髓损伤在 MRI 上易于显示(照片 11-6)。如在谨慎扶持下摄颈椎伸展侧位片, 则可发现损伤情况。

2. 颈椎半脱位 因颈椎关节突排列方向较为水平, 故易发生半脱位或脱位。常由“挥鞭”损伤引起, 第 6、第 7 颈椎犹如鞭柄, 其上各椎犹如鞭带, 当快速汽车突然停止时, 由于惯性, 头部仍然前冲而使颈部屈曲导致

脱位。此种损伤因力量较小, 一般不足以发生椎体压缩骨折(可伴有轻微压缩性骨折), 但颈椎后部软组织可发生或多或少的撕裂, 可造成颈椎半脱位。多发生于颈₄、颈₅ 或颈₅、颈₆。

X 线检查以颈椎侧位片为主, 正常生理前突消失, 上位椎体之下关节突可向前轻度移位, 棘突间距离增宽, 受累之关节面排列失去平行关系。

少数正常儿童颈椎可有较大活动度, 在侧位屈曲 X 线片上可见到少数颈椎钩椎关节呈半脱位状态。多发生于颈₂、颈₃ 之间, 其次为颈₃、颈₄ 之间。若患儿缺乏明显外伤史及临床症状, 则为正常表现。

3. 颈椎前脱位或颈椎关节突跳跃症候群 颈椎向前全脱位时, 上一椎骨的下关节突完全移至其下一椎骨的上关节突前方。通常多为两侧性, 以下段颈₄~颈₇ 较多见, 少数可伴有下椎体的轻度压缩骨折或前缘小片骨折(图 11-30)。此种损伤常伴有脊髓损伤症状。由于下关节突位于上关节突之前, 犹如跳跃, 故称跳跃症候群, 在 MRI 上显示尤为清晰(照片 11-7)。



图 11-30 颈椎骨折脱位(侧位)
颈₄ 椎体楔形压缩骨折, 颈₃ 向前脱位

在 X 线前后位片上,受累平面棘突及椎板之间的间隙较正常增宽;在侧位片上可见上椎体前移,其下关节突位于下一椎骨上关节突之前,两棘突间距离亦加宽。

4. 颈椎旋转性单侧脱位 较少见,常为间接暴力引起。当颈椎侧弯并作旋转运动时,一侧颈椎关节突发生脱位,对侧保持正常。多发生于颈₅~颈₆或颈₆~颈₇。

X 线前后位片可见损伤平面之上下棘突排列不齐,上部棘突移向患侧,上下椎板间隙变为明显。侧位片可见上下棘突间距离轻度加宽,损伤平面有成角畸形,上椎体稍向前移位。颈椎斜位片可见一侧下关节突移向前方。

(七)颈部过伸损伤 当暴力使头部后

仰,且挤压分力大于脱位分力时,即可造成上颈椎弓根部骨折,但无明显脱位。一般前纵韧带多先撕裂,椎间盘亦裂开。此种损伤多发生于中下部颈椎。本症多见于老年人,因其前纵韧带弹性消失而易于被撕裂。

二、胸腰椎损伤

(一)椎体压缩性骨折 好发于胸₁₂和腰₁~腰₂,约占 73.6%,其次为腰₄~腰₅。约 15.2%的椎体压缩骨折合并关节突骨折或脱位,或合并椎板、椎弓根、棘突和横突骨折。由于其外力的强度和方向不同,受压椎体的形态改变亦不同。可有以下几种类型(图 11-31):

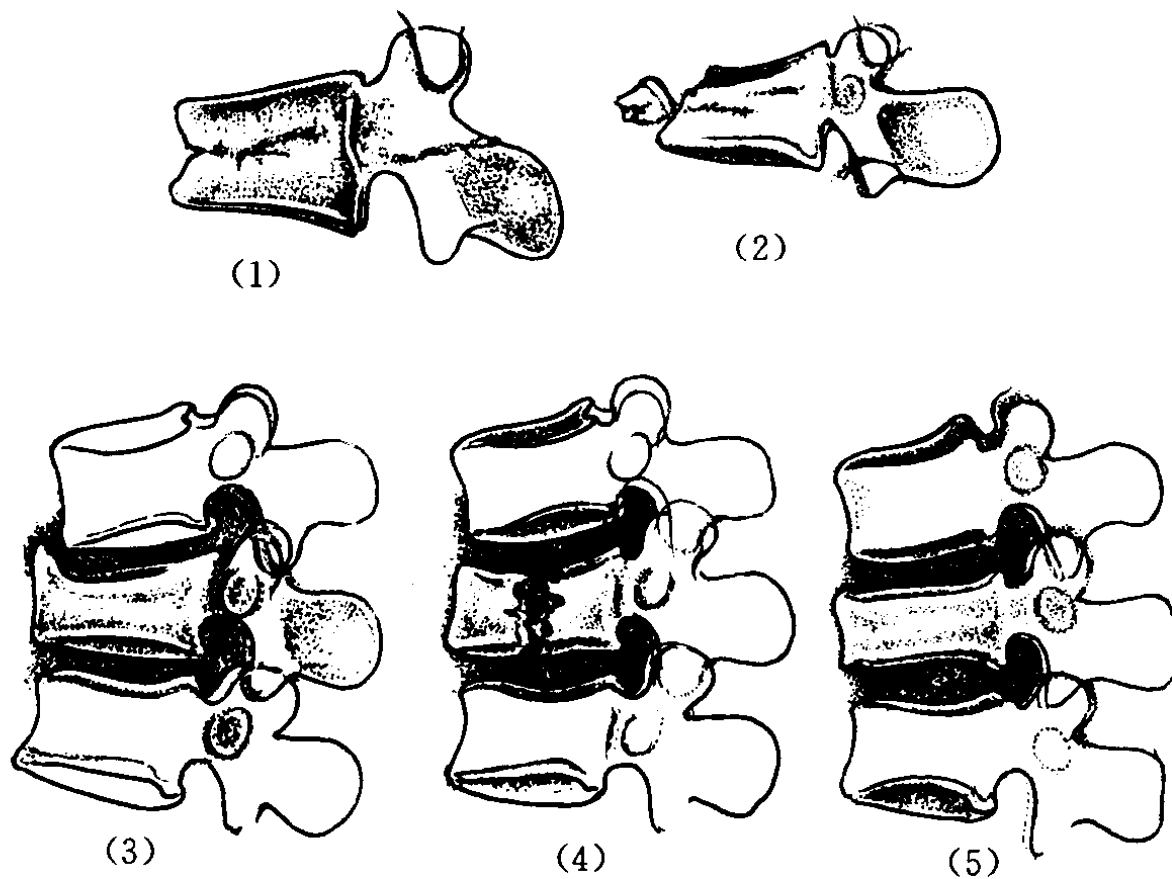


图 11-31 椎体压缩骨折的类型

- (1)椎体楔形压缩骨折 (2)椎体上缘压缩骨折并游离骨块
- (3)前缘套叠骨折 (4)纵行骨折 (5)手风琴式压缩骨折

1. 单纯楔形压缩骨折 主要为椎体前部压缩,呈楔形变。依据外力强弱不同,压缩程度亦不同。轻微者,仅轻度楔形变,重者可压缩 1/2 以上。压缩骨折可单独发生于一个椎体,亦可同时累及 2~3 个椎体。前者多为椎体上缘骨折,而多个椎体同时骨折时,则位

于中间者常上下缘同时受累,单独下缘骨折者甚少。除楔形变外,椎体前缘皮质发生皱褶、中断、嵌入,呈台阶状隆起,椎体内出现横行致密带,位于椎体面下 0.1~1cm 或在椎体中部,边缘较模糊。这些骨折的直接征象,在同非外伤性椎体楔形变相鉴别时,是诊断

骨折的可靠依据。

MRI 检查不仅能显示脊柱骨折,而且能显示脊髓损伤,如脊髓水肿、出血、脊髓软化和外伤后脊髓空洞症等,并可判断胸腰椎损伤的预后。

(1) 损伤椎体的 MRI 改变

① 损伤椎体信号变化 骨折椎体在急性期由于骨髓水肿而呈长 T_1 、长 T_2 信号,中、后期骨折椎体一般表现为中等 T_1 等或短 T_2 信号(照片 11-8)。

② 骨折椎体出血信号变化 急性出血在 T_2 加权像上多为等信号, T_1 加权像为高信号,亚急性期出血 T_2 、 T_1 加权像均为高信号。

③ 骨折线 在 T_1 加权像和质子加权像上显示较好,急性期骨折线信号强度高于皮质骨而低于松质骨,中、后期信号强度明显减低。骨折线和骨折脱位在矢状位可清晰显示,弥补了 CT 扫描中常有的部分容积效应的不足。

(2) 损伤韧带、椎间盘的 MRI 改变 韧带撕裂或断裂,在 T_2 加权像表现这些结构区的信号异常和结构变形,同时伴有椎间盘的碎裂、移位及韧带结构的连续性中断。

(3) 脊髓损伤的 MRI 改变 脊髓水肿在 T_1 加权像信号强度正常或略低,在 T_2 加权像上表现为梭形高信号。

脊髓出血表现为髓内灶性异常信号,通常在急性期 T_1 加权像为高信号,在 T_2 加权像上为低信号;亚急性期,在 T_1 、 T_2 加权像上均为高信号;晚期,在 T_1 加权像上为低信号, T_2 加权像上为高信号。

两者合并存在时,在 T_2 加权像表现为中央低信号,周围呈模糊信号。

脊髓软化在 T_1 加权像为圆形低信号,在 T_2 加权像为高信号。

因椎体挤压成楔形,上方椎体向前下方倾斜,上一椎体之下关节突凸向后上方,严重

时可形成半脱位。

2. 粉碎骨折 粉碎程度不一,轻者除有楔形改变外,其前上缘还可有一大块骨片,有时还有小块骨片突向前方。严重者椎体可裂为很多小块,同时向前后突出,严重的后突可挤压脊髓(照片 11-9)。

3. 纵行骨折(劈裂骨折) 由椎体中部纵行裂为前后两部,但楔形压缩不明显。

4. 椎体前缘套叠骨折 此型骨折甚为少见。骨折时上椎体之前下缘落于下椎体上缘之前部,暴力挤压后下椎体前缘仍保留,但前缘后部却有明显压缩,致使上椎体陷入下椎体内。方先之称此为望远镜骨折。

5. 椎体后缘套叠骨折 椎体上缘后部压缩,后上缘受挤压凸入椎管内,有时可断离成骨折片挤入椎管内,造成脊髓损伤。

6. 手风琴式压缩骨折 椎体前后压缩平均,前缘凸出于相邻椎体前缘之外。

7. 椎体双凹骨折 椎体上下缘呈凹陷状,犹如鱼椎骨,此乃上下椎间盘压力过大所致,多发生于骨质高度疏松之中部腰椎,此型骨折亦较少见。

8. 椎体一侧压缩骨折 前后位片上椎体两侧不对称。

9. 跳跃性多发椎体压缩骨折 不相邻的两个以上椎体同时发生骨折。

(二) 伸直性骨折 偶尔发生于腰椎,可引起前纵韧带横行断裂合并椎间隙扩大、椎体中部横裂或附件骨折。

(三) 附件骨折

1. 关节突骨折 关节突单独骨折者很少见,常与椎体粉碎骨折或骨折脱位合并发生。同椎体压缩骨折一样,好发于下颈椎和胸腰椎交界处。可发生在上一椎体的下关节突或下一椎体的上关节突,可一侧或两侧关节突同时骨折。如两侧同时发生,椎体向前移位,称为骨折脱位。

腰椎关节突骨折,正侧位 X 线片均易显

示。颈椎关节突骨折,以侧位片观察清楚,表现为关节突形态不完整,骨折片随椎体向前方或向侧方移位,关节突部显得空虚,密度减低。

2. 椎弓峡部骨折 可一侧或两侧同时发生,多发生于腰椎。如发生于腰₄或腰₅,因身体重力向前分力作用,可使椎体向前移位,称为损伤性脊椎滑脱。峡部骨折,以脊柱斜位X线片显示清楚(图11-32)。

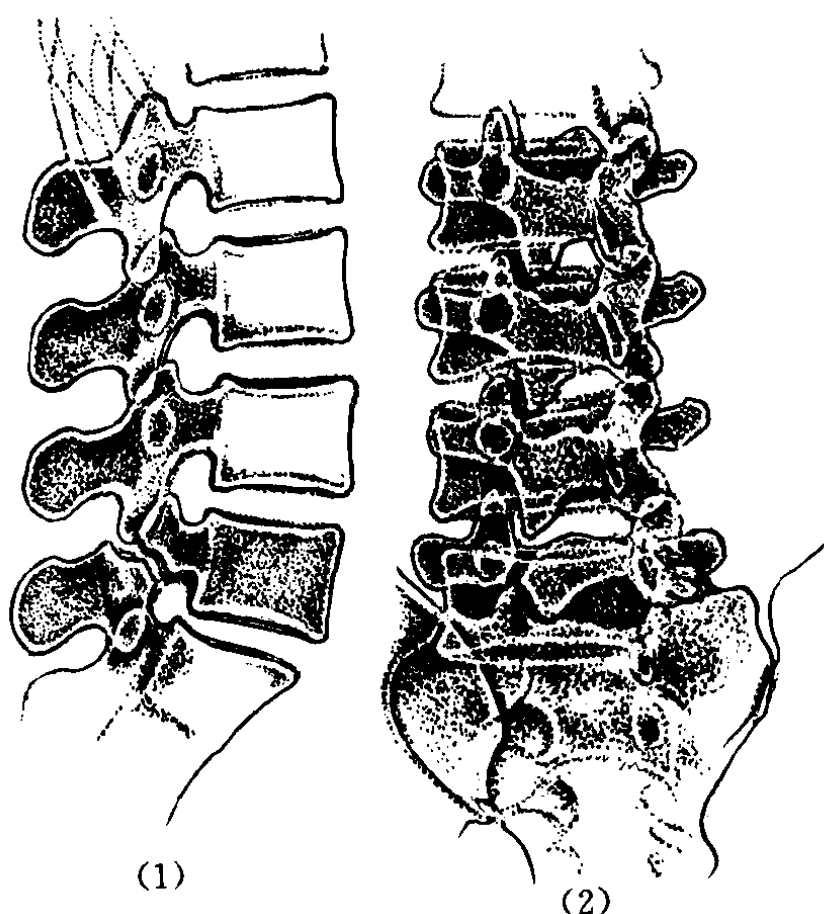


图11-32 椎弓峡部骨折
(1)侧位 (2)斜位

3. 椎弓根骨折 较为少见,很少单独发生,多为严重椎体压缩骨折所并发。骨折可为水平劈裂、垂直折断或粉碎。在正位X线片上呈现上下两个相对的半环、相重叠的双环或椎弓环破裂为多数碎骨片。

4. Chance骨折 1948年Chance报道椎板之水平骨折,骨折线前部延至椎体,后部延及棘突,椎体可同时发生轻微压缩,但无关节突半脱位,严重时可伴有后部韧带撕裂。

5. 横突骨折 最常见于腰椎,可与脊椎压缩骨折同时或单独存在。腰方肌和髂腰肌

突然猛烈收缩,可引起横突撕脱骨折。骨折线多与横突垂直,位于横突中段或基底部,其远端多向外下方移位。应与腰大肌重叠线及先天性横突裂隙相区别。第1腰椎横突与椎体的先天性未联结,甚似横突骨折。若仔细观察,可发现靠近横突基底部具有关节面,凸向外侧,边缘锐利整齐,无移位。

6. 棘突骨折 为脊柱骤然前屈时之撕脱骨折。骨折线多与棘突方向相垂直,位于棘突根部或中部,亦可水平劈裂为上下两半。脊柱侧位X线片显示清楚,但常因过度曝光而忽视,必须注意。

(四)胸腰椎骨折脱位 在胸腰椎屈曲型损伤中,以水平分力为主时,主要表现为附件骨折及椎体脱位,而椎体的压缩变形常不明显。损伤重时,椎体脱位一般都超过下一椎体上面的一半,甚至可完全脱出在下一椎体前方。但下一椎体压缩仍不严重,在椎体前缘常有一骨折块随上一椎体向前移位。脱位的同时,可合并有较严重的附件骨折,小关节突、椎弓、椎板都可发生粉碎骨折,并造成永久截瘫。如水平分力来自侧方,则可发生严重的侧移位。CT和MRI可较好地显示出移位方向和脊髓受损情况(照片11-10)。

(五)鉴别诊断 一般脊柱骨折诊断并不困难,但有时也比较难以确诊,须与以下情况相区分:

1. 先天畸形——半椎体 椎体呈侧楔形,酷似楔形骨折。本病多发生在胸椎或腰椎,常多发,亦可单发,多伴发肋骨不对称畸形及显著脊柱侧弯。

2. 椎体前上(下)角二次骨化中心未愈合 称之为椎缘骨或游离骨块,有时可被误诊为椎体前上缘骨折。

3. 休门(Scheurmann)病 多发生于青年期。多累及胸椎下段,各椎体均成轻度楔形,形成一缓和之后突曲线。椎体的楔状变形多在椎体上下缘,上下软骨板不规则,无骨折

线可见,临床上无或仅有轻度疼痛。

4. 脊柱结核 早期脊柱结核,尤其在成人,其症状可不明显,如再经外伤可发生腰背部酸痛,有时很难与压缩性骨折区别。在侧位片上,脊柱结核常于早期即发生椎间隙狭窄,甚至全部消失,邻近椎体边缘模糊;正位片椎旁有梭形密度增高影(即椎旁脓肿)。而脊柱骨折则椎间隙保持正常,虽在少数也可因局部出血而显示椎旁弧形阴影,但密度较低,范围亦较小。

5. 病理骨折 尤其因恶性肿瘤而致者,必须与之鉴别。X线显示椎体挤压多呈一致性,故又称“手风琴式塌陷”,因骨质破坏椎体密度减低,有所谓“中空”现象,同时椎间隙正常。与损伤性骨折的压缩楔形、骨密度增加不同。

6. 正常胸₁₂~腰₁可呈轻度楔形。

三、骶椎骨折

可单独发生或与骨盆其他部分骨折同时出现。据邦尼(Bonnin)统计,在骨盆双侧骨折中,45%伴有骶椎骨折。

骶椎单发性损伤多因仰面滑倒、骶椎首先着地的直接撞击所致。以女性多见,因女性骶骨较后凸,易遭撞击。在骨盆多发性损伤中,常并发骶椎骨折,以男性多见,多因骨盆受到前后方或左右两侧的挤压暴力所致。骶椎骨折分为两型:

(一)横行骨折 多因仰面摔倒骶椎着地而引起。多发生在骶髂关节平面以下(骶₄~骶₅)。骨折线可仅为一裂缝,长短不一,由一侧伸向中部,亦可横贯整个骶骨,很少发生移位。如暴力过大,下部骨折片可向前移位。骶骨侧位X线片显示骨折线较正位片清晰。应特别注意骶骨前缘形态,正常骶骨前缘光滑锐利,骨折时表现前缘皮质中断、皱褶(图11-33)。骶骨后缘凸凹不平,两侧结构相互重叠,不易观察骨折。

(二)纵行骨折 常见于骨盆多发性损

伤。好发于骶椎侧块与椎体交界部分,因该部有前后骶孔穿过,结构比较薄弱。骨折线纵行,自第1骶椎上缘下行,通过各骶孔。严重者可与同侧骨盆同时向上移位。观察纵行骨折时,在前后位片上,最好对比两侧骶孔周围骨纹之排列,注意骶椎两侧之宽窄。如骶孔边缘不整齐,多说明有骨折存在,如某侧变窄即有压挤骨折,如一侧骶椎变宽则骨折多伴有裂缝。



图 11-33 骶₅骨折

四、尾骨骨折或脱位

尾骨损伤较为常见,多因坐位摔倒时尾骨直接撞击地面所致。分尾骨骨折和尾骶关节脱位两种。损伤后下段骨片,可因尾骨肌及提肛肌收缩而向前移位。

尾骨的解剖变异很大,骶尾角能从直的位置至超过90°。因此,诊断脱位时必须慎重,密切结合临床(图11-34)。

骨盆骨折

骨盆骨折多由左右侧面或前后方撞击或挤压暴力如车祸、塌方压伤等造成。偶尔因肌肉强烈收缩而引起骨盆骨突撕裂骨折。骨盆骨折分为盆弓连接无断裂骨折和盆弓连接有断裂骨折。前者多为单纯骨折,如髂骨翼骨折、耻骨一支骨折、髂骨前上、下棘撕脱骨折、

坐骨结节撕脱骨折或骶分离;后者多为复合骨折,合并骶髂关节脱位或耻骨分离时,则一

侧骨盆往往向上移位(图 11-35)。

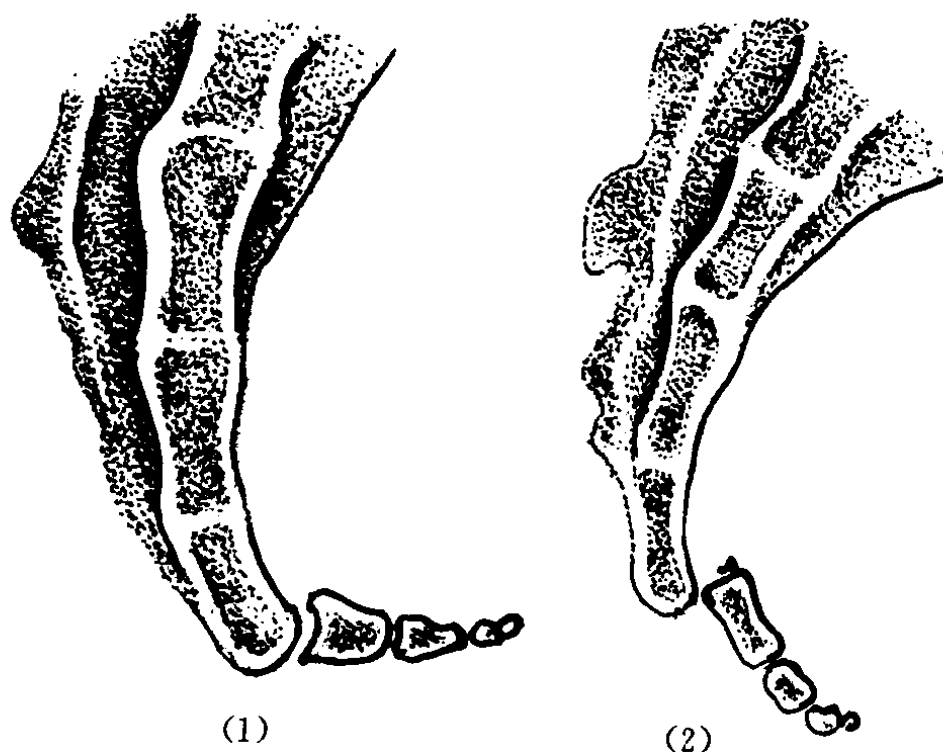


图 11-34 尾骨脱位
 (1)正常尾骨变异(2)尾骨向前脱位,并与骶骨重叠

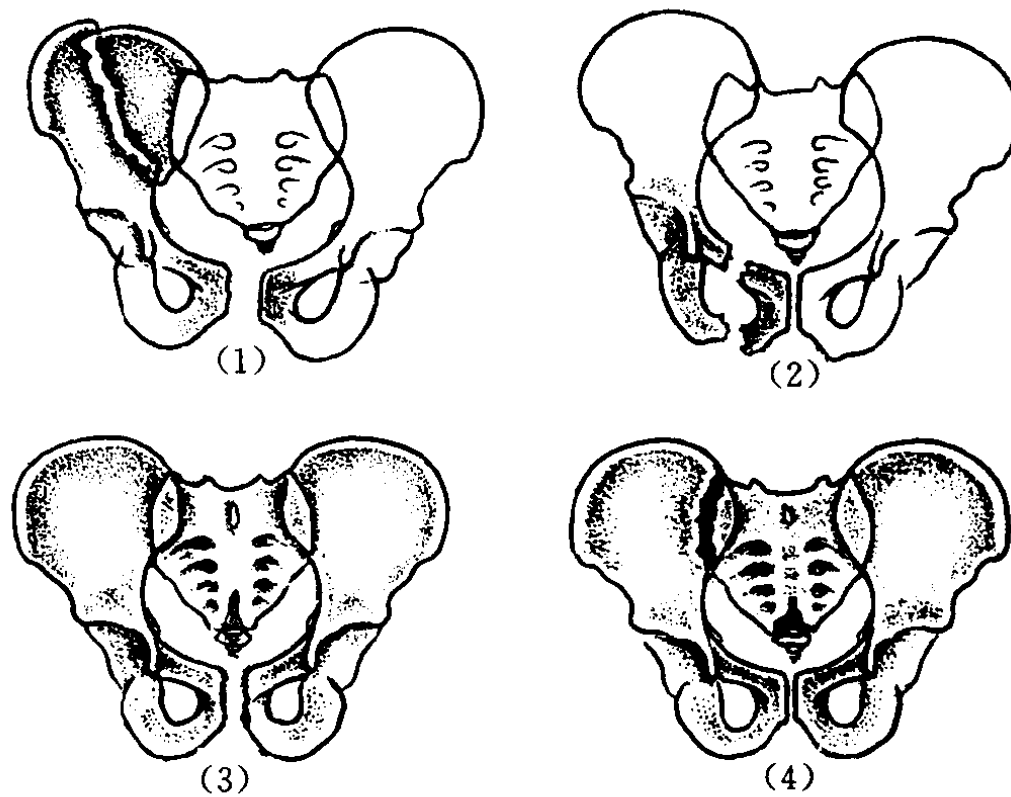


图 11-35 骨盆弓连接有断裂骨折
 (1)耻骨联合分离合并一侧髂骨骨折 (2)一侧耻骨上、下支骨折合并同侧骶髂关节脱位 (3)耻骨联合分离 (4)一侧骶髂关节脱位

第五节 颅面骨骨折

颅骨骨折

颅骨骨折绝大多数是由直接撞击引起,最常见的是头在运动状态撞击于固定物体上,其次是运动的物体击于头部。颅骨骨折多见于小儿(小儿颅底骨折很少)及青少年。男性明显多于女性。

由于头部损伤往往伴有昏迷以至休克,除因疑有凹陷或粉碎骨折而须做紧急处理外,X线检查最好俟休克症状消失后进行,否则可能引起更严重的后果。

一、颅顶骨骨折

(一)线形骨折 占半数以上。骨折线为边缘锐利的线状或带条状密度减低阴影,长短、宽窄不一,方向不定。细者如发丝,宽者可达1cm以上。大多为直线,有时亦可折曲或成角行进(照片11-11)。骨折线常为两端尖细,中间稍宽。骨折线可单发或多发,可跨越颅缝、血管沟或静脉窦等。有时内外板骨折线不在同一平面上,可呈现两条清晰的线影。

外伤引起的颅缝分离亦属此类,并非少见,常见于儿童、青年,以线状骨折合并颅缝分离多见,单纯颅缝分离占10%,以人字缝分离多见。在诊断颅缝分离时常须两侧对比,一侧颅缝宽度超过1.5mm或两侧颅缝宽度相差1mm以上,即可诊断为颅缝分离。

线形骨折应与以下情况鉴别:

一些正常结构,如颅缝、血管沟影等,应注意鉴别。线形骨折之位置和方向多与外力一致,如果其位置同颅骨缝和动脉沟不相符合,其走向同颅骨缝和动脉沟垂直或横贯穿过,则诊断无疑。

线形骨折多在几个月后或1年内消失,但亦可为纤维愈合,骨折线长期不消失,有时可伴有软脑膜囊肿,此时骨折线欠锐利,其边

缘光滑且钝,与新鲜骨折线迥然不同。

(二)凹陷性骨折 骨折颅骨向内凹入,凹入骨片周边之骨折线呈环形。凹陷之骨片可与颅板完全分离,向颅内凹入,或仅中央向颅内成角凹入,而周边未与颅板分离。小儿多为骨板凹入而无环形骨折线,即呈乒乓球样骨折。在常规正侧位片上,凹陷骨片的边缘与正常颅顶骨相重叠形成线条状或带状致密阴影。为了确定骨片的凹陷程度,须采用切线位摄片(图11-36)。因凹入的骨片可直接刺激压迫脑组织,故一经证实均应尽早手术。

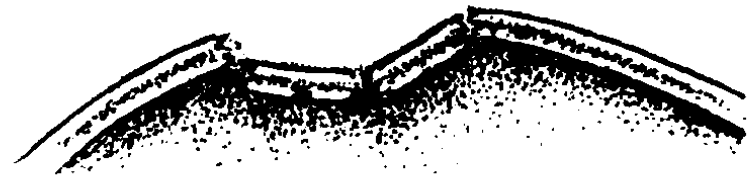


图11-36 颅骨凹陷骨折(切线位)

(三)粉碎性骨折 多发线状骨折向不同方向延伸,形成不规则碎骨片,常呈放射状裂开。若碎骨折片凹入则称为粉碎凹陷骨折。

(四)穿入性骨折 异物入口部有骨质缺损,颅骨局部全层或分离之内外板深陷入颅内。骨缺损部周围有时可见放射状骨折线,颅内可见有金属异物影。

二、颅底骨折

颅底骨折主要依靠临床症状进行诊断,X线的诊断价值较小,故在创伤急性期,一般不急于摄颅底片。除颅底片外,尚可根据骨折部位摄眼眶位、视神经孔位、唐氏位等。

颅底骨折主要临床表现为耳鼻出血或脑脊液漏。若骨折线经过颅神经孔,则可伤及颅神经而产生各种颅神经症状。

单纯颅底骨折少见,大多数颅底骨折系颅顶骨折伸延至颅底,或由颅底向颅顶扩延所造成之联合骨折。以颅中窝骨折最多见。常

见的骨折线有横行、纵行及环行三种。蝶窦积液是颅底骨折的典型征象之一,90%的颅底骨折与蝶窦内积液有确切的关系。患者仰卧,X线水平方向摄颅骨侧位片,对显示此种损伤最有价值。

CT对于颅底骨折可发现骨折线的方向和累及的部位,但其发现率不高。

三、小儿颅骨骨折

小儿颅骨骨折有以下特点:①小儿颅骨较成人薄,弹性大,骨质较软,易变形,如发生线形骨折,常较成人广泛;②小儿的凹陷骨折,常常只有骨片凹入而无骨折线,宛如乒乓球受压挤而形成之凹陷;③小儿颅骨再生力强,骨折线可在3~4个月内消失;④小儿很少发生粉碎骨折,颅底骨折亦不多,且较成人轻;⑤新生儿可因产道压挤、接生时手指压迫或产钳损伤而发生凹陷骨折,面积大者甚至可整块额骨或顶骨凹入,而使颅缝边缘相互重叠。

四、颅骨骨折合并症

(一)儿童生长性颅骨骨折 婴儿及儿童期的外伤性颅骨骨折,一般是能够愈合的。部分患者颅骨骨折后,伴硬脑膜撕裂,脑脊液通过骨折缺损渗入皮下,使骨折线分离逐步扩大,从而形成永久性颅骨缺损。生长性骨折缺损处常能触到颅骨缺损区和软组织肿物,多见于顶部,其次为枕部,X线平片早期为一分离骨折线,晚期发展为大的长圆形、边缘不规则的颅骨缺损。骨边缘向颅外隆出,呈壳状硬化(照片11-12)。CT早期表现为较长的线条骨折线,其下方可见脑损伤,MRI可显示脑组织损伤,同时可显示出脑脊液通过骨折间隙进入皮下。此征象提示硬脑膜撕裂是导致颅骨生长性骨折的根本原因。同时MRI还可做出早期诊断,以便及时修复破损的硬脑膜,防止生长性骨折的发生。

(二)骨膜下血肿 是骨膜与外板之间的积血,多发生于新生儿之产伤,或幼儿头部外

伤,常见部位为顶骨和枕骨。

X线表现最初见颅骨外有一新月状软组织肿块,两端限于颅缝,因骨膜恰止于骨缝边缘。以后肿块影逐渐缩小,血肿边缘骨膜开始形成新生骨,形如蛋壳。几个月后血肿吸收钙化并塑形而成板障,但骨壳亦可持久存在,局部外板增生或形成多囊样病变。

(三)颅内血肿 颅内出血是急性颅脑损伤最常见的表现之一,常伴有颅骨骨折,包括硬膜外血肿、硬膜下血肿和脑内血肿,其中以颅骨线状骨折跨越血管沟、合并硬膜外血肿者最多见。CT可明确诊断(照片11-13)。

(四)硬膜下水瘤 外伤后在蛛网膜上发生小的活瓣状裂口,使脑脊液逐渐溢出而积聚于硬膜下腔所致。一般发生在外伤后数月或数年。临床上主要表现为颅内压增高。X线表现可有颅内压增高征象,由于水瘤逐渐增大且有搏动性(因与脑脊液相通),局部骨质常受压变薄,甚至膨凸高起(照片11-14)。

面骨骨折

一、鼻骨骨折

多由暴力直接打击鼻部,常呈横行、斜行或纵行骨折,亦可有鼻额、鼻颌及鼻间缝合的分离。横行骨折常有侧移位或后移位。X线检查一般取鼻侧位及咬合片,前者影像比较满意,可以发现有无骨折及后移位。侧移位时须摄咬合片。

二、颧弓骨折

通常发生于暴力直接打击的部位,多半是双重骨折、粉碎骨折,较少是单发性骨折。骨折片通常向深部移位,使面颊部下陷或变扁。半数以上的颧弓骨折合并上颌骨损伤及鼻损伤。严重的颧弓骨折和内陷可并发颅前凹或颅中凹颅底骨折。按病损情况,颧骨骨折可采用颅底位、斜位或顶颌位摄片。

三、眶底(爆裂)骨折

眶底骨折系来自眶前之外力,推压眶内

容物向后,使眶内压力突然增大所致,亦可同时伴有眶内缘骨折。此型骨折常伴有骨折片及软组织陷入上颌窦内。

四、上颌骨骨折

上颌骨骨折大都由直接暴力所致。上颌骨的牙槽突骨折较为常见,往往发生在牙根尖水平,并且主要发生在颌骨前部(因前部易受外伤),有时折断的牙槽突可向口腔侧移位,常合并牙齿损伤。

上颌骨体部骨折少见,多为严重损伤的结果,一般发生在上颌薄弱的区域(即所谓薄弱线)。Lefort 将上颌骨体骨折分三型(图 11-37):

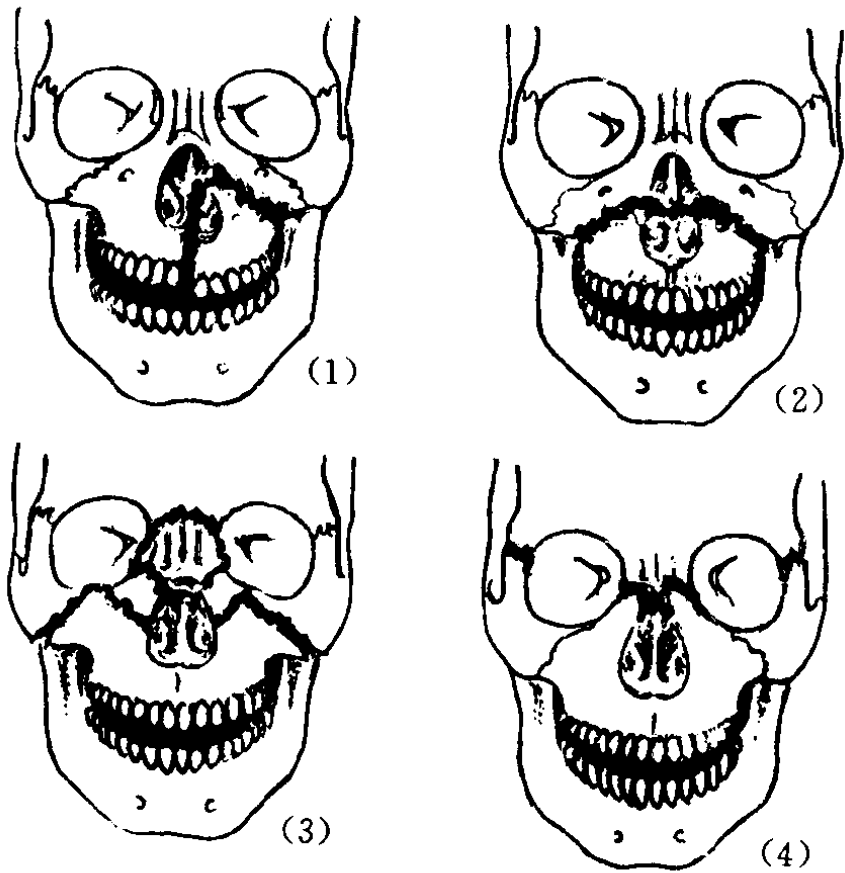


图 11-37 上颌骨骨折

(1)单侧性上颌骨及齿槽突骨折

(2)(3)(4)分别为上颌骨体骨折

第 I、II、III 型

1. I 型相当于下抵抗薄弱线 该线从梨状孔下部开始,在牙槽突基底与上颌结节的上方,水平向后延至翼状突。这种骨折又称 Guerin 水平骨折。

2. II 型相当于中抵抗薄弱线 该线通过鼻骨、泪骨、眶底,然后通过颧骨之下方,到达蝶骨的翼状突。此线发生骨折时可造成颧骨下的颅面分离。

3. III 型通过上薄弱线。该部的起止点与第 II 型相同,但该线的中部在颧骨的上方通过。沿此线发生的骨折叫完全颅面分离,骨折时颧骨仍与上颌骨相连,但与额骨及颞骨分离。

五、下颌骨骨折

下颌骨骨折是面部最常见的骨折,可发生在外力直接打击的部位,亦可因传达暴力而引起,如颏部或下颌角部受到自下而上的强有力的打击时,可以造成髁状突骨折。

下颌骨体骨折中最常见的是下颌颏部通过单尖牙牙槽窝的骨折,其次为下颌髁状突骨折,下颌角部通过智齿牙槽窝的骨折占第 3 位,第 4 位是下颌骨中线骨折。下颌骨的其他部位发生骨折较少。

下颌骨骨折可为单发性、双重骨折与多发性骨折。骨折形态可为横行、斜行、纵行及粉碎骨折。大多数的下颌骨骨折都发生移位,移位程度及方向主要取决于附着在颌骨上的肌肉牵拉力。可发生纵向移位(骨折片互相重叠)、垂直移位(骨折片相互错位),亦可成角畸形(多见于髁状突骨折)。

第六节 关节脱位

关节脱位系指骨在关节端的错位。关节脱位的主要原因是外伤,少数为病理性,如发

生在关节端的肿瘤、炎症(结核或化脓性关节炎)或神经营养性骨关节病等。此外,尚可有

先天性的,如髌先天性脱位等。外伤性脱位大都发生于活动范围较大、关节囊和周围韧带不甚坚强、结构不甚稳固的关节。

在四肢,肘关节脱位最多见,其次为肩关节,膝关节脱位少见。外伤性脱位常伴有关节囊撕裂,有时并有骨折或骨骺分离。根据脱位的程度可以分为完全性(关节面彼此已完全不接触)和不完全性(关节面尚有部分接触)两种。X线检查除能明确诊断外,还可明确有无并发骨折及治疗后复位的情况。在幼儿化骨核尚未出现或很小时的脱位,X线诊断较为困难,如有可疑,可摄健侧片作对照。

肩锁关节脱位

常因重物过度牵引手臂所致。在X线片上可见肩锁关节间隙增宽(正常成人关节宽度在0.5cm以内)或锁骨外侧端向上移位(图11-38)。卧位摄片常不能显示,遇有可疑病例应采取直立位,最好摄两侧片进行对照。

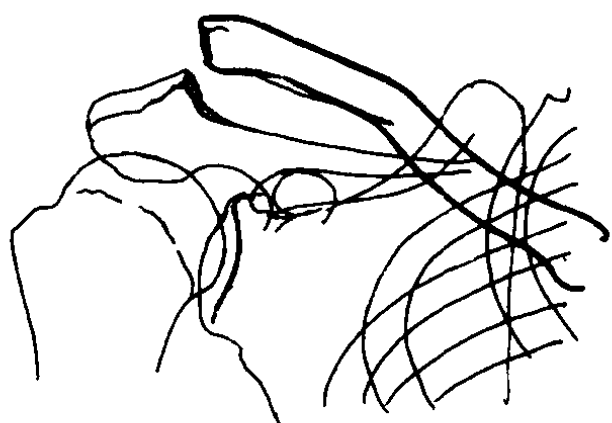


图11-38 肩锁关节脱位
锁骨外侧端向上移位,肩锁关节间隙增宽

胸锁关节脱位

胸锁关节脱位较为少见,分为前脱位及后脱位,前者多见。主要为间接外力所致。还有一种慢性胸锁关节脱位,无明确外伤史,系长期重体力劳动而逐渐发生胸锁关节脱位,

锁骨内端向前隆起,临床症状轻微。

摄胸部X线侧位片,中心线通过胸锁关节间隙,可以清楚地显示胸锁关节脱位的方向和程度。

肩关节脱位

肩关节是球窝关节,关节盂浅,是全身活动范围最大的关节,故易发生脱位,占全身关节脱位的第2位。依其脱位后的部位分前脱位和后脱位两种,后者少见。

一、肩关节前脱位

最常见,多由间接外力引起。肱骨头前脱位后,肩部外形失去膨隆饱满的凸出,而变为方形。患肢手掌搭在对侧肩峰时,肘部不能与前胸相接触(Dugas征阳性)。

依肱骨头前脱位的位置,可分为喙突下,孟下和锁骨下脱位三种,其中以喙突下前脱位最多见。在肩部正位片上可以清楚地显示:①喙突下脱位:肱骨头向内移位,在喙突下与肩胛盂及肩胛颈相重叠;②锁骨下脱位:肱骨头明显向内移位,越过喙突位于锁骨下,甚至肱骨大结节亦在喙突的内侧,肱骨头与肩胛体相重叠;③孟下脱位:肱骨头脱出后向下移位,在孟下,肱骨头关节面一般都在肩胛骨外缘的下方。

肱骨头前脱位时,有30%~40%病例合并大结节骨折(图11-39),但结节和骨干仍有骨膜联系,复位后,大结节亦随之复位,偶有大结节完全撕脱而被冈上肌牵拉至肩峰下,以致不能用手法复位者。脱位时,肱骨头后侧有被关节盂前缘挤压或冲击而发生凹陷或劈裂性骨折的可能,可致复位的肱骨头有向前滑脱的倾向。有时可伴有肱骨颈骨折。

二、肩关节后脱位

很少见。仅摄前后位片很易被忽视和误诊。在临床上,从肩前面触诊时,肱骨头的突起减低,从后面触诊肱骨头位于肩峰下。关节外展受限制,外旋动作消失。

三、习惯性肩关节脱位

几乎都是前脱位,为损伤性脱位治疗不当的后果。多为20~40岁的青壮年,有屡次肩关节脱位的历史。平常如穿衣伸袖、展臂擦背、举臂挂衣等动作,均可造成脱位。

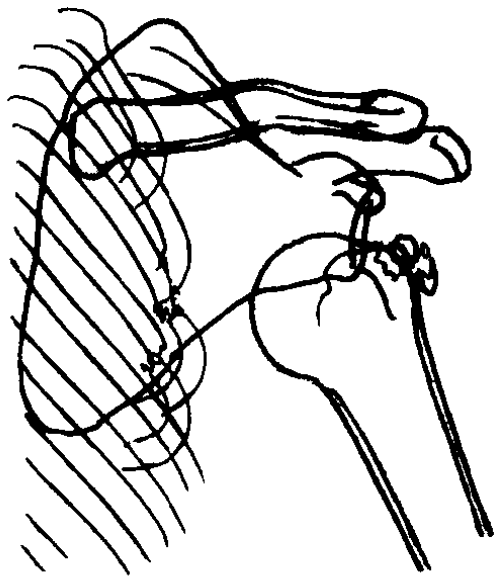


图 11-39 肩关节前脱位并
肱骨大结节骨折

由于惯性脱位,关节可发生以下改变:

1. 肱骨头外上方的后缘变直或肱骨头后外部缺损(只有在肢体内旋 60°~70°才能清楚看到)。
2. 关节盂前下缘变平。
3. 关节软组织和邻近肌肉有骨化和钙化。

肘关节脱位

肘关节脱位最多见,占大关节脱位的首位,多为少年和青壮年。多由传达暴力引起,跌倒时掌心在肘关节伸直位触地,鹰嘴突尖撞击肱骨下端鹰嘴窝,使肱骨两髁向前突出移位,即发生肘关节后脱位(图 11-40)。亦可能有侧移位或并发肱骨内上髁和小头骨折。

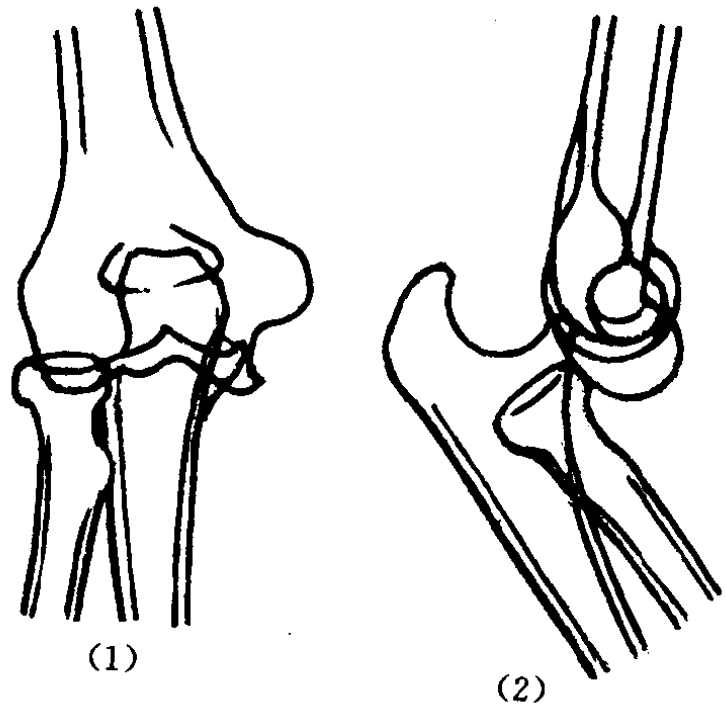


图 11-40 肘关节后脱位

腕关节脱位

一、月骨脱位

腕骨中以月骨最易脱位,系指月骨单独向掌侧脱位。跌倒时掌面触地,腕强烈背伸,月骨被桡骨下端和头状骨挤压而造成向掌侧脱位。X线侧位片可显示月骨向掌侧脱位;正位片显示月骨与舟骨及三角骨间的关节间隙增大,月骨由正常位置的四角形变为三角形,尖端指向头状骨。舟骨、头骨与桡骨关系保持原位不变(图 11-41)。

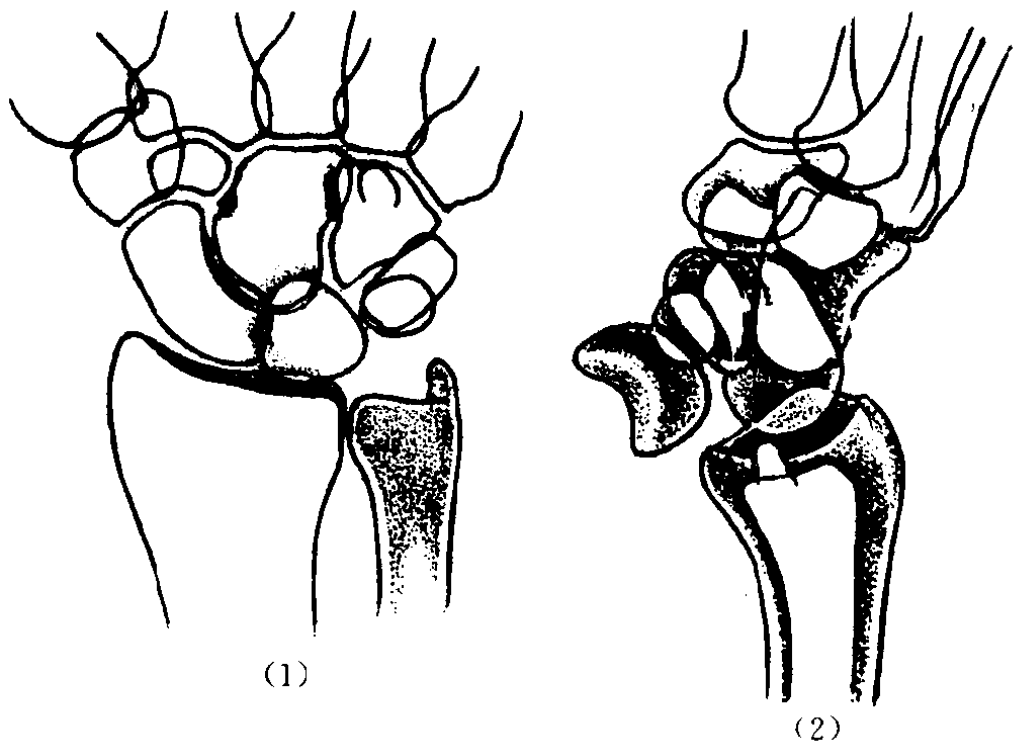


图 11-41 月骨脱位

- (1)正位:月骨呈三角形,相邻骨关节间隙消失
- (2)侧位:月骨向掌侧脱位

二、月骨周围腕骨脱位

实际上是头骨和月骨发生的脱位。月骨和桡骨下端保持正常解剖关系,其他腕骨则伴随头骨同时脱位。根据受暴力方向可向背侧或掌侧脱位,以前者最常见(图 11-42)。

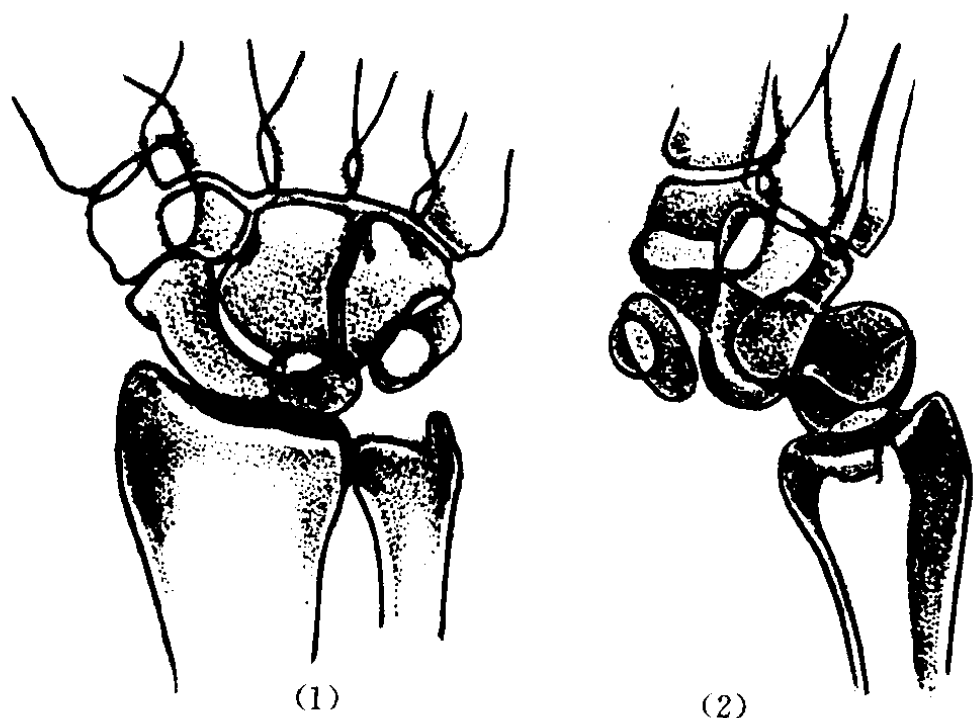


图 11-42 月骨周围脱位

- (1)正位:近排和远排腕骨关系异常,头骨、月骨、舟骨三个间隙均消失
- (2)侧位:头骨向掌侧移位于月骨前下方。月骨原位不动,与桡骨关系正常

髌关节脱位

在大关节脱位中居第 3 位,起因于强大的暴力,常发生于 20~40 岁的男性青壮年,约占全身关节脱位之 8%~9%。髌脱位分为前脱位、后脱位及中心脱位三种,其中大多数为后脱位。

一、髌关节后脱位

最多见,系指股骨头位于髌前上棘与坐骨结节连线(Nelaton 线)之后,患肢呈屈曲内收和内旋短缩畸形。有时可合并髌臼后缘和股骨头骨折。X 线正位片,股骨头脱出髌臼,与髌臼上部重叠。股骨内收内旋,大粗隆突出,小粗隆消失(图 11-43)。

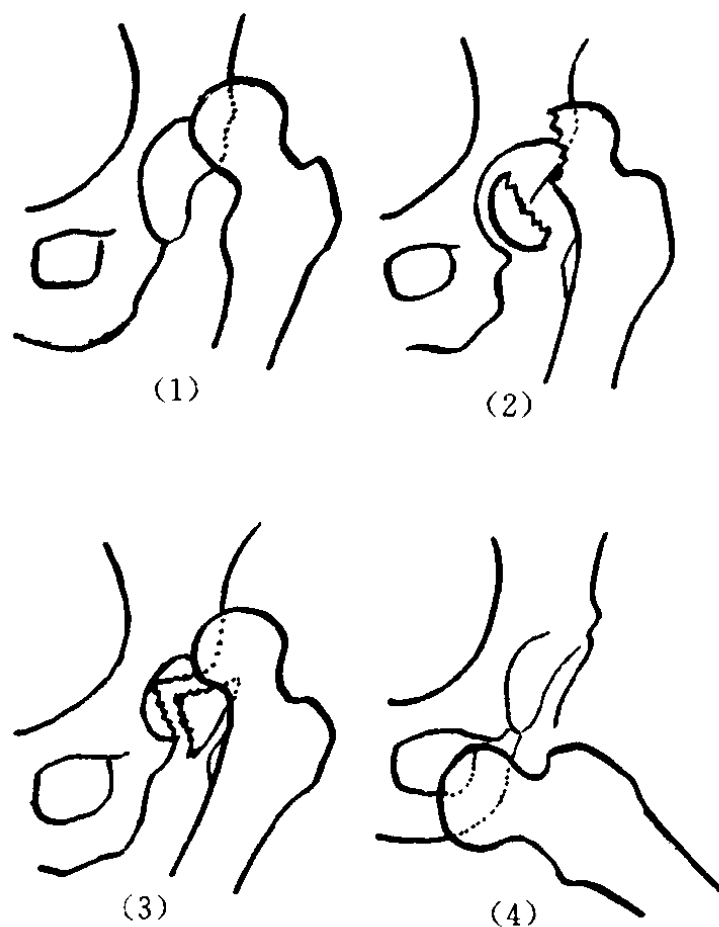


图 11-43 髌关节脱位

- (1)髌关节后脱位 (2)后脱位并股骨头骨折
- (3)后脱位并髌臼骨折 (4)髌关节前脱位

二、髌关节前脱位

较少见,股骨头位 Nelaton 线以前,患肢呈外展外旋和轻度屈曲畸形,并较健侧为长。正位 X 线片,股骨头在髌臼下方,与坐骨结节相重叠,股骨外展呈水平位(照片 11-15)。

三、髌关节中心脱位

最为少见。多见于骨盆挤压损伤中,股骨头突破髌臼底或穿过臼底裂隙而进入盆腔,可引起髌臼底星状或粉碎性骨折。严重者股骨头可完全突入盆腔,并合并坐骨、耻骨和髌骨骨折。

髌骨脱位

髌骨脱位分为急性损伤性脱位和习惯性脱位两种。

一、急性损伤性脱位

比较少见。多由直接暴力作用于髌骨的一侧所致。大多数为髌骨向外侧脱位,亦可向内侧脱位。

二、习惯性脱位

比较多见,多发生于青年女子,多向外侧脱位。多因膝关节有解剖变异(股四头肌松弛、髌骨小、股骨外髁扁平、膝外翻等),髌骨在运动中处于相对不稳定的状态,轻微的外伤即可引起脱位。X线轴位片显示髌骨位于股骨外髁之上。

颞颌关节脱位

颞颌关节是全身最灵活的关节之一,常由于张口过大,或者颌部受到外力打击,髁状

突越过关节窝而向前脱位。前者为双侧性,后者可为单侧性,约占全身关节脱位的2.5%~5%。临床表现为下颌关节疼痛,下颌前伸,耳前凹陷,闭口受限,常呈开颌。单侧脱位时下颌骨偏向健侧。

正常下颌关节张口侧位片,髁状突移至颞颌关节前结节下方,但闭口时能自行还纳至关节窝内。前脱位时,髁状突向前滑过了关节的顶端,因咬肌收缩而将髁状突嵌顿在关节结节前方,不能自行返回关节窝内。

(徐爱德 冯卫华)

第七节 膝关节内损伤

半月板病变

一、半月板撕裂

半月板撕裂(meniscal tears)系指膝关节内的内侧或外侧半月板,在突然外力或退变后又遇到外力作用下发生断裂的病变。发生于青年人、运动员及重体力劳动者时,常伴有明显的外伤史,老年人的半月板撕裂则可无明显外伤史。

【病理】半月板撕裂大致分为两种主要类型,一种是急性外伤性撕裂,绝大多数发生在青少年运动员身上,由于剧烈运动股骨髁与胫骨平台的挤压导致半月板被碾碎;另一种是继发于退行性改变的撕裂,半月板由于多次亚急性创伤导致软骨细胞坏死,粘蛋白物质增加,使其逐渐变薄弱,因而容易发生撕裂。营养缺乏导致半月板撕裂的证据尚不充分。急性外伤多造成半月板纵行撕裂,最常发生于内侧半月板,外侧半月板撕裂多为横行或放射状。由于退行性改变导致纤维软骨脆弱发生的半月板撕裂,多表现为发生于外侧半月板后角的水平(横行)撕裂。

【临床表现】以膝关节活动时疼痛及局部压痛最为多见,其次为关节内响声及交锁

现象,亦可见股四头肌萎缩及关节肿胀。

【影像学表现】

(一)常规X线 X线平片对半月板撕裂诊断无大价值,必须行膝关节造影。此时可见半月板断裂形成的间隙被气体或阳性造影剂所充填,形成边缘不整的线状裂隙。气体造影的阳性率为30%左右,阳性造影剂的阳性率可达70%以上。其表现如下:

1. 单纯撕裂 可为纵裂、横裂及斜裂,半月板上缘或下缘中断。如纵裂且伴有断端移位,而前后角部分保持连续时,称为桶柄式(bucket-handle)撕裂。

2. 边缘撕裂 可在后角、中腰部及前角。边缘撕裂可伴有半月板本体的裂开,此时造影剂进入半月板的基底部,在关节囊附着部出现纵行的条状影。

3. 双重撕裂 半月板被分为三段,可见造影剂从两处进入,形成两个条状影。

4. 粉碎撕裂 半月板失去正常形态,断端边缘不整,常伴有显著移位,使半月板上下缘呈锐利的阶梯状。

5. 断裂后伴有移位时,可见正常三角形阴影消失,断端向内移位,使尖端变钝。

(二)CT CT扫描时应使膝关节屈曲

15°,尽量用2~3mm层厚连续扫描,可见两侧半月板呈软组织密度,内侧半月板为新月形,外侧半月板呈C形。半月板撕裂时可见其内的线状低密度影。CT只能进行横断扫描,因而对显示半月板纵行撕裂的敏感性高于横行撕裂。

(三)MRI MRI是目前诊断半月板撕裂敏感性(95%)及特异性(91%)最高的影像检查方法。其诊断准确率为93%,假阴性率仅4.8%,大大低于常规X线关节造影(2%~13%)及关节内窥镜(5%~10%)。扫描一般采用SE序列,长TR短TE质子密度图像最有利于半月板撕裂的显示,T₂WI用来显示关节囊内积液及相邻组织改变。切面主要是矢及冠状位,前者有利于观察前后角,后者适用于显示中间部分。

由于半月板是纤维软骨结构,无论在质子像还是T₂加权像上,半月板均表现为三角形的均质低信号区。半月板的异常改变在MRI上表现为高信号区(照片11-16)。从位置、形态、与关节面的关系等方面可将其分为3级:Ⅰ级信号为点或小结节样高信号灶,不延伸到半月板关节面的边缘,临床上多无任何症状;Ⅱ级信号为水平走行的线状高信号(照片11-17、18),可延续到半月板与关节囊的交界处,但也不延续到其关节面的边缘,在青少年则提示半月板有神经与血供的异常,但无撕裂,在老年人表示有退行性改变,但不一定有临床症状;Ⅲ级信号为延伸到关节面(即面对股骨髁或胫骨关节软骨的部分)的线状或复杂形态的高信号,可以是慢性退行性改变导致的撕裂,也可以是急性外伤造成的撕裂,前者常为水平或斜行线样高信号,后者多为垂直线样高信号。半月板的形态改变在诊断撕裂上意义很大,如“桶柄”样撕裂时半月板后角的前后径明显缩短,上关节面的斜度变陡。当后角面积等于或小于前角面积时,提示为半月板内撕裂。

有些原因可在MRI上出现假撕裂征象,最常见的是把髌横韧带误认为撕裂。在矢状位上髌横韧带呈一斜行线状高信号,与外侧半月板的前角汇合,很容易误认为斜行撕裂。腓窝肌腱也容易被误认为撕裂,在矢状位上表现为一纵行线状高信号,位于外侧侧副韧带与半月板后角之间,看起来很像外侧半月板后角撕裂。

二、盘状半月板

盘状半月板(discoid menisci)是先天性异常,多发生于外侧半月板,较正常大且厚,以形状类似盘子而得名。男性多于女性,10~30岁多见。我国发生率较高,有报道(周人厚)350例半月板手术中,外侧盘状半月板88例(25.3%),内侧2例(0.57%)。

【病理】由于盘状半月板较正常半月板大、厚且形态异常,容易在活动中损伤。半月板一胫骨韧带缺如,导致后角活动度增加,在伸展位置时,容易受伤。

【临床表现】主要是膝关节疼痛、不稳定感及股四头肌萎缩等。典型症状为:①关节弹响:当患膝屈伸到一定程度时,有很响亮的弹响发生,同时患侧小腿骤然拨动(包括侧向摆动与旋转)。②软骨盘滑动:与关节弹拨同时发生。屈膝弹拨时软骨盘向前方突出,伸膝弹拨时软骨盘退回,或向腓窝突出。滑动现象可用手触及,甚至清楚可见;③长期的膝关节交锁:多因盘状半月板中央破裂或纵行破裂后,股骨髁被破裂的软骨盘所嵌住,阻碍其运动。盘状半月板软骨厚而宽,交锁不易解除,可致关节运动范围较长时间受限。

【影像学表现】

(一)常规X线 平片有以下特点:①外侧关节间隙较宽,其边缘和中间或前方和后方宽窄不一致;②胫骨髁间嵴内侧较外侧高,其骨密度多数也较高并有骨刺增生现象;③胫骨内髁近关节面的骨质密度较外髁高;④腓骨头较高;⑤股骨外髁较小,其关节面常表

现为明显的双层投影,侧位片上关节面有凹陷或部分失去其半圆形态;⑥股骨内髁在髁间凹面常有与胫骨内侧髁间嵴相应的三角形缺陷。

关节造影片可见半月板阴影变长且增厚,厚度可达8mm,失去其三角形,变成盘状,其游离缘可超过股骨髁负重面的中心,甚至可达髁间凹。内侧半月板大于内侧关节面的二分之一,或外侧半月板大于外髁关节面的三分之二,诊断即可确立。

(二)MRI 5mm层厚矢状切面,正常半月板自外向内至多不超过两个层面表现为前后角之间连在一起,其余层面均显示为前后角呈三角形相对但不相连,称为“蝴蝶结”形态。如果有两层以上图像表现为前后角之间连在一起,即可诊断为盘状半月板。前后角连接带增厚也是诊断盘状半月板的有力证据。冠状位可见在所有切面上半月板都插在股骨髁与胫骨平台之间。

三、半月板囊肿

半月板囊肿(meniscal cysts)的发病率约为10%,青壮年多见。外侧半月板的发病率明显高于内侧半月板,二者之比例约为5:1。按发生部位可分为:①边缘型:发生在半月板边缘与滑膜连接处;②软骨内型:发生在半月板内,一般都在股胫两髁磨损严重的部位,囊肿的表面软骨均有磨损现象。

【病理】半月板囊肿的发生机制有多种,大多数学者倾向于损伤学说,30~50岁间的男性发病率是其他人的三倍这一事实似乎是此学说的有力证据。Ferrer-Roca和Vilalta通过70个病例的研究指出,囊肿的发生与A型粘液性退变及半月板水平撕裂延伸到半月板旁间隙有密切关联,囊肿即由半月板旁间隙液体积聚而成。囊肿内通常充满黄色粘稠液体。

【临床表现】多数人症状不明显,不一定有外伤史,可表现为膝关节疼痛、膝前发现肿

物,伸直时明显,屈曲时不明显,可伴有关节交锁及弹响。

【影像学表现】

(一)常规X线 膝关节造影可见半月板基底部显著增厚,其上缘或下缘有圆形阴影膨出,内侧半月板囊肿通常表现为肿块形式,外侧半月板囊肿则显示为不规则的半月板裂隙和“小潭”状囊腔。

(二)CT 表现为半月板旁边缘光整的均质水样密度灶,增强后无CT值改变。

(三)MRI 表现为位于半月板关节囊连接部的边界光滑、形态不一的异常信号区, T_1WI 为低信号或与肌肉呈等信号, T_2WI 呈明显高信号。MRI的优势还在于可帮助判断囊肿的性质及其与半月板撕裂的关系。

十字韧带损伤

十字韧带(cruciate ligment)又称交叉韧带,它们的作用是牢固地把股骨下端与胫骨上端连接在一起,防止胫骨前后移动。

【病理】十字韧带损伤均为较剧烈的直接暴力所致。多伴有侧副韧带损伤、关节脱位及半月板损伤。可分为部分断裂、完全断裂及合并韧带附着处撕脱骨折。

【临床表现】受伤时关节内有撕裂感,关节松弛,不稳定,关节功能丧失。前十字韧带断裂前抽屉试验胫骨上端能拉出,后十字韧带断裂后抽屉试验,胫骨上端能推向后方。

【影像学表现】

(一)X线 部分断裂X线平片可无阳性发现,完全断裂可表现为膝关节脱位及撕脱骨折。前十字韧带断裂,胫骨向前脱位,胫骨髁间棘撕脱骨折。后十字韧带断裂,胫骨向后移位,胫骨髁后缘或股骨内髁撕脱骨折。关节充气造影,可见十字韧带正常的倒“V”形阴影消失,而呈变细、断裂或有走向改变。

(二)CT 可见十字韧带边缘变模糊,肿

胀,伴有出血时可见韧带内有不均质密度升高,可清晰显示撕脱性骨折,薄层螺旋扫描后的矢状或冠状重建可更清晰地显示出撕脱骨折的部位及程度。

(三)MRI 是目前显示十字韧带损伤最好的影像检查方法。扫描时患肢外旋 15° ,可更有利于观察十字韧带,多采用SE序列。

正常前十字韧带在矢状切面上表现为自后上斜向前下的带状低信号,也可表现为由2~3条较窄的低信号带组成的宽带。完全断裂表现为此带不连续,断裂区被水样信号区取代。部分断裂和一部分完全断裂的病例表现为韧带内有一肿块,通常位于韧带的近端, T_1WI 为中等信号,由于出血及水肿 T_2WI 呈高信号,要区分完全断裂与部分断裂很困难。

正常后十字韧带在矢状位图像上表现为上段略后弓的斜行低信号带,较前十字韧带窄,信号强度也弱。无论 T_1WI 还是 T_2WI ,只要韧带内出现高信号,就是断裂的征象,不象前十字韧带断裂那样有一肿块(照片11-19)。

副韧带损伤

副韧带(collateral ligament)位于膝关节两侧,分别称为内侧及外侧侧副韧带,与关节囊共同起维持膝关节相对稳定的作用。

【病理】当膝关节处于伸直位,膝外侧遭受暴力冲击,小腿骤然外展,造成内侧副韧带的部分或完全撕裂,严重时可伴有内侧半月板及前十字韧带损伤。外侧副韧带损伤罕见。

【临床表现】有明显外伤史,膝关节肿胀、皮下瘀血、疼痛及关节不能伸直,患处压痛明显,分离试验阳性。

【影像学表现】

(一)X线 完全撕裂时,平片可见撕裂侧关节间隙不同程度增宽,同侧软组织肿胀,层次模糊,皮下脂肪层消失,可合并韧带附着处撕脱骨折。不完全撕裂称为戾伤,此时关节间隙正常。

(二)CT 仅能见到侧副韧带边缘变模糊,难以确认完全或不完全撕裂。

(三)MRI 副韧带显示以冠状切面最好,扫描序列仍以SE为佳。内侧副韧带表现为从股骨内髁到胫骨内缘的窄带, T_1WI 和 T_2WI 均为低信号。完全撕裂表现为失去其连续性。临近的皮下脂肪因水肿及出血,表现为 T_1WI 信号减低而 T_2WI 信号增高。外侧副韧带也表现为一窄的低信号带,自股骨外髁至腓骨小头,极少撕裂,其表现与内侧副韧带损伤相似。

(柳 澄)

参考文献

1. 俞纯麟等. 胫骨上段疲劳性骨折X线诊断(附20例分析). 中华放射学杂志,1979,13(1):36
2. 徐乃武等. 肘关节侧方脱位一例报告. 中华放射学杂志,1979,13(3):163
3. 张覃泉等. 旋前方肌前脂肪条影的变化对桡骨远端骨折的X线诊断意义. 中华放射学杂志,1980,14(3):215
4. 涂枝华. 颈椎外伤X线诊断. 临床放射学杂志,1982,1(1):102
5. 王泽中. 寰枢关节旋转性固定症. 中华放射学杂志,1983,17(4):281

6. 严焯芳. 胫骨远端骨折修复期出现横行透亮带. 中华放射学杂志, 1984, 18(1): 23
7. 马敏仕. 右股骨头急性骨髓炎伴股骨头骨骺分离一例. 中华放射学杂志, 1984, 18(2): 99
8. 何灿熙. 枕寰枢段创伤的 X 线诊断若干问题. 中华放射学杂志, 1984, 18(2): 131
9. 王泽中. 寰枢关节脱位的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1984, 3(4): 211
10. 房台生, 王汉青等. 椎弓崩裂的 X 线诊断的探讨. 中华放射学杂志, 1985, 19(3): 157
11. 龚有若. 肱骨滑车骨折一例. 中华放射学杂志, 1985, 19(4): 238
12. 曹长贵. 外伤性弯曲骨折 2 例. 中华放射学杂志, 1985, 19(5): 318
13. 胡来明, 李辉. 肱骨滑车后缘骨折一例. 中华放射学杂志, 1985, 19(6): 376
14. 钱连忠. 双侧对称性疲劳骨折 2 例. 临床放射学杂志, 1985, 4(5): 263
15. 孟宪慎, 张书盛. 肱骨远端骨骺损伤 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1986, 5(2): 86
16. 张素文. 肱骨远端骨骺分离. 临床放射学杂志, 1986, 5(2): 107
17. 贾广志, 俞晓明. 利用骶孔上缘弧线诊断上骶骨骨折. 中华放射学杂志, 1986, 20: 239
18. 曹长贵. 骶骨骨折的 X 线观察. 中华放射学杂志, 1986, 5(4): 194
19. 张佐伦, 王德杰等. 寰枢椎侧方半脱位 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1987, 21(2): 86
20. 赵扬等. 双耻骨应力骨折一例. 临床放射学杂志, 1987, 6(2): 97
21. 张英甲. 腕月舟骨远距离脱位一例. 中华放射学杂志, 1987, 21(增刊): 22
22. 管志海, 施丁一. 咳嗽骨折 2 例. 中华放射学杂志, 1988, 22: 40
23. 徐友平等. 肘膜骨骨折一例. 中华放射学杂志, 1988, 22: 215
24. 张雪哲等. 脊柱损伤的 CT 诊断. 中华放射学杂志, 1988, 22: 227
25. 李柏春. 肩袖撕裂 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1988, 7(2): 92
26. 朱忠祥. 股骨髁间窝骨折一例. 中华放射学杂志, 1989, 23(1): 7
27. 杨培欣, 乔聚义等. 股骨头骨骺完全分离翻转一例. 中华放射学杂志, 1989, 23(4): 200
28. 马学信. 过伸损伤致中下颈椎骨折并前脱位一例. 中华放射学杂志, 1989, 23(6): 243
29. 雷亿成. 习惯性腓骨前脱位伴右膝关节半脱位一例. 中华放射学杂志, 1989, 23(6): 329
30. 叶永保等. 单纯胸骨骨折 10 例. 临床放射学杂志, 1990, 9(1): 41
31. 杨爱敏. 腕月骨脱位及月骨周围脱位 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1990, 24(5): 282
32. 邓永勤等. 脊柱爆裂骨折 X 线诊断(附 21 例报告). 临床放射学杂志, 1990, 9(4): 193
33. 李顺风. 颈椎损伤椎体轻微旋转滑脱的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1991, 25(2): 107
34. 蒋忠荃. 肩关节后脱位一例. 临床放射学杂志, 1991, 10(1): 47
35. 钟革等. 颅骨生长性骨折 3 例报告. 临床放射学杂志, 1991, 10(5): 274
36. 杨明才. 跑步引起髂前上棘骨折 3 例. 临床放射学杂志, 1991, 10(6): 302
37. 范健, 赵希鹏. 双股骨颈自发性骨折一例. 中华放射学杂志, 1992, 26(2): 87
38. 王成林. 长骨弯曲骨折 7 例. 中华放射学杂志, 1992, 26(4): 280
39. 石荣珍, 张舰. 疲劳性粉碎骨折 2 例. 中华放射学杂志, 1992, 26(7): 485
40. 刘静才. 小豆骨骨折 2 例报告. 临床放射学杂志, 1992, 11(2): 83
41. 施裕新等. 椎体后缘线在诊断爆裂性椎体骨折中的价值. 临床放射学杂志, 1992, 11(4):

194

42. 夏清放. 罕见的椎体撕裂性骨折一例报告. 临床放射学杂志, 1992, 11(5): 233
43. 蒋维祥, 陈小云等. 坐骨结节骺分离 5 例 X 线分析. 中华放射学杂志, 1993, 27(1): 56
44. 王仁法等. CT 在骨关节创伤中的应用价值. 临床放射学杂志, 1993, 12(1): 48
45. 张翔羽. 容易误诊为小儿锁骨骨折的正常 X 线征象. 临床放射学杂志, 1993, 12(4): 210
46. 杨志云, 刘剑锋等. 脊柱创伤 CT 诊断. 中华放射学杂志, 1993, 27(8): 557
47. 周作成, 宋伯文等. 强烈训练引起胫骨反应性骨膜增生. 中华放射学杂志, 1993, 27(10): 694
48. 廉宗澄等. 隐匿性骨内骨折 MRI 诊断一例. 中华放射学杂志, 1994, 28(2): 140
49. 阎国田, 周保春. 颅骨生长性骨折一例. 中华放射学杂志, 1994, 28(6): 377
50. 肖应德. 腰椎横行骨折一例. 中华放射学杂志, 1994, 28(增): 106
51. 程敬亮等. 脊柱外伤 MRI 诊断. 临床放射学杂志, 1994, 13(增 2): 223
52. 吴国忠等. 脊柱爆烈性骨折 CT 诊断. 临床放射学杂志, 1994, 13(增 2): 230
53. 王振常, 燕飞等. 423 例眼眶骨折 CT 研究. 中华放射学杂志, 1995, 29(2): 89
54. 王廷昱. 距骨周围脱位一例. 中华放射学杂志, 1995, 29(2): 113
55. 李宣德. 胸骨疲劳性骨折一例. 临床放射学杂志, 1995, 14(3): 150
56. 朱亮, 吴国宜. 胸腰椎骨折 CT 诊断. 中华放射学杂志, 1995, 29(4): 269
57. 徐发弟, 徐强等. 下肢应力性骨折 28 例 X 线分析. 中华放射学杂志, 1995, 29(10): 714
58. 王东才, 吴洪丽等. 颅骨生长性骨折 56 年一例. 中华放射学杂志, 1996, 30(10): 662
59. 高元桂, 蔡幼铨, 蔡祖龙主编. 磁共振成像诊断学. 北京: 人民军医出版社, 1993, 680~681
60. Berkebile RD. Stress fractures of the tibia in children. A. J. R, 1964, 91: 588
61. Bowerman JW, McDonnell EJ. Radiology of athletic injuries: baseball. Radiology, 1975, 116: 611~615
62. Weir DC. Roentgenographic signs of cervical injury. Clin Orthopaed, 1975, 109: 9~17
63. Scher AT. Anterior cervical subluxation: an unstable position. A. J. R, 1979, 133: 275~280
64. Delec JC, Wilkin KE, et al. Fracture separation of the distal humeral epiphysis. J Bone Joint Surg, 1980, 62A: 46~51
65. Francis WR, Fielding JW et al. Traumatic spondylolisthesis of the axis. J Bone Joint Surg, 1981, 63Br: 543
66. Jackson H et al. The sacral arcuate lines in upper sacral fractures. Radiology, 1982, 145: 35~39
67. Rogers LF. Radiology of skeletal trauma. C Hurchill Livingstone, Edinburgh, 1982.
68. Stoller DW, et al. Meniscal tears: pathologic correlation with MR imaging. Radiology 1987, 163: 731

-
69. Crues JV III, et al. Meniscal tears of the Knee: accuracy of MRI imaging. Radiology 1987,164:445
 70. Lee JK, et al. Anterior cruciate ligament tears: MR imaging compared with arthroscopy and clinical tests. Radiology 1988,166:861

第十二章 骨软骨缺血坏死

骨软骨缺血坏死又称骨软骨炎(osteochondritis),以骨骺或干骺部骨软骨局部缺血坏死为特征,多发生于某些长管骨的骨端、骨突及短骨的骨骺部,原发骨化中心或二次骨化中心均可发生。本病在临床上无特征性表现,大多可自愈,使手术或得到病理检查的机会极少,因而其影像学检查和诊断就显得极为重要。本病主要发生于儿童及青少年,少见成人,其临床过程缓慢,预后良好。

目前本病的发病原因及本质仍不甚明了,故无统一名称。既往曾沿用过骨软骨病、无菌坏死、缺血性坏死、骨骺及短骨坏死、软

骨下坏死、非化脓性骨髓炎、骨软骨炎等名称,或以最初报告者的姓氏命名,如胫骨结节缺血坏死称为 Osgood-Schlatter 病,足舟骨缺血坏死称为 Köhler 病,股骨头骨骺缺血坏死称为 Legg-Perthes 病,少年脊椎骨骺缺血坏死称为 Scheuermann 病等。由于本病的病理特点是原发性骨缺血坏死及其继发的再生修复,病程中无一般炎症改变,称之为骨软骨炎不够恰当,而采用骨软骨缺血坏死并冠以发病部位更为合理。全身骨软骨缺血坏死发病部位详见表 12-1。

表 12-1 骨软骨缺血坏死发生部位、最初观察者及报告年份简表

一次骨化中心	二次骨化中心
<p>上肢</p> <p>成人舟骨 (Preiser, 1911)</p> <p>成人月骨 (Kienböck, 1910)</p> <p>双侧全腕骨 (Caffey, 1945)</p>	<p>锁骨胸骨端 (Friedrich, 1924)</p> <p>肱骨头 (Hass, 1921)</p> <p>肱骨小头 (Panner, 1927)</p> <p>桡骨头 (Brailsford, 1935)</p> <p>尺骨远端 (Burns, 1921)</p> <p>掌骨头 (Mauclair, 1927)</p> <p>指骨近端 (Thiemann, 1909)</p>
<p>脊椎</p> <p>椎体 (Calvé, 1925)</p>	<p>骨骺板 (Scheuermann, 1921)</p> <p>椎间盘 (Schmorl-Beadle, 1931)</p>
<p>骨盆</p>	<p>髂嵴 (Buchman, 1927)</p> <p>耻骨联合 (Pierson, 1927)</p> <p>耻坐骨联合 (Van Neck, 1924)</p> <p>坐骨骨突 (Milch, 1953)</p> <p>髌臼 (Brailsford, 1935)</p>

(续表)

一次骨化中心	二次骨化中心
下肢	
髌骨(Koehler, 1908)	股骨头(Legg-Perthes-Calvé, 1901)
距骨(Diaz, 1928)	股骨颈(Gutig-Hertzog, 1932)
舟骨(Koehler, 1908)	股骨大粗隆(Mandle, 1932)
内楔骨(Buschke, 1934)	髌骨(Sinding-Larsen, 1921)
成人舟骨(Brailsford, 1935)	胫骨头(Bitter, 1929)
胫外小骨(Haglund, 1908)	胫骨髁间嵴(Caffey, 1956)
	胫骨内髁(Blount, 1937)
	胫骨结节(Osgood-Schlatter, 1903)
	胫骨远端(内踝)(Liffert-Arkin, 1950)
	跟骨(Sever, 1912)
	第1跖骨近端(Wagner, 1930)
	第2、3跖骨头(Freiberg, 1914)
	第4跖骨头(曹来宾, 1961)
	第5跖骨近端(Oselin, 1912)

由上表可见,骨软骨缺血坏死几乎可发生于所有长骨的骨端、骨突,以及短骨的原发或继发骨化中心,但以股骨头、脊椎、椎体骺板、跖骨、腕舟骨、月骨及跗舟骨等处多见。绝大多数为单发,少数为双侧对称发病,偶有同一病例多个部位同时发病。发病年龄以3~30岁为多。股骨头及跗舟骨的发病年龄最晚,平均在23岁左右。除发生于跖骨及跟骨的病变外,其余部位均以男性发病多见。

一、有关病因的各种学说

病因尚不十分清楚,一般认为系骨骼血管营养障碍而致软骨下松质骨的缺血性坏死。早年Axhausen认为本病系终末动脉形成非感染性、机械性血管栓塞而引起骨营养障碍所致,现在已被否定。有人认为本病与感染有关,并在个别病例中培养出葡萄球菌及链球菌,但也未被证实。还有人提出血管神经学说,认为是外伤、营养等因素的刺激,引起反射性血管收缩痉挛,使骨营养障碍而发生

无菌坏死。Markowitis认为血管狭窄,如动脉粥样硬化症、糖尿病,以及大剂量射线照射等,亦可引起骨的无菌坏死。

外伤学说为广大学者所承认。外伤可直接引起骨髓、周围软组织(含有导入骨内的动脉)和血管的损伤或循环功能紊乱,使局部血液供应障碍而发生缺血坏死。肌肉与骨骼过度疲劳造成骨代谢紊乱,亦可诱发本病。一般活动度大、负重强的关节,受强有力的肌腱牵拉的骨突或活动多而经常受压的小关节,其附近骨髓易发病。这进一步说明重复而轻微的外伤是引起骨软骨缺血坏死的主要原因。

总之,骨软骨缺血坏死的发生原因是多方面的。解剖结构上的先天缺陷、血管本身的弱点、骨营养不良、内分泌疾患、体质异常等,均可成为潜在的发病原因,而严重创伤或重复的轻微外伤引起的血液供应障碍,是骨缺血坏死的直接发病因素。此外,病人的职业、劳动体位等亦与发病有一定关系。

二、基本病理过程

本病早期病理改变为骨骺软骨下骨质缺血,骨组织的各种细胞迅速坏死解体,骨细胞所在的骨陷窝变空,骨小梁坏死,继而引起周围正常组织的反应性改变,表现为骨组织充血,肉芽组织增生,富含血管呈绒毛状增生的血管翳逐渐进入坏死区,巨细胞、吞噬细胞、破骨细胞逐渐将坏死骨质运走或吸收,新生结缔组织包围并伸入坏死骨内而形成节裂,并使局部骨小梁吸收和骨髓纤维化,形成囊样改变。同时,由于反复轻微的外伤使骨骺软骨下压陷性骨折,致骨小梁相互嵌入,骨骺变扁平。随着节裂的产生,坏死骨块及碎片可逐步被吸收,进入骨骺的结缔组织及软骨成分,可化生为骨质并重建骨结构。上述骨质的坏死、再生、修复现象,可由于反复轻微的外伤而重复出现,并逐渐产生继发性改变,使骨骺轮廓变形和相应的关节出现肥大性改变。当骨骺密度趋于均匀一致并普遍出现正常骨小梁时,为本病愈合的主要标志。本病的全部过程中,没有一般的炎症表现。

本病的骺周围软骨受到的缺血影响较轻,大多无坏死,但可因软骨下骨质的压缩而发生表面皱缩和裂缝,逐渐出现继发性斑块状坏死。

病骨附近的关节,早期即有滑膜增厚、变性和渗出,使局部软组织肿胀,关节间隙增宽。这种改变可压迫滑膜内血管,加重骨骺缺血。

在股骨头和跖骨头骨骺缺血坏死时,常使“穿过”骺软骨板而分布到干骺端的许多骨骺动脉分支的血供中断,即使有干骺动脉及骨滋养动脉分支的吻合,干骺端仍会发生缺血坏死改变。

多数学者根据病变的发展过程将本病分为坏死、修复、再生及痊愈三期。由于患者反复经受外伤,实际上各种病理改变是交叉进行的,只是在某个阶段以某种病理改变更为

突出而已。本病最后常形成不可恢复的退行性骨关节病。

三、临床症状与表现

骨软骨缺血坏死由于发生的部位不同,症状各异,但也有其共同的临床表现。一般发病缓慢,常有外伤史,除个别病人可有低热外,全身情况良好。局部有不同程度的疼痛、肿胀、功能障碍和肌肉痉挛。部分病人可无任何临床症状。有时双侧对称性发病,仅一侧出现临床症状。

四、影像学表现

(一)X线 为诊断本病最可靠的方法。病变早期,X线片上常无阳性征象,此时应定期摄片复查,以免漏诊,必要时应摄对侧相应部位的X线片进行对比观察。有时需进行广泛和全身性X线检查,以便与全身性骨软骨生长障碍疾患鉴别。

虽然不同部位的骨软骨缺血坏死X线表现各不相同,但其X线基本征象类似。骨坏死早期,因坏死区周围正常骨充血、水肿而发生骨质疏松,骨密度降低,对比之下坏死区骨密度相对增高。随着病变发展,坏死骨小梁塌陷,体积压缩,骨密度随之增高。当坏死区周围血管及破骨细胞进入之后,病骨即出现裂隙、分节或碎裂,此改变在骨骺表现为骺线增宽,而且相当明显。当死骨被周围纤维组织代替之后,即显示为围绕坏死骨的透亮环(分离现象),尚未钙化或骨化的新骨组织则表现为坏死骨中的透亮区。病变趋向修复时,新生骨骨化、坏死骨吸收,病骨密度和形态逐渐恢复正常。但当骨骺变形时,则在负重关节可留有永久畸形。

(二)CT和MRI 对于骨缺血坏死的诊断较X线明显。

骨软骨缺血坏死早期CT改变主要表现为坏死区内骨小梁结构紊乱,其内有点片状密度增高影,周围正常松质骨有骨质疏松改变。晚期主要表现为坏死区骨质碎裂、变形,

碎骨之间骨质吸收呈不规则低密度区,正常骨结构消失。相邻关节可出现关节囊肿胀、关节积液等征象。

MRI 诊断早期骨软骨缺血坏死最为敏感。其基本 MRI 改变为, T_1 加权像病变部位信号均匀或不均匀减低,病灶形态多不规则。 T_2 加权像病灶信号增高,呈中到高信号强度。早期,病变部位形态、轮廓和关节软骨可

无明显改变,随着病变进展,关节软骨出现破坏,关节面毛糙,关节间隙变窄,病骨碎裂。多数病骨外周可见有一长 T_1 、短 T_2 低信号带环绕,此为新生骨的硬化带。病变外侧还可见到高信号的肉芽组织和软骨化生组织的修复带。病变晚期,坏死区出现纤维化和骨质硬化等修复改变,在 T_1 、 T_2 加权像均表现为低信号。

第一节 锁骨胸骨端骨骺缺血坏死

锁骨胸骨端骨骺缺血坏死亦称 Friedrich 病,极为罕见,至今世界上仅仅报告 10 余例。本病病因未明,患者多有外伤史。

病理显示骨髓间隙纤维化和哈佛系统陷窝变空等缺血坏死典型改变。

【临床表现】锁骨胸骨端骨骺骨化中心于 18~20 岁出现,25 岁左右愈合。主要症状为胸锁关节处疼痛和肿胀,好发于青年人。

【X 线表现】病变主要位于锁骨骨骺。早期可见胸锁关节区软组织增厚而无骨质改变。之后,胸锁关节锁骨端逐渐出现点状钙化,局部骨质疏松,但胸骨不受累。

【鉴别诊断】本症应与先天性畸形、外伤、骨髓炎、结核和肿瘤鉴别。根据影像学表现一般不难鉴别。

第二节 腕月骨缺血坏死

本病又称 Kienbock 病、月骨骨软化症、损伤型骨质疏松症和腕月骨无菌坏死等,为上肢骨中最常见的一种缺血坏死。

【病因与病理】月骨在腕骨中体积最小,居于近排腕骨中心,活动度最大而稳定性最差,受到腕部活动的压力也最大。月骨大部分由关节软骨包裹,仅掌、背两侧较小区域为骨膜被覆,有营养血管通入。其主要血管供应来自掌腕前韧带,而背侧血液供应较差。当手腕背屈 90° 、月骨旋转 30° 时,腕前韧带紧抵于舟骨掌面最突起处而易损伤。多次反复损伤可引起局部血管舒缩紊乱,发生水肿与肿胀,使骨内压力增高、血循环障碍,最后产生月骨中央部分坏死。当损伤因素持续存在,月骨在血运障碍的情况下直接承受头骨与桡骨间的压力时,可发生继发性月骨骨折。晚期可见月

骨压陷变形。

【临床表现】本病好发于 20~30 岁的手工业工人,如洗衣工、熨烫工、纺织工人或风镐手等。男性发病为女性的 3~4 倍,右侧为左侧的 5 倍。偶见双侧发病者。

症状常出现于手外伤之后,早期腕部疼痛、无力,经数日或数周后缓解。但数月后症状可复发并逐渐加重,腕部疼痛剧烈而持续,活动障碍,局部有压痛和肿胀。

【X 线表现】最初仅有局部疼痛时 X 线无改变;早期月骨靠近桡侧边缘出现一条软骨下裂隙,之后常可见到数条细小的横行骨质疏松线,并呈碎裂现象。

典型表现为月骨正常的新月形轮廓变形或消失,体积缩小,其上下缘趋向平行,外形扁平,骨密度增高,正常骨小梁消失,有时有

囊样改变(照片 12-1、2)。邻近腕骨骨密度正常或骨质疏松。周围相邻关节间隙常增宽。晚期出现退行性骨关节病改变。

本病可自愈,数年后骨结构可恢复正常。

【鉴别诊断】

(一)月骨骨折 常有明显外伤史,可见

有骨折线。

(二)二份舟骨 为先天畸形,常双侧对称发生,无任何症状,两骨块边缘光整、清晰,骨小梁正常。

(三)月骨结核 出现骨质破坏,常同时侵犯关节软骨及其他腕骨。

第三节 腕舟状骨缺血坏死

本病首先由 Preiser 于 1911 年报道,其临床、X 线改变与腕月骨缺血坏死大致相似,

不再赘述。

第四节 股骨头骨骺缺血坏死

股骨头骨骺缺血坏死又称 Legg - Perthes - Calvé 病、扁平髋、股骨头骨骺骨软骨炎等,是较常见的骨软骨缺血坏死。

本病好发于 3~14 岁儿童,以 5~9 岁发病率最高,平均发病年龄为 7 岁。男性为女性的 4~5 倍。大多为单侧性,亦可两侧先后发病,但后发者病情常较轻,有时可并发髋臼缺血坏死。

【病因】发病与外伤有关。最初 Legg 氏认为系外伤性关节病,后 Calvé 氏确认系一独立疾患,称其为假性髋关节病。

在儿童和少年,股骨头的血液供应与成人不同。5 岁以前,股骨头骨骺的血液供应主要依靠外髋动脉和下干髋动脉;9 岁以后直至老年则靠外髋动脉和来自圆韧带的内髋动脉供应;在 5~9 岁时,仅由一支外髋动脉供应,在此期间如股骨头骨骺受到某种创伤,虽不足以发生骨折,却可引起血供障碍,从而导致股骨头骨骺缺血坏死。

【临床表现】发病较缓慢,病人一般情况良好。有时发病与外伤关系密切。大多数病人主诉髋部疼痛,并常向膝、腰部放射,伴有乏力和跛行,可间歇性缓解。体检,患侧下肢稍短,轻度屈曲,并有内收畸形,外展与内旋

稍受限。晚期患肢肌肉轻度萎缩。病程平均为 4~4.5 年,如不合并感染,则不发生关节强直。少数病人可无任何症状。

【X 线表现】

本病的临床症状与 X 线表现常不平行,早期 X 线平片检查可无任何发现。临床疑有本病时,应加摄髋关节蛙位片或短期复查,必要时行 CT、MRI 检查,以免漏诊。

(一)分型 Catterall 和梁碧玲等将本病分为四型

1. 0~I 型(初期) 骨质无改变,仅出现轻微关节间隙增宽、股骨头外移和关节囊肿胀。

2. I 型(早期) 股骨头骨骺基本保持圆形,可有或无软骨下骨折改变,干骺端正常。

3. II 型(进展期) 肉芽组织长入坏死区内,骨骺出现囊变、碎裂,全头或半头变扁、硬化,干骺端囊变,临时钙化带变薄、中断,股骨颈增宽等。

4. III 型(修复期) 股骨头骨骺破坏征消失,骨骺呈扁状。

(二)X 线表现

1. 初期 表现为髋关节间隙轻度增宽、股骨头轻度外移和关节囊软组织轻度肿胀。

(1)患髋关节间隙轻度增宽 以关节中份及内下为主,是最早出现的征象。主要因关节软骨增厚、股骨头外移等因素造成。

(2)股骨头轻度外移 早期外移 0.5~2mm,晚期可达 5mm 以上,系关节旁及关节内组织充血所致,可逆转。股骨头外移程度的判断以髋关节内下间隙和臼—头商的测量最为敏感。

2. 早期 X 线征象以骨质破坏及骨发育迟缓为主。

(1)骨成熟延缓 多为 3 个月~3 年,股骨头骨骺骨化中心变小。股骨头骨骺密度均匀增高,骨纹消失。少数股骨头前外上部发生节裂,轻度扁平,骨密度不均匀(照片 12-3)。

(2)股骨头移位 髋关节囊肿胀和滑膜增厚,使股骨头向前外侧移位,致关节内侧间隙增宽、关节上部间隙增大,即 Waldenström 征。此征为本病的早期 X 线表现,但无特异性。

(3)骨骺碎裂 由于股骨头骨骺移向前外方,致股骨头前上方承重过度、受压而变扁平。股骨头骨化中心前外部可出现分裂,可见一条或多条骨折线(照片 12-4)。

(4)骨骺内气体出现 也是早期 X 线征象之一,表现为股骨头骨骺边缘部及骨骺软骨与骨化中心间有一新月形透光区。此征象仅见于股骨头缺血坏死。

(5)干骺端改变 股骨颈变粗短,骨质疏松,骺线呈现不规则增宽,附近骨质出现囊样缺损区(照片 12-5)。

(6)两侧闭孔不对称,患侧较小。

3. 进展期 骨骺坏死与再生修复同时进行,以再生修复表现为主。X 线表现为股骨头坏死加重,中心部呈不均匀性密度增高,骨骺受压变扁。坏死骨质节裂成多数小致密骨块(照片 12-6),有时呈现多发大小不等囊样改变,并在坏死骨周围逐渐出现数量不等的新生骨。骨骺线不规则增宽,有时可见骨骺早期闭合。股骨颈由于骺内软骨生长障碍而变短。因骨膜反应而增粗,以头部和粗隆间的外上方显著。局限性骨质疏松和囊样区显示更明显(照片 12-7)。关节间隙稍宽或正常。

4. 晚期(修复期) 如临床治疗及时,股骨头骨骺的坏死骨可以被吸收,节裂消失,新骨逐渐出现,骨结构完全恢复正常,骨骺亦逐渐恢复其光滑整齐的外形。

如治疗延迟或不当,股骨头常可出现蕈样或圆帽状畸形,股骨颈粗而短,头部缩入颈内,或偏斜于前下方,大粗隆升高,严重者可与髋臼外缘相接触。颈干角缩小而成髋内翻(照片 12-8)。髋臼增大、变扁,深度变浅,外形不规则,有骨赘增生。有时股骨头外侧可位于髋臼外而形成髋关节半脱位,但一般不影响功能。

部分患者晚期髋关节间隙明显变窄,出现继发性退行性关节病表现。

【鉴别诊断】

(一)化脓性髋关节炎 详见表 12-2。

(二)髋关节结核 早期与本病鉴别有时比较困难(表 12-3)。

表 12-2 化脓性髋关节炎与股骨头骨骺缺血坏死鉴别要点

	化脓性髋关节炎	股骨头骨骺缺血坏死
临床	发病急,症状重	发病较缓慢,症状少而轻
股骨头病变	多从关节软骨或股骨头骨面开始,骨质迅速破坏	软骨下骨质缺血坏死,压陷性骨折,骨密度增高,节裂
骨增生性改变	明显	晚期可见
骨膜反应	明显,常见	少而轻微(颈部)
关节间隙	早期增宽,很快变窄、消失	早期稍宽或正常
关节骨性强直	晚期常见	永不发生

表 12-3 髋关节结核与股骨头骨骺缺血坏死鉴别要点

	髋关节结核	股骨头骨骺缺血坏死
性质	结核性炎症	软骨下骨缺血坏死
股骨头骨骺	局限性进行性骨质破坏骨骺甚至完全消失	全骨骺坏死,早期骨密度均匀增高,逐渐变为不均匀、节裂,外形变扁平,晚期呈蕈状或圆帽状畸形
骺线	模糊,密度减低或无显著变化	不规则形增宽、致密,早期愈合
股骨颈	外形无显著变化	增粗、变短,颈干角变小,髓内翻
骨质疏松	广泛	局限

(三)甲状腺机能减退症(呆小病) 病变为多关节、双侧对称性发病。骨骺出现晚而小,其内有不规则骨化点,骨骺密度无明显增高。因软骨化骨障碍,长骨多变短。结合临床,鉴别不难。

(四)先天性髋关节脱位 本病治愈数年

后,病侧或健侧股骨头可发生缺血坏死,病变仅限于股骨头骨骺,干骺端正常。

(五)血友病、镰状细胞贫血及高雪病等 此类疾病可造成股骨头骨骺血供障碍,导致缺血坏死,但其他部位的骨骺亦常受累,结合临床,容易鉴别。

第五节 成人股骨头缺血坏死

成人股骨头缺血坏死近年来日趋增多,其发病率远远超过儿童股骨头骨骺缺血坏死。

【病因】引起骨缺血坏死的病因,综合文献报道有 40 余种,常见的主要有外伤、血液系统疾病、类固醇皮质激素治疗后、酒精中毒、高雪病、减压病、妊娠、放射线照射、胶原血管病、肾移植、化疗、慢性胰腺炎和痛风等。

本病常发生于髋关节囊内骨折之后或局部外伤而未骨折者,大剂量激素治疗及放射治疗后。

发病机制主要与以下因素有关:①血管壁完整性受到损害,如创伤、脉管炎等;②骨内血管受挤压,如骨髓内成分增多和(或)骨髓腔内压力增高;③血管内梗阻,如血栓、栓塞等。

依病因可分为创伤性和非创伤性两大类。

创伤性股骨头缺血坏死是由于外伤损伤

血管所造成。

非创伤性股骨头缺血坏死现认为是由于骨质与骨髓内血管栓塞所致。目前由激素治疗引发的医源性股骨头缺血坏死逐年增多,激素可刺激血小板生成,增加血液粘稠度和凝结力,引发脉管炎;亦可引起高脂血和血管内脂肪性栓塞;同时抑制成骨细胞的活力,使骨基质形成障碍,导致骨质疏松、萎缩和压缩。以上因素共同作用,可阻断股骨头血液供应而导致股骨头缺血坏死。

【病理】骨缺血坏死不管病因如何,最终均导致股骨头血供减少,引起骨细胞及骨髓细胞坏死。随着骨细胞的死亡,修复反应也开始,未分化的间充质细胞和毛细血管增生逐渐向坏死区生长。间充质细胞分化成为成骨细胞,以新骨的形式覆盖于坏死的骨小梁表面,使骨小梁增粗。

(一)骨缺血坏死病理组织学改变 可分为两个阶段:

1. 骨死亡阶段 以细胞坏死为特征。造血细胞对由于供血不足所致的缺氧反应最敏感,可在缺氧后 6~12 小时死亡;其次为骨细胞,一般于缺血 12~48 小时死亡;脂肪组织抵抗性较强,在 2~5 天后死亡。

血供中断后数月,骨陷窝变空,骨细胞死亡,骨髓凝结液化,骨小梁结构及其所含矿物质保持不变。

2. 骨修复阶段 以血管再生、骨再生和骨小梁吸收为特征。骨坏死后,新生血管和增生的结缔组织、成纤维细胞、巨噬细胞向坏死组织内伸展,形成肉芽组织,逐渐将坏死物移除,吸收过程缓慢且不完全。在坏死骨小梁一侧可见破骨细胞,另一侧可见增生活跃的成骨细胞,附着在坏死骨小梁的表面,形成新骨,并沉积于骨小梁的表面,使骨小梁的宽度和大小均发生变化。

由于修复的肉芽组织向坏死组织内的扩展程度不同,其影像学表现亦各不相同。骨小梁断裂、嵌插、新骨沉积和骨髓钙化,可使股骨头骨密度增高;新骨沉积致骨小梁粗大,可造成股骨头呈现致密硬化带;大量纤维组织形成,可使股骨头部分区域呈现囊状透亮区。

(二)骨缺血坏死的组织学改变及其相应的影像学表现 骨缺血坏死初期,坏死骨组织相对密度增高,均匀一致,此时坏死骨仍然保持原来的骨小梁结构,与其周围废用性骨质疏松相比,密度相对增高。死骨吸收时,边缘发生骨质侵蚀,或死骨部分出现骨质疏松区,开始不明显且边缘粗糙,逐渐界限清楚,形成影像学上的囊状或带状骨质缺损,此为新生血管、肉芽组织对死骨进行清除的结果,可多处发生,并日益扩大,可见大块死骨游离。晚期关节变形,骨质增生,由于坏死骨组织大部被吸收,可发生病理骨折及大的囊状缺损。小的囊状缺损,可被新生骨充填,大的囊状缺损常造成关节面塌陷。在长期修复过程中,关节边缘骨质增生,骨端变形,关节间

隙增宽或狭窄,还可出现游离体及关节囊肥厚等改变。

【临床表现】发病以 30~60 岁多见,男性多于女性。症状出现时间为 1 天~20 年,平均为 16.9 个月。主要症状和体征为髋关节疼痛、压痛及放射痛,髋关节活动受限,部分患者可出现跛行。就诊前约 45% 有应用肾上腺皮质激素史,10% 有酗酒史,8% 有股骨颈和髌臼骨折史。

【影像学表现】

(一)X 线 初期,股骨头呈斑点状骨质疏松,股骨头皮质下方出现新月状透亮影(新月征)和内部裂隙样透亮线(裂隙征)。

中期,股骨头皮质可断开(呈台阶征)、成角和基底处出现平行的双皮质影(双边征)。其中台阶征和双边征是 X 线判断股骨头塌陷的早期征象。随后股骨头广泛脱钙和碎解,其内可见死骨、裂隙、硬化和(或)透光区(照片 12-9)。股骨头压缩变扁平,轮廓不规则。关节腔最初因股骨头变扁而增宽。股骨头完全碎裂后,基底部可出现病理骨折,股骨颈下方皮质增厚或骨膜增生,股骨颈成为关节端,关节间隙可呈不规则狭窄。髌臼关节面增生硬化,Shenton 线不连续。股骨头的碎裂骨块可成为关节游离体。

晚期,股骨头正常骨结构完全消失,股骨头明显变扁或呈蕈状变形,内有弥漫或局限性硬化或囊变区,股骨颈增粗,可有髋关节半脱位发生。

继发骨关节退行性病变时,关节间隙明显变窄,髌臼缘和股骨头基底部增生形成骨赘,髌臼关节面出现硬化并囊变(照片 12-10)。股骨头的碎解与髌臼变扁,常使下肢变短而产生畸形。

1. 股骨头和关节间隙改变 股骨头缺血坏死在 X 线上可分为四期:

(1) I 期 股骨头外形和关节间隙正常。

(2) II 期 股骨头塌陷,其垂直塌陷高度

≤2.5mm,关节间隙正常。

(3)Ⅲ期 股骨头垂直塌陷高度>2.5mm,关节间隙正常。

(4)Ⅳ期 股骨头变形,出现关节间隙狭窄。

2. 股骨头密度改变 可分为以下三类:

(1)单纯硬化 股骨头骨密度增高,其邻颈部可出现横行硬化带(颈横线)。

(2)混合硬化 硬化区和透亮区并存,可出现伴有硬化边的囊状透亮区。

(3)死骨 呈单纯硬化或混合硬化密度,周围伴有并行的透亮带和硬化带。

(二)选择性动脉造影 关节囊附近血管和圆韧带血管血流下降,旋股内、外动脉分支变细、稀少、变短,并有萎缩、阻塞和显影延迟表现。

(三)CT 正常股骨头外形光滑完整,骨小梁于股骨头中央稍粗,向股骨头表面呈放射状或伪足样分支排列,骨小梁由粗变细,延伸至股骨头表面,称之为星状征。部分骨小梁可呈丛状增粗,中央出现轻度融合。

股骨头缺血坏死早期,股骨头外形完整无碎裂,星状征变形或消失,股骨头内部可有点片状密度增高影或小道样致密增生,星状征的周边部分呈丛状改变或相互融合(照片12-11);晚期股骨头碎裂、变形,碎骨片间骨质吸收,呈不规则、大小不等的囊状低密度区,星状征变形、消失,丛状影出现和骨小梁融合可见于全股骨头。正常骨结构消失,代之以斑片状骨质增生(照片12-12)。

CT扫描显示骨坏死区内增生、硬化、碎裂和囊性变等较常规平片清晰,因此,CT不仅能早期发现坏死征象,还可进行随访观察。

(四)MRI 股骨头缺血坏死的基本MRI表现为在股骨头松质骨内出现异常信号区,信号可均匀或不均匀,范围大小不一,呈带状、环状、楔形、新月状或不规则状。

早期病灶一般局限于股骨头前上份,在

T₁加权像多为低信号区,在T₂加权像和反转序列加权像多为高信号区,与负重部位一致。坏死区的外围在T₁和T₂加权像均有一低信号带,为新生骨质硬化带。在T₂加权像此低信号带的关节侧有一对应高信号带出现,为病灶修复过程中的增生肉芽组织和软骨化生组织,此即“双线征”,是股骨头缺血坏死的特征MRI表现(照片12-13)。股骨头形态、轮廓和关节软骨均无明显变化。

晚期,股骨头碎裂变形,整个股骨头均出现异常信号,关节软骨破坏,关节面毛糙不整,关节间隙狭窄。因晚期股骨头出现纤维化和骨质硬化,在T₁和T₂加权像上均呈低信号(照片12-14)。

股骨头缺血坏死多伴有不同程度的滑膜肿胀和关节囊积液,发生率为60%~100%。早期积液可能由局部充血或静脉回流障碍所致,晚期则系股骨头塌陷和继发退行性改变刺激骨膜,因血管翳形成而引起。关节囊积液表现为关节腔内T₁加权像呈低信号,T₂加权像呈高信号(照片12-15)。

虽然“双线征”为股骨头缺血坏死的特征征象,但其他疾病如骨感染、转移性肿瘤也可有此表现,应注意鉴别。

1. Markisz等根据股骨头MRI影像改变,将其分为以下三类:

(1)正常期 股骨头轮廓正常,整个股骨头呈均匀一致较明亮信号强度。

(2)早~中期 股骨头轮廓正常,内有节段形或楔形低信号区。此时平片和核素扫描不易确立诊断。

(3)晚期 股骨头骨髓腔呈形状不规则的明显低信号强度,累及范围较广且不规整。

2. Mitchell等根据股骨头缺血性坏死低信号环内病灶区的MRI信号特点,将其分为四型:

(1)脂肪信号型 病灶T₁加权像为高信号,T₂加权像为中等信号;

(2)血液信号型 病灶 T_1 、 T_2 加权像均为高信号；

(3)水样信号型 病灶 T_1 加权像为低信号， T_2 加权像为高信号；

(4)纤维信号型 病灶 T_1 、 T_2 加权像均为低信号。

脂肪信号型、血液信号型多为早期病变；水样信号型、纤维信号型多为中晚期病变。

(五)影像检查方法及其价值评价

1. 普通 X 线检查 是本病诊断和分期的主要方法，但难以显示早期病变。

2. 放射性核素骨扫描 对观察骨缺血坏死早期细胞反应非常敏感，但特异性低，可作为高度怀疑者的初选检查方法。

3. CT 检查 可显示病变区的结构改变，提供对手术计划有用的信息和确定病变范围。

4. MRI 是诊断早期股骨头缺血坏死最敏感的方法，能直接多层次确定骨缺血坏死

的范围和位置，并可及时发现平片和 CT 呈阴性的病例，还能并可预示和评价外科疗效。

尽管核素扫描能区分活骨髓和死骨髓，但仍不如 MRI 敏感。据文献报道，MRI 在区分正常和坏死股骨头时，其特异性为 98%，敏感性为 97%。

【鉴别诊断】根据临床病史和影像学检查一般不难做出诊断。

(一)退行性骨关节病 与股骨头缺血坏死愈合期近似。本病多见于老年人，关节间隙明显变窄，骨质增生及关节下囊变显著，但股骨头和髁臼畸形以及股骨颈缩短变粗不如缺血坏死明显。MRI 检查无特征性“双线征”出现。

(二)暂时性骨质疏松 两者均表现为股骨头骨质疏松，MRI 均表现为 T_1 加权像为低信号， T_2 加权像高信号改变。但本症短期随访后信号可恢复正常，不出现股骨头骨皮质塌陷等征象。

第六节 胫骨结节缺血坏死

本病又称 Osgood—Schlatter 病，好发于 10~13 岁爱好体育活动的青少年，以男性多见。多单侧发病，以右侧多，常有明确的外伤史。双侧发病者，外伤史多不明显。

【病因与病理】多数作者认为发病与外伤有关。过去认为本症系胫骨结节的软骨炎、胫骨结节骨折或髌韧带损伤后钙化。现在多认为本病由髌韧带慢性牵拉性损伤所致。髌韧带牵拉力过大时，可发生胫骨结节撕脱骨折；牵拉力较小时，可致髌韧带损伤而引起骨化。另外，髌韧带牵拉，也可刺激、激活胫骨结节处的成骨细胞而导致骨质增生，故病变晚期胫骨结节常增大。

由于本病发病基础在韧带而非骨骺，因此发病不仅局限于青少年，亦可见于成人。

【临床表现】多数有明显的外伤史，局部

轻度疼痛，股四头肌用力收缩时疼痛加剧。大多有局部肿胀，髌腱部增厚，胫骨结节明显突出，髌腱附着于胫骨结节处压痛明显。

【X 线表现】早期髌韧带肥厚肿胀最为明显，有时在髌韧带下可见多块骨片。随病程进展，髌韧带中可见到游离的圆形、卵圆形或三角形骨化或钙化影。胫骨结节无相应的骨质缺损。

胫骨上端骨骺呈舌样隆突和不规则增大，密度不均，可节裂形成大小、形态不一的骨碎块。节裂的骨碎块间隙多不匀称，常向上方移位。骨骺的下方可见囊样改变。胫骨干骺端前缘常有较大的骨质缺损区，其范围常大于骨碎块(照片 12—16)。

骨骺修复后，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

与胫骨结节愈合而呈骨性隆起,亦可长期游离于髌韧带内。

【鉴别诊断】应于正常发育期胫骨结节鉴别。

正常发育期胫骨结节骨骺骨化中心于

11~12岁出现,表现为一个或数个骨块,其顺列、间隙匀称,边缘光滑,18岁左右与骨干愈合,少数可终生不愈合。正常胫骨结节无增大,胫前软组织无肿胀,临床表现无明显异常。

第七节 胫骨内髁缺血坏死

胫骨内髁缺血坏死又称 Blount 病、胫骨畸形性骨软骨炎或胫内翻,多发生于婴儿或儿童期。婴儿多双侧发病,改变较轻,可自行消失。严重者,胫骨内髁畸形,小腿向内弯曲。儿童多在6岁后发病,常为单侧,肢体可残留畸形,有时需手术治疗。

【X线表现】胫骨内髁增大、变形并向

内、下、后方倾斜伸展而呈鸟嘴状,邻近骨骺的干骺端内侧亦可向内延伸而形成尖突状。在骨骺板内半部可见凹陷(照片12—17)。骺线附近骨质呈密度不均的斑点状阴影或不规则钙化影。骨干向内弯曲,呈膝内翻,内侧皮质增厚,部分病例股骨内髁也可出现同样病变。

第八节 髌骨缺血坏死

髌骨缺血坏死发生于原发骨化中心者称 Köhler 病,发生于继发骨化中心下极者称为 Sinding—Larsen 病或 Larsen—Joha—nsson 病。

本病多由外伤引起,好发于7~14岁儿童,男性多于女性。一侧或双侧发病,常有疼痛、跛行和局部压痛。

【X线表现】儿童生长期由于髌骨形态正常变异较大,故其形状可以不规则,两侧大

小不一,密度不均匀。在诊断髌骨缺血坏死时,应首先排除正常变异。

髌骨发生缺血坏死时,X线表现为骨边缘模糊、密度增高、间有骨质疏松。本病多自限,一般4~6个月后痊愈,如有碎骨片脱落,则可永久存在。

有时两侧髌骨X线改变相似,如一侧临床症状明显,亦可做出诊断,因此诊断本病必须密切结合临床。

第九节 足舟骨缺血坏死

本病首先由 Köhler 于1908年报道,多见于3~10岁儿童,以5~6岁发病率最高,约占2/3。男性多于女性,常一侧发病,双侧发病者较少。

【临床表现】病人多有外伤史,主要症状为局部疼痛或触痛,足背肿胀,跛行,部分病人可无症状。有时双侧发病,仅一侧出现症状。本病可完全自愈。

【X线表现】幼儿期发病者,早期征象为骨骺碎裂,周围骨质疏松。

较大儿童发病者,舟骨已发育完好,最先表现为骨密度不均匀性增高,外形无改变。随后舟骨变小、变扁,呈盘状,厚度仅为正常1/4到1/2,边缘不整,并可见到裂隙或节裂现象。相邻诸关节间隙正常或增宽(照片12—18)。在发病数月内,足舟骨呈进行性骨破坏,

并逐渐出现局部修复,2~3年后可逐渐恢复正常,有时在足舟骨背侧可存留不规则隆起。本病痊愈后骨结构虽恢复正常,但其轮廓不规则,不可误为异常。

成人亦可罹患,多于20~50岁出现,女性多见。早期X线可无异常改变,随后,足舟

骨密度增高、碎裂,晚期呈楔形变。

儿童正常发育期间,舟骨可出现暂时性裂纹,边缘粗糙不整、密度均匀性增高,出现多点骨化现象等。此为正常变异,多见于骨化较晚者,与本病的进行性改变不同,须注意鉴别。

第十节 跖骨头骨骺缺血坏死

本病系指跖骨二次骨化中心的缺血坏死,又称 Freiberg 病或 Köhler II 病,好发于第2跖骨的远端,偶见于第3跖骨,第4跖骨发病罕见,曹来宾(1961)发现一例,为国内首例,国外文献尚未见诸报道。本病好发于13~20岁,平均19岁,女性居多。两侧发病率近似,10%双侧同时发病。

【病因】发病与外伤、职业和劳动体位密切相关。

在解剖上,第2跖骨较其他跖骨长,其跖趾关节突出于相邻关节,较为固定而少动,因此负重较大,易受损伤。

跖骨的血液供应主要来源于发自弓形动脉的跖骨背动脉,除第1跖骨背动脉外,第2~4跖骨背动脉血供多来自于足底动脉,由于弓形动脉缺如者占62%,因此部分跖骨背动脉的供血量较少,加之跖骨背动脉的分支穿过关节囊,沿跖骨头骨骺表面分布,极易受损而发生骨坏死。

外伤可使跖骨背动脉及其分支收缩,发生水肿、肿胀,使骨内压增高,骨内营养动脉受压、扭曲或阻塞,引起骨血液供应障碍,导致骨坏死发生。

本病常见于跖趾关节长期持续屈曲运动者,因此我们认为损伤是本病直接的发病原因。由于跖趾关节以跖背侧活动度最大,因而背侧病变最为明显。

第1跖骨头虽负重最大,但远端无骨骺。

其近端骨骺亦可发生缺血坏死,称 Wagner 病,极少见。

【临床表现】大多有明显的外伤史和职业史。局部疼痛为最常见症状,活动后加重。可有间歇性跛行。体检:病趾较短,局部压痛和足趾纵向撞击痛明显,跖趾关节活动受限。部分有扁平足。局部皮肤正常。

本病一般情况良好,局部症状多在1~2.5年后逐渐消失,仅在剧烈活动或外伤后感觉疼痛。

【X线表现】早期跖骨头骨骺外形正常或稍扁宽,密度均匀增高,间或有小的不规则透亮区,周围骨质疏松,骺线正常或模糊,跖趾关节间隙正常或增宽(照片12-19)。

随病变进展,跖骨头明显增宽、扁平并呈杵状变形。关节面不规则凹陷如喇叭口状,其边缘模糊或有硬化,以背侧显著。凹陷区内可见边缘不规则的游离骨碎块,密度高而不均。在吸收和修补过程中碎片更为细小(照片12-20)。骨干因骨骺破坏而变短。骨膜增生致骨干增粗如杵状。跖趾关节间隙不规则增宽,相对的趾骨关节面可呈不同程度的肥大性改变(照片12-21、22)。

病变若未获得适当治疗,可发展为退行性骨关节病。关节内常遗有圆形或椭圆形游离骨块,此现象少见于其他缺血坏死疾病。部分病例相邻跖趾关节也可出现退行性改变(图12-1)。

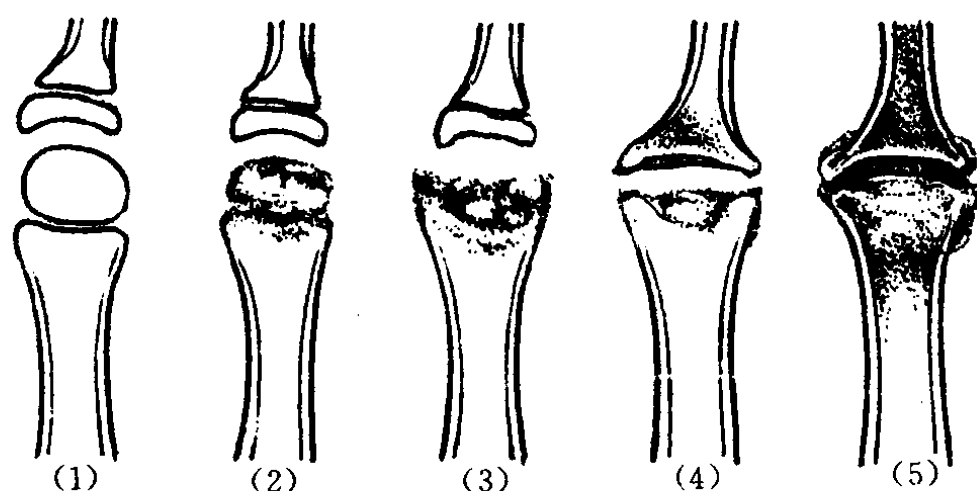


图 12-1 跖骨头骨骺缺血坏死演进示意图

(1)正常跖骨头骨骺 (2)跖骨头骨骺变扁,密度不均匀,间有小囊样透光区,骺线模糊、不规则,干骺端密度不均 (3)跖骨头骨骺杵状变形、节裂、密度不均更显著,跖趾关节增宽 (4)跖骨头凹陷内可见游离骨块,跖趾关节肥大性改变 (5)跖趾关节肥大性骨关节炎

第十一节 跟骨缺血坏死

本病系跟骨粗隆骨骺缺血坏死,又称 Sever 病。多见于 8~12 岁儿童,以双侧发病多见,常因足部外伤而偶尔发现。本病多能自愈。

临床一般情况良好,主要表现为足跟痛。

【X 线表现】跟骨粗隆骨骺变小,密度不均匀增高,外形扁平不规则,可有碎裂现象。骺线不规则并增宽,与骨骺相对应的跟骨部

分变粗糙。跟骨体形状正常,同侧踝关节诸骨均可显示骨质疏松。

正常儿童跟骨骨骺于 8 岁左右出现,约 16 岁与跟骨体闭合。正常骨骺有时亦呈分节状(多点骨化),密度增高,边缘可不整齐,难以与缺血坏死区分,须密切结合临床,以免误诊。

第十二节 扁平椎

扁平椎又称 Calvé 病、椎体骨软骨炎,为椎体原发骨化中心的缺血坏死。本病多见于 2~15 岁儿童,男女发病率相近,好发于下胸椎,亦可见于腰椎及颈椎,大多累及一个椎体,多椎体受累者少见。

【病因】本病病因不明。Calvé 最初认为系儿童椎体血供障碍所致之椎体无菌坏死。另有人认为本病并非一种独立疾病,而是某些疾病的晚期继发性畸形。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。

【临床表现】患者可有轻微外伤史,早期常无自觉症状,随后出现腰背酸痛、局部压痛、脊柱后突、活动受限和跛行,偶尔出现神经压迫症状。症状多逐渐减轻而趋消失。

【X 线表现】病变早期,病椎旁软组织呈梭形增宽。数周内受累椎体边缘毛糙、欠规则,椎体密度增高,其上、下缘压陷变形,以椎

体前半变扁明显,而局部脊柱后突。之后,椎体继续变扁而成为厚薄一致的扁盘状,严重者形似平置的硬币。椎体前后径及横径均增大,超出相邻椎体的边缘,椎间隙正常或稍增宽。有时病椎附近可有小碎骨块。病变极少侵及椎弓根。

由于儿童期骨化中心再生力旺盛,其周围较厚之软骨组织可逐渐化生、骨化为骨组织,因此病椎高度可恢复至正常厚度的 2/3

表 12-4 脊椎结核与椎体缺血坏死鉴别要点

	脊椎结核	椎体缺血坏死
性质	结核性炎症,可并发其他脏器结核	椎体原发骨化中心缺血坏死或某些病变的病理表现
数目	一个或数个椎体受累	通常只侵犯一个椎体
病椎骨质	骨密度减低,并出现破坏	骨密度增高
塌陷形态	前部显著	全部塌陷呈盘状,椎体前后径及横径均增大
病椎皮质	可见侵蚀	无明显改变
椎间隙	变窄或消失	正常或增宽
脊柱畸形	治愈后椎体变形或融合,脊柱成角畸形	数年后完全恢复
椎旁脓肿	常见,可有钙化	无

或近乎正常,但前后径仍大于相邻椎体。部分病变残留椎体凹陷变形,相邻椎体相应凸起,因此脊柱后突畸形可获纠正而消失。

【鉴别诊断】

(一)脊柱结核 其鉴别点如表 12-4。

(二)儿童椎体病理性骨折 椎体变扁,密度相对增高,椎间隙正常,椎体或附件有原发病所致之骨破坏征象存在。

第十三节 椎体骺板缺血坏死

椎体骺板缺血坏死又称 Scheuermann 病、青年性脊柱后弯、青年驼背症等,是一种常见的缺血坏死。Schanz 于 1911 年最先报道,1921 年 Scheuermann 讨论其 X 线改变,并确认为骺板的缺血坏死。

正常椎体骨骺的骨化中心于 8~13 岁出现,18 岁左右闭合。

本病好发于 10~18 岁青少年,以 14~16 岁最为常见,男性居多,男性为女性 4~5 倍。常侵犯多个椎体,亦可单发。好发于胸椎下段和腰椎上段,以生理后突明显且负重较大的 T₈~T₁₁ 节段受累最多见,偶尔累及全部胸腰椎。发生缺血坏死的部位常合并出现胸椎间盘突出。

【病因与病理】病因不明,多数学者认为

发病与外伤有关。

病变主要位于椎间盘软骨终板而非椎体骺板。其病理基础为椎间盘软骨终板的损伤性改变和椎体终板疝。可能的致病原因为:①单纯由简单的压力性脊柱营养不良引起,即脊柱长期在屈曲位受静止负荷压力的作用,使椎体终板生长停止,出现损伤;②椎间盘组织从椎体终板处疝入椎体,导致缺损区域的力学强度减少;③脊柱轴位压力导致许莫结节形成,椎体萎缩后椎间盘变得更干燥、易损。Schmorl 指出,在脊柱过度负重的情况下,椎间盘纤维环在先天薄弱处可发生裂隙,椎间盘髓核通过此裂隙穿过软骨终板进入椎体松质骨内形成 Schmorl 结节(椎体终板疝),因而导致椎体特征性楔形变。由于胸段

髓核偏前,容易发生 Schmorl 结节,其椎体骺板改变为继发性退行性改变。病变最后表现为骺板与椎体的骨性融合。脊柱后突或侧弯畸形常持续终生而不能恢复。

Scheuermann 病是胸椎退行性变重要的致病原因之一,青少年患者表现尤为明显。Tavers 和 Wood 研究指出,青少年的胸椎间盘突出常见于伴有明显胸椎后突的 Scheuermann 病患者,其突出常位于胸椎后突的顶点,同时其他椎间盘退变的发生率也明显高于无 Scheuermann 病的患者。Paajunen 报告 21 例 Scheuermann 病,其中 55% 病例 MRI 显示椎间盘异常,而对照组仅有 10% 出现异常。Scheuermann 病患者的流行病学调查发现,Scheuermann 病病人胸椎椎间盘在早期即出现退行性改变,并继而出现椎体骨质增生。

【临床表现】主要症状为腰背疲劳感和疼痛,卧位休息后可好转。下胸段脊柱呈典型的圆驼状,腰椎生理前突代偿性加大,脊柱出现侧弯或侧弯和后突兼有。本病预后尚好,但常遗留脊柱畸形。易引发胸椎退行性变。

表 12-5 椎体骺板缺血坏死与椎体缺血坏死鉴别要点

	椎体骺板缺血坏死	椎体缺血坏死
脊柱变形	一般胸椎后弯加深呈圆驼状	不多见
部位	常见于胸椎下端	胸腰段椎体均可受累
数目	常侵犯一个以上椎体	常侵犯一个椎体
患椎形态	椎体呈楔形变,上下面不规则,以前部为著,骨骺板有碎裂现象	最初呈楔变,随后塌陷变扁,密度增高,呈板状
椎间隙	患椎间隙不对称,后部增宽	患椎相邻椎间隙正常或增宽

第十四节 髌臼骨骺缺血坏死

本病首先由 Brailsford 于 1935 年报道,好发于 12~15 岁青少年,单双侧均可发病。正常儿童髌臼“Y”形软骨在 9~14 岁时出

【影像学表现】

(一)X 线 为椎体骨骺出现迟缓,呈现疏松、分节状,密度增高,轮廓不清,形态不规则。椎体边缘亦可见类似改变。

正常骺板与椎体间匀称透明线不规则增宽。椎体前缘楔形变致胸椎后突,形成典型的圆驼状脊柱后突(照片 12-23)。脊柱可出现侧弯,部分病人椎体前部上下缘变薄,有局限性凹陷,呈阶梯状变形,椎体前缘亦可不整齐(照片 12-24)。椎间隙正常或前部加宽,椎体相邻面常可见 Schmorl 结节(照片 12-25),其边缘硬化,尤以顶部为著。

恢复期,骺板与椎体融合,骨结构与外形逐渐恢复正常,但脊柱后突、侧弯畸形常永久存在,严重者可伴有继发性脊柱退行性变。

部分病例可仅表现为椎间盘退行性变和椎间盘软骨疝而无骨骺改变。

(二)CT 和 MRI 可见明显的 Schmorl 结节形成。

【鉴别诊断】本病影像学改变较为典型,一般勿须与其他疾病鉴别。与椎体缺血坏死鉴别见表 12-5。

现,多个二次骨化中心于 16~17 岁闭合。

【病因】髌臼骨与软骨发育障碍可能为发病的基础。局部轻微外伤后血液循环障碍

为发病的直接因素。

【病理】髌臼发育不良和骨缺血坏死可形成髌关节半脱位,股骨头外移又可导致髌臼软骨的极度增生和骨化不全。股骨头及颈部亦随之发生一系列继发性退行性变。

【临床表现】主要症状有髌部及下肢疼痛,于运动或走路过多后加重。病侧髌关节常有半脱位和跛行、活动受限和臀肌萎缩等改变,但无一般炎症表现。少数人有明确的外伤史。

【X线表现】主要改变为髌臼发育不良,髌臼浅而宽,倾斜度加大,失去正常轮廓。其“Y”形软骨骨化层致密、增厚、碎裂,呈分叶状、花边状或锯齿状。少数可见囊样变和环形钙化。软骨下骨质结构紊乱,并可出现多囊状透亮区,周围有广泛的不规则骨质增生。髌关节有不同程度的半脱位、股骨头外移(1/2~2/3)、申通线中断、髌关节上部间隙稍窄、内侧间隙明显增宽(照片12-26)。

随病变进展,股骨头骨骺相应增大、扁平或呈新月状。骨质内有囊状变,少数股骨头骨骺轻度滑脱。干骺线失去正常的向内下斜行而趋向水平。股骨颈增粗变短,颈干角增大,呈髌外翻。股骨干变细,骨质普遍疏松。髌关节囊增厚,臀肌萎缩。此外,还有骨盆前倾、髌骨翼外展、患侧闭孔较健侧小等改变(照片12-27)。

晚期,髌臼骨质增生而形成退行性骨关节病改变。

【鉴别诊断】本病须与先天性髌关节脱位鉴别,后者多在幼年发病,髌臼软骨骨化层不增厚,无致密和碎裂现象,股骨头常萎缩变小,颈部无增粗,与本病迥异。

此外,Morquio病、干骺端骨发育不全、致密性骨发育不全症等,在髌部也可有类似改变,但均系全身性骨疾病,依靠影像改变不难鉴别。

第十五节 耻骨联合骨软骨炎

本病又称非化脓性耻骨骨炎、耻骨联合关节炎或耻骨联合分离,为正常妊娠和分娩过程中常见的合并症之一。1923年由Legueu和Rochet描述并命名,1942年Beer首先作文献报道。男女均可发病,女性多见于妊娠后期和分娩后,男性好发于耻骨上膀胱手术后。其特点为耻骨联合区剧痛和显著压痛,一侧或两侧耻骨骨质吸收破坏,病程常自限或自愈。

【病因】尚未明了,Stutter认为系血液循环障碍而引起耻骨无菌坏死。Wiltse与Riaboff在活检和尸解中证实耻骨联合处纤维软骨有退行性变。Steinbach以血管造影证实耻骨附近血管因手术被阻断,而引起局部充血和骨质脱钙。外伤学说和内分泌学说也曾有不少学者持支持态度。

我们认为本病是多种因素综合作用的结果,如外伤、感染、先天畸形、内分泌障碍及体质异常等。在妊娠后期,求偶素、松弛素分泌增多,骨盆充血,韧带和关节松弛是发病基础。

耻骨联合可因直接外伤、手术中损伤,引起血液循环障碍或局部缺血,而发生骨质坏死。

【临床表现】多发生于30岁以下孕、产妇,最早发病于妊娠第6个月,与胎位、胎次和胎数无关。临床表现为单侧或双侧耻骨部疼痛,局部压痛明显,但无红肿热痛等炎症表现。下肢常有不同程度的活动受限,严重者不能行走或单腿站立。病程长短不一,有自限倾向,数月或数年后症状可自行减轻或逐渐消失。

【X线表现】X线表现特异,是诊断本病的主要依据。但X线表现与临床表现可不一致,症状出现与消失均分别早于骨的破坏或修复,因此早期X线检查多为正常。

病变早期,耻骨联合间隙呈现不同程度的增宽(0.6~4.8cm),间隙内近耻骨联合骨缘可见中心性或偏心性纵行条带状透亮间隙,呈长条状、分叉状或水滴状,为潜在的关节腔积气。随后,一侧或双侧耻骨可见轻度局限性骨质硬化,少数有小囊状稀疏透亮区(照片12-28),并出现骨质破坏。破坏多开始于一侧或双侧耻骨上、下缘或耻骨联合处,表现为虫蚀状或鼠咬状(照片12-29),严重者呈多弧状切迹,边缘锐利(照片12-30),多无撕裂骨块或死骨形成。破坏区周围骨密度稍高,骨小梁模糊并渐次移行于正常骨质中。单

腿站立耻骨联合后前位片,可见站立侧耻骨向上呈不同程度的错位(0.5~1cm)。

耻骨破坏过程和持续时期不一,可经数月或数年而自限,破坏区可逐步为结构清晰的骨组织所代替,密度正常,骨纹清晰可见,并有边缘硬化。病变痊愈后耻骨联合间隙变窄(0.2~0.4cm)或趋于正常。

【鉴别诊断】

(一)耻骨结核 破坏多呈囊状,向周围膨隆,使耻骨变形,破坏区内可见沙粒状死骨,周围骨质疏松,易形成脓肿或瘘管。

(二)耻骨化脓性骨髓炎 常为单侧发病,一般较少超越耻骨联合纤维软骨而蔓延到对侧。局部红肿热痛,疼痛与活动受限均较轻。骨增生与破坏均较广泛,并有显著骨膜增生,可产生瘘道。痊愈期骨结构紊乱。

第十六节 致密性骨炎

致密性骨炎系一种骨质硬化性疾病,好发于髌骨、腰椎、骶骨和耻骨的邻近关节边缘。本病由Braisford于1924年发现,Sicard、Cally、Hgeuenau等于1926年作了详细报道。

本病并不少见,Pefers医院统计约占腰骶部病变的2.2%,国内陶国康等报道约占同期髌髌关节处病变的7.7%。病灶绝大多数见于髌骨耳状面,其次为耻骨联合附近、跟骨、椎体及股骨下段等处,少数见于髌髌关节骶骨面。Rendich曾报道1例发生于肩峰、喙突和肩胛骨腋缘。好发于20~25岁青年,50岁以后少见。多见于女性,其发病率为男性的5倍,其中经产妇占绝大多数。站立工作人员发病率较高。病变可发生于一侧,或双侧先后发病。

【病因】至今未明,多认为与骨盆承重和局部解剖结构有关。髌髌关节支承身体上部重量并传至下肢,重力使骶骨转向前下而发

生活动,骨间韧带和凹凸不平的髌骨耳状面则起着相反的抵制作用。重力下传时,耳状面为其承重的焦点,因此局部骨质逐渐增多、增厚,以适应并增加其支持力量,从而导致发病。

某些职业和劳动可加重耳状面对重力传导的负担,慢性盆腔炎、泌尿系感染、妇女在妊娠分娩期的外伤,也可能与发病有关。

【病理】髌髌关节因负重、慢性劳损、妊娠或分娩等导致韧带松弛,使关节活动超过正常限度,损伤供应髌骨内侧的骶外侧动脉,从而引起髌骨内侧慢性轻度缺血与发病。本病不同于其他缺血坏死,其缺血部分可自邻近的髌骨松质骨中得到部分补充。

Rendich与Shapiro认为病变主要为骨质凝缩(骨质致密、骨髓腔消失),而无炎症或其他改变。Gillespie和Lloyd-Robert认为骨板增厚致密仅为量变而非质变。Shipp和Haggert指出上述情况只是病变过程中的一

种表现,其病理改变为骨小梁致密,骨髓腔仍存在,骨髓有局限性纤维化,代之以正常的成骨细胞丛,偶见破骨细胞,故认为本病可能是一种特异性的缺血性病变。

【临床表现】一般症状轻微,主要有腰背痛、髌髌部或耻骨联合处疼痛,并放射至大腿或臀部,体力劳动后加重,女性可随妊娠次数增加而加重,均无夜间疼痛发生。局部可有轻压痛或肌肉痉挛。部分患者可无症状,多为偶然发现。

【X线表现】髌骨耳状面呈均匀性密度增高硬化,骨结构不清,骨小梁间隙消失,其内缘以髌髌关节为界,从不累及髌髌关节;其外缘边界模糊不清,可逐渐移行于正常骨质中。骨质硬化区表现为三角形、新月形或梨形,尖端向上,宽基向下(照片12-31)。病变范围不一,可累及耳状面的全部或中下2/3,亦可仅限于中1/3或下1/3。本病大多为双侧,同时或先后发病,病变大小、形状可不对称,偶见有单侧发病者。Shipp和Numaguchi经长期观察发现髌骨致密区可逐渐消失而趋正常,这也许是本病少见于老年人的缘故。

第十七节 剥脱性骨软骨炎

本病又称Konig病,实际是一种关节软骨和软骨下骨缺血坏死。若骨骺与干骺端愈合前发生缺血坏死,常累及整个或大部分骨骺;如发生在愈合之后,则表现为软骨下小部分骨质局限性缺血坏死。好发于股骨外侧髁(60.9%),其次为股骨头、髌骨后面、肱骨头、跟骨滑车的内上角以及跖骨、足舟骨等处(图12-2)。大多为单侧发病;多发者常对称发病,仅占10%,亦可两个不同关节同时发病。

【病因】病因不明,多与轻微外伤有关。此外,动脉栓塞、遗传或先天性因素、内分泌以及低毒力感染等,均可致病因素。

少数病例发病于贴近髌髌关节边缘的髌骨和耻骨联合附近。

椎体也可发病,好发于腰椎前上角,以腰4、腰5多见,多单发,亦可累及多个椎体,表现为椎体前上缘三角形致密影,椎间隙正常(照片12-32)。

部分病例经随访观察病变范围可缩小,骨硬化密度减低,但多数无任何改变。

【鉴别诊断】

(一)结核性髌髌关节炎 病变多局限于中下2/3,主要表现为进行性骨质破坏,病变边界不清,关节间隙狭窄,附近可有大小不一的钙化影。

(二)强直性脊柱炎 髌髌关节有骨性强直,局部骨质疏松,常见脊柱韧带钙化。

(三)低毒力感染性髌髌关节炎 X线改变酷似髌髌部致密性骨炎,唯关节间隙常变窄,关节面不整齐,关节面破坏,可资鉴别。

(四)成骨性转移瘤 常见于骨盆诸骨,呈多发性边缘不清的结节样或片状致密影,很少对称发生于髌骨的内缘。其他部位往往亦可存在同样改变,结合临床,鉴别不难。

【病理】骨质局限性坏死,周围结缔组织充血、增生,并伸入坏死骨内。结缔组织增生较多时,小死骨变疏松并脱落;结缔组织增生较少时,死骨可被结缔组织覆盖。覆盖于死骨上的关节软骨,可发生坏死、分离并脱落于关节内形成游离体。如坏死骨块仍与周围骨质相连,则可因获得新的血液供应而再生。骨缺损大部被骨髓或滑膜产生的结缔组织所覆盖,最后变为纤维软骨。脱落于关节内的关节软骨,可被吞噬细胞或溶解蛋白酶融化而吸收、消失,也可长期存留并继续增大,多含有纤维软骨或被纤维软骨所包绕,可发生钙化。

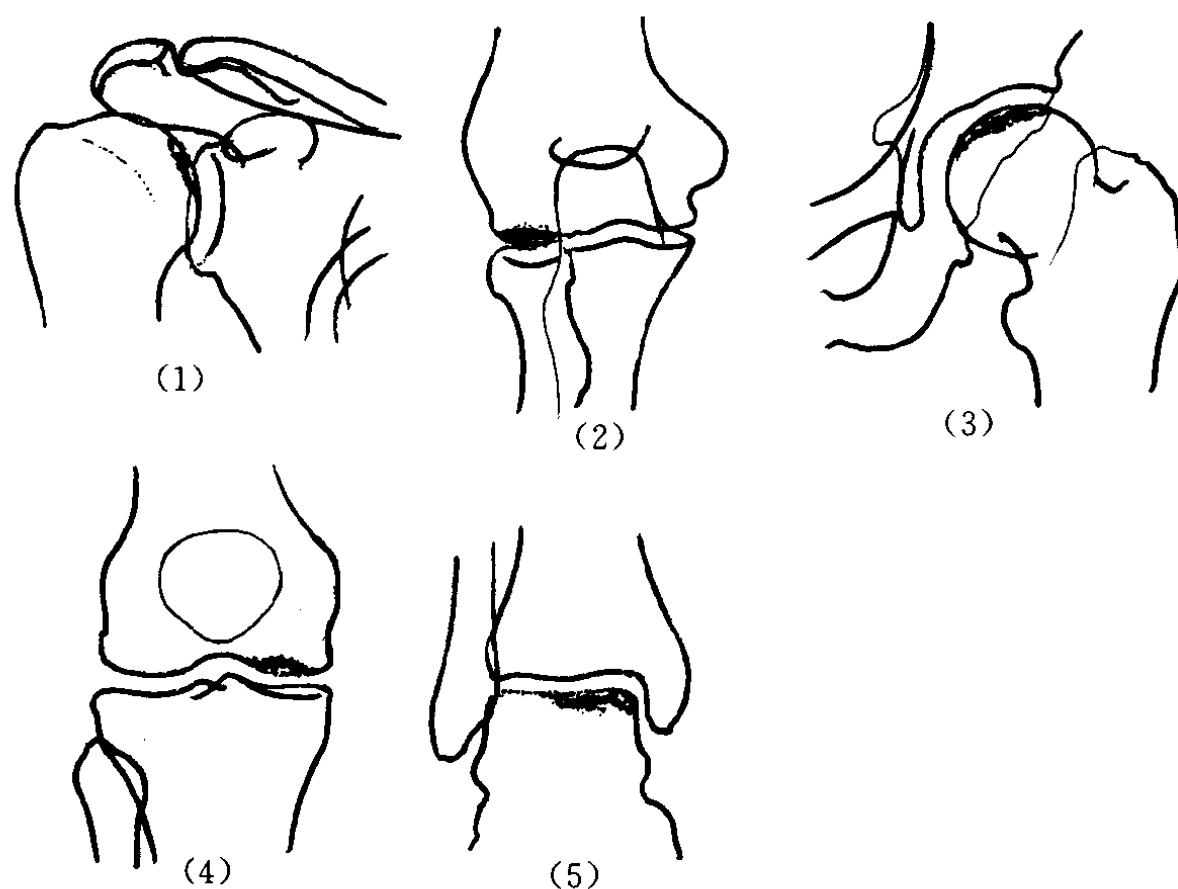


图 12-2 剥脱性骨软骨炎好发部位示意图

(1)肱骨头 (2)肱骨小头 (3)股骨头 (4)股骨内髌 (5)距骨滑囊内上角

【临床表现】本病好发于 16~25 岁青少年,15 岁以下较少,男性为女性的 4 倍。通常可无任何症状,多偶然发现。临床表现可因病程、发病部位不同而各异。

常见症状有关节疼痛和关节异物感,其轻重取决于游离体的大小、病程的长短和病人的感受程度。此外,尚有关节作响、关节绞锁、肿胀、运动障碍以及肌肉萎缩等表现。

【X 线表现】

(一)股骨 早期在股骨内、外髌圆形关节面的软骨下出现骨质疏松,并逐渐发生坏死或小骨块剥脱。典型表现为一个或多个圆形或卵圆形高密度小骨块,边缘光滑或不整,位于股骨髌的骨性凹陷窝内,周围有一透明环状影。如病变仅累及软骨,则可无骨质缺损表现。病变不继续进展,特别在儿童期,游离体可完全被吸收,股骨髌上的透明环状影可因新骨修补而消失;若病变继续发展,数月或数年后骨软骨碎片可完全剥脱而进入关节腔

内形成游离体。游离体边缘光滑,可持久存在,亦可被吸收,但脱落后遗留的骨质缺损,可在相当长时间内仍保持不变。病变严重者,晚期可出现退行性骨关节病改变(照片 12-33、34)。

(二)肱骨 肱骨小头剥脱性骨软骨炎好发于右侧,少数可双侧发病。X 线表现除具有类似股骨的改变外,常可见相邻的桡骨头增大和关节面边缘部不规整(照片 12-35)。此外骨骺常出现早熟,表现为肱骨下端和桡骨上端骨骺过早闭合。

【鉴别诊断】

(一)外伤性游离体 大多有外伤史,好发于外伤骨折之后,常同时合并骨折存在。

(二)滑膜骨软骨瘤病 单个或多个关节发病,关节游离体数目较多,有时可达上百个,呈圆盘状,边缘清晰,周边部密度可有分层感,中心可见小点状钙化斑。

第十八节 坐骨结节骨骺缺血坏死

本病又称坐骨结节骨骺分离、坐骨骨突解离症,多发生于坐骨结节骨骺闭合之前长期从事剧烈体育运动的青少年。

【病因与发病机制】本病多见于体操或技巧运动员,多为坐骨结节骨突部突然剧烈的直接牵拉导致坐骨结节撕脱骨折,或为经常持续而且重复的慢性积累创伤,造成局部骨代谢和血供障碍,进而诱发坐骨结节缺血坏死。我们认为频繁或剧烈活动后使附着于坐骨结节的肌肉与未闭合的骨骺软骨撕脱损伤,为本病发病的主要原因。

附着于坐骨结节的肌肉较多,司股骨外旋的有下直肌和股方肌;司股骨内收的有大内收肌;司伸骨的有二头肌、半腱肌和半膜肌。当股骨强有力外旋、内收时,常引起附着于坐骨结节的肌纤维向外下方急骤牵拉,使肌纤维及未闭合的骨骺软骨分离,造成坐骨结节骨骺撕脱骨折,部分病人最终引发缺血坏死。

【病理】坐骨结节体积膨大,结构紊乱,外缘有撕脱骨片。镜下见骨小梁排列紊乱,骨陷窝空虚,正常骨细胞结构消失。少数骨细胞呈固缩状态并可有不规则钙化和炎性细胞浸

润。

【临床表现】本病多见于青少年体操运动员,常有明显的牵拉创伤史和反复累及损伤史,一侧或双侧发病,两侧病变范围和程度可不一致。蒋维祥曾最先报道5例,曹来宾得见5例。

急性期有臀部剧痛、肿胀、跛行,活动后加重。腘绳肌张力减低,坐骨部牵拉痛。慢性期主要表现为坐骨结节部隐痛和活动受限。

【X线表现】撕脱骨折时,坐骨结节表面不规则,下缘有撕脱骨折线和分离的骨骺。撕脱的骨骺碎片常呈长条状或半月形,排列于坐骨下缘。随后,坐骨结节骨轮廓模糊,骨结构紊乱,骨骺密度增高(照片12-36)。病变可累及髌臼下缘,但不累及耻骨联合。

当骨骺碎片与坐骨结节愈合时,表现为坐骨结节外下缘有骺板不规则附着,骨边缘密度增高。有时游离的半月形骺板出现钙化并长久保留而不与坐骨结节融合。

【鉴别诊断】本病根据病史和影像学表现基本可明确诊断。有时需与坐骨结节非特异性骨炎及单骨性纤维异常增殖症鉴别。

(徐素新 冯卫华)

参 考 文 献

1. 曹来宾. 髌臼骨软骨病的X线诊断(附11例报告). 中华放射学杂志,1978,12:42
2. 钱连忠. 距骨头无菌坏死的临床X线分析. 中华放射学杂志,1981,15:212
3. 吴大明,卢昌宏. 第2距骨头缺血坏死2例报告. 中华放射学杂志,1987,21:270
4. 张雪哲等. 股骨头缺血坏死的CT表现. 中华放射学杂志,1990,24:345
5. 田顺典,马鸣山. 无痛症致距骨缺血坏死一例报告. 中华放射学杂志,1990,24:344
6. 梁碧玲等. 股骨头骨骺骨软骨炎平片与关节造影对照观察. 中华放射学杂志,1990,24:33
7. 庄伯印等. 罕见部位骨软骨炎2例报告. 中华放射学杂志,1990,24:330
8. 曹来宾等. 成人股骨头缺血坏死的X线诊断(附310例报告). 中华放射学杂志,1991,25:342

9. 吴振华等. 成人股骨头缺血坏死的 MRI 诊断. 中华放射学杂志, 1992, 26: 394
10. 曹庆选. 第 4 跖骨头缺血坏死一例. 中华放射学杂志, 1993, 27: 471
11. 朱协炎. 产后耻骨联合骨软骨炎一例. 中华放射学杂志, 1993, 27: 61
12. 严学君等. 成人股骨头缺血坏死的 MRI 表现与病理对照研究. 中华放射学杂志, 1995, 29: 327
13. 李喜东等. 股骨头骨缺血坏死的介入治疗(附 152 例疗效分析). 中华放射学杂志, 1995; 29: 753
14. 孙光义等. 剥脱性骨软骨炎的 X 线及病理诊断. 临床放射学杂志, 1994, 13: 174
15. 张德昌等. 成人股骨头覆盖指数 X 线测量及其临床应用. 临床放射学杂志, 1996, 15: 250
16. 朱新生等. 股骨头无菌坏死的 CT 诊断. 临床放射学杂志, 1996, 15: 251
17. 赵曰汉等. 激素治疗所致股骨头缺血坏死 22 例 X 线分析. 实用放射学杂志, 1991, 7: 105
18. 徐凯等. 股骨头缺血性坏死的 CT 诊断. 实用放射学杂志, 1992, 8: 520
19. 杨鸿宾等. 股骨头缺血坏死的 CT 诊断及其与 X 线平片的关系. 实用放射学杂志, 1993, 9: 337
20. 许树元等. 股骨头缺血坏死 X 线与核素骨显像诊断的分析. 实用放射学杂志, 1994, 10: 79
21. Markisz JA et al. Segmental patterns of avascular necrosis of the femoral heads: early detection with MR imaging. *Radiology*, 1987, 162: 717
22. Mitchell DG et al. Femoral head avascular necrosis. Correlation of MR imaging, radiographic staging, radionuclide imaging, and clinical findings. *Radiology*, 1987, 162: 709
23. Mandell GA et al. Identification of avascular necrosis in the dysplastic proximal femoral epiphysis. *Skeletal Radiology*, 1989, 18: 273

第十三章 骨髓炎

骨髓炎(osteomyelitis)系指骨的全部组织发生化脓性感染,包括骨炎、骨髓炎及骨膜炎,常见于儿童及青年,婴儿和新生儿亦不少见。感染途径有血源性和外源性,前者由远处化脓性病灶经血流侵犯骨骼而发病,致病菌以金黄色葡萄球菌最为常见;后者为致病菌由伤口直接侵入,或由临近的关节炎或蜂窝

组织炎直接蔓延。临床发病,有急性和慢性,单发和多发,局限和弥漫性。X线表现有骨破坏,骨增生,死骨形成。慢性骨髓炎还可以急性发作,严重者可导致关节功能障碍和骨发育畸形等。总之,化脓性骨关节感染发展过程复杂,变化多种多样,全身各部位都可发生。

第一节 急性化脓性骨髓炎

【病因】本病系化脓性细菌经血行或淋巴管侵犯骨骼引起的化脓性感染。发病诱因有外伤如扭伤、压伤、摔伤,局部感染如疖肿、毛囊炎、扁桃腺炎、咽喉炎和全身疾患如麻疹、上呼吸道感染等。也可能无明显诱因而被感染。血源性骨髓炎的病原菌最多见的是金黄色葡萄球菌(占72%~85%),其次为白色葡萄球菌、链球菌、大肠杆菌、肺炎双球菌等。发病因素除病原菌的种类和毒力大小外,机体对感染的敏感性,人体的自然抵抗力强弱,均与发病有十分密切关系。

【病理】急性骨髓炎病变常同时累及致密骨、松质骨、哈佛管以及骨膜,是一种具有破坏性的全骨炎。致病菌经血行进入营养血管,进入骨髓腔。由于长管状骨的干骺端毛细血管呈环状弯曲排列,血流缓慢,细菌栓子最易在该处停留而发病。通常在感染后48小时,骨髓内即有广泛的炎性浸润。如致病菌毒性低,机体抵抗力强,则炎症可逐渐吸收消散;若炎性浸润继续发展,则可在髓腔内迅速蔓延而形成多发性小脓肿,并可破坏髓腔内的静脉窦与小动脉,引起骨髓缺血,出现早期

骨破坏。随着病变的继续发展,脓肿可沿相邻皮质的哈佛管蔓延,在骨干的不同平面穿破骨皮质,并将骨膜剥离,形成骨膜下脓肿,然后脓液在骨膜下蔓延,导致患骨的广泛性破坏,并截断来自骨膜的血液供应,使骨皮质的营养部分或完全中断而形成死骨;骨膜下脓肿的压力达到一定程度时,又可重新通过哈佛管回流至骨髓腔或破入软组织。

一般情况下,骨髓板对感染具有一定的屏障作用,可以阻止炎症扩散。童年期长管状骨的营养系由骨干滋养动脉供应。滋养动脉穿过骨膜行经骨皮质时常分为数支,主要分布于骨干和干骺端。骨髓则由关节方面的动脉供应。骨干和骨髓各有独立的动脉系统,两者之间没有直接联系,因此当致病菌经滋养动脉系统侵入时,病变常局限于骨干,而不累及骨髓。但软骨内微循环研究证实:在胚胎发育过程中,骺软骨的血管可转变为骨干血管。儿童发育时期进入骨髓的血管,有不少分支可穿过骺软骨板而分布至干骺端。因而,当患骨的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,感染灶亦可穿过骺

板而侵及骨髓和关节(图 13-1)。

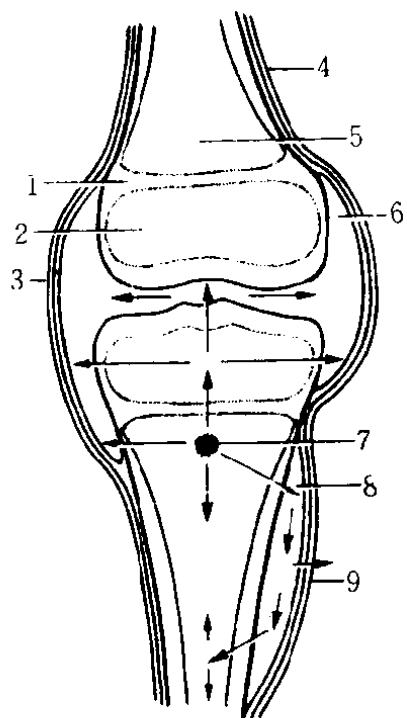


图 13-1 干骺端感染后原发脓肿形成及其蔓延的途径

1. 骺板 2. 骨髓 3. 关节囊(内外层)
4. 骨膜(内外层) 5. 干骺端 6. 关节腔
7. 干骺端内感染灶 8. 骨膜下脓疡
9. 骨膜被脓疡掀起

若成人的骨髓炎靠近骨端,则可破坏关节囊或韧带附着处的骨皮质而侵入关节,少数可由骨端直接破坏软骨而累及关节。

骨质破坏的同时逐渐出现骨质增生,系骨破坏周围的反应性骨增生,刺激骨内膜增生,使髓腔密度增浓或硬化,骨外膜增生可呈层状或表面凹凸不平的花边状,包绕骨干的一部或全部。在骨膜被破坏处,往往不出现骨膜新生骨而仅有软骨内成骨。

【临床表现】化脓性骨髓炎起病急骤,常先有全身不适、寒颤,继而体温急剧上升,达 40°C ,脉搏加速。起病后1~2天内患肢出现功能障碍。早期,感染局限于骨内时,局部压痛可不明显。若感染蔓延至骨膜下,则局部红、肿、热、痛症状显著,附近关节可有积液。骨膜下脓肿破入软组织后,可形成软组织脓肿,此时,髓腔内压力缓解,局部疼痛减轻。骨外科为便于临床处理,根据发病时间将其分为三期:

(一)骨膜下脓肿前期 骨髓腔内只有炎

性浸润或极少量脓血,未形成骨膜下脓肿时,临床表现除有全身感染症状外,患肢局部肿胀,压痛明显但较局限,局部穿刺无或有少量的血性液体。此期以抗生素为主的保守治疗为宜。

(二)骨膜下脓肿期 在发病3~4天后,骨髓腔内形成较多的脓液,压力甚大,达骨膜下,将骨膜掀起,形成骨膜下脓肿,破坏骨内和皮质的血管。此期临床表现为弥漫性肿胀,局部穿刺可抽出脓液。此处如能及时手术切开引流排脓,骨内血运可免于进一步破坏,预后较佳。

(三)骨膜破坏期 在发病7~8天以后,因骨膜下积液较多,将骨膜穿破,脓液流入软组织内,骨膜可有不同程度的坏死,骨内血运已遭到广泛破坏。临床表现患肢广泛肿胀,压痛,患处有明显波动感,如化脓病变广泛,将发生严重骨质破坏,形成大小不等的死骨。这时虽然切开引流排脓,也必将转为慢性骨髓炎甚至造成永久性畸形。

【影像学表现】

(一)X线

1. 软组织肿胀 骨髓炎早期,发病7~10天内,X线片骨质改变常不明显,主要为软组织肿胀,表现为肌肉间隙模糊消失,皮下组织与肌肉间的分界不清,皮下脂肪层内出现致密的条纹状和网状阴影,其深部往往即为脓肿所在。为进一步观察骨质改变,可做脓腔造影检查,其X线表现为:

(1)软组织脓肿,脓腔显影不规则,呈团块状,与患骨之间有一定距离,深部脓肿虽然与骨较贴近,但仍有一较窄的透亮间隙。

(2)骨膜下脓肿,造影剂包绕于骨干的一部或大部,紧贴骨皮质,与骨之间无间隙,外缘光滑并膨隆。脓肿早期比较局限。有些病例病变较广泛,造影剂可通过哈佛管进入骨内脓腔,或进入静脉窦,使骨内静脉显影。

(3)脓肿破溃至软组织内在肌肉间蔓延

时,造影剂由骨膜破溃处向软组织内流注,脓腔外形不规则。

(4)如脓肿侵犯附近关节,则关节间隙亦有造影剂显影(照片 13-1)。

2. 骨质破坏 早期长骨干骺端由于血循环增加而出现轻微的局部脱钙。约在发病半个月后,由于骨质吸收,骨小梁可变模糊,甚至可消失或破坏,并迅速向周围扩散(照片 13-2)。病灶范围广泛者可累及骨干的大部甚至全部,但很少跨过骺板累及骨骺,或穿过关节软骨而侵入关节(照片 13-3)。

3. 死骨 病变累及皮质时,由于骨膜被剥离,营养中断,血管栓塞,以及脓液的压迫,骨皮质的血供中断而成为死骨。X线片表现为高度致密阴影,此乃死骨周围的骨质疏松,而死骨本身不被吸收且易受压缩,因此对比之下其阴影更为密实。死骨的形态和范围大小不一,可呈小片或长条状,范围广泛者全部骨干均可成为死骨,而且常并发病理骨折(照片 13-4)。

4. 骨膜增生 在髓腔脓肿穿破骨皮质形成骨膜下脓肿的同时,由于骨膜受刺激而增生,形成葱皮状、花边状或放射状等密度不匀、边缘不整的致密新生骨。浓密的骨膜新生骨围绕骨干的全部或大部,即称包壳(又称骨柙)。包壳被穿破,可出现边缘不整的瘘孔,并有死骨排出。急性期骨髓炎以骨破坏为主,骨膜增生较少。随着病变发展,病程越长,骨膜增生越显著(照片 13-4)。

部分化脓性病变可直接破坏骨骺软骨板而累及骨骺,或穿过关节软骨而侵入关节。关节软骨破坏表现为关节间隙变窄和骨性关节炎面消失。骺板软骨破坏表现为干骺端先期钙化带消失。

骨髓炎继续发展,病变可侵及软组织而形成窦道,可见小死骨穿过瘘孔向外排出。

5. 骨髓炎经抗生素治疗后,临床症状恢复较快,但 X线表现改变比较缓慢,往往临

床感染症状已消失数周,而 X线改变仍在继续进行。

(二)CT CT的高密度分辨率和横轴位扫描,有助于确定髓腔、松质骨、皮质骨和周围软组织的隐匿性病变。但空间分辨率稍逊于 X线和体层,对急性长骨骨髓炎早期所出现的细的骨膜反应,CT常难以发现。但对小的骨内侵蚀破坏和不明显的骨周软组织肿胀,CT可清楚显示。

1. 软组织感染 软组织感染有三种形式:浅层蜂窝织炎、深部蜂窝织炎、软组织脓肿。

(1)浅层蜂窝织炎 为软组织的浅层炎症。CT表现为细网状的软组织密度影,与低密度的皮下脂肪影形成对比。皮肤因水肿而增厚,与肌肉束之间脂肪层和筋膜间隙的界限消失。

(2)深层蜂窝织炎 为深部软组织感染的早期表现。CT表现为边界模糊的软组织肿块,以及周围结构的移位。肌肉束和皮下脂肪间的界限消失,相互间被毛发蓬松状的软组织密度影所代替。病灶内可含小的气泡。

(3)软组织脓肿 CT有典型表现,病灶中心为低密度的脓腔,周围为高密度环状影为脓肿壁,由炎性肉芽组织及纤维组织构成。CT增强扫描脓肿壁因充血而有环状强化(照片 13-2)。窦道壁的强化,可清晰地显示软组织窦道及其与周围组织的关系。

软组织内含气影是脓肿的重要表现,呈数个散在的小气泡,或积聚成大的气泡影,位于低密度网状组织和脓肿之间。

2. 骨质破坏 骨质破坏最早见长骨干骺端的松质骨,CT表现为局限的骨密度减低区,边缘不规则,病灶内可见低密度的脓液(照片 13-2),亦可见高密度的残余骨小梁所形成的边缘模糊的高密度碎块。骨皮质的破坏表现为骨皮质中断,常与髓腔内的破坏灶相临。

骨髓腔破坏 CT 表现因发病部位不同而异。在骨干,水肿、脓液和肉芽组织,其 CT 值比正常的黄骨髓高;在干骺端则低于松质骨。

3. 骨质增生硬化 多为机体的代偿反应,表现为骨皮质增厚和骨髓腔密度增高,骨小梁增粗和增多。

4. 骨内气体 在血源性骨髓炎很少见,多为产气细菌感染,表现为骨髓腔内有气体积聚。

5. 脂肪—液体面 在长骨干骺和骨骺感染时可出现。发病机制为骨髓内细胞壁坏死,脂肪从细胞中溢出并进入骨髓腔内。

(三)MRI 由于 MRI 有极高的组织分辨率,因此在确定骨髓炎和软组织感染方面明显优于普通 X 线和 CT。小的四肢脓肿 CT 检查常由条状硬线伪影所掩盖,而 MRI 很容易发现。MRI 易于区分髓腔内的炎性浸润和正常的黄骨髓,因此可确定骨质破坏前的早期感染。骨皮质因氢质子密度很低, MRI 呈低信号,难以与其他组织区分。因此在发现早期骨皮质破坏和死骨方面, MRI 不如 CT。

1. T₁ 加权像 病灶表现为低或中等信号
表 13-1

号,与高信号的骨髓脂肪形成良好对比。

2. T₂ 加权像 对确定脓肿很有价值,病灶的液体成分如脓液和出血呈高信号,而周围组织如骨髓、肌肉和脂肪组织均呈低或等信号。死骨呈低信号,周围组织呈高信号。骨膜反应表现为与骨皮质相平行的细线状高信号,外缘为骨膜骨化的低信号线。相邻软组织广泛水肿(照片 13-5)。

3. 短 T₁ 反转恢复序列(STIR) 可抑制骨髓腔的脂肪信号,骨髓炎性病灶呈高信号。STIR 可缩短扫描时间,灵敏度高,但图像信噪比差。

4. GD-DTPA 增强扫描 T₁ 加权像示炎性病灶信号增强,而坏死液化区不增强。这有助于区别脓肿壁和内部的脓液(照片 13-5)。

5. 随访观察 MRI 可判断治疗的效果, T₂ 加权像病灶由高信号逐渐变为等信号,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。

【鉴别诊断】见表 13-1。

急性化脓性骨髓炎与尤文瘤的鉴别诊断

	骨髓炎	尤文瘤
临床表现	高热、全身中毒症状,局部红、肿、热	低热、乏力,局部疼痛及压痛,皮温升高
发病部位	好发于干骺端	好发于骨干
骨质破坏	不规则破坏	中心性破坏,髓腔扩张
死骨	大块死骨	无死骨
骨膜增生	广泛而明显	无或中等,常呈分层状
抗炎治疗	有效	无效
放射治疗	无效	高度敏感

第二节 慢性化脓性骨髓炎

急性骨髓炎治疗不及时或不彻底,引流不畅,在骨内遗留感染病变、死骨或脓肿,即

转为慢性骨髓炎。如骨内病灶处于相对稳定状态,则全身症状轻微。但是一旦身体抵抗力

低下,炎症化脓仍可发展,再引起急性发作。病变可迁延数年、十数年甚至数十年,局部窦道流脓,时好时坏,窦道长期不愈合。

【影像学表现】

(一)X线表现

1. 软组织肿胀 慢性骨髓炎急性发作,软组织改变以炎性浸润为主。软组织局限性肿胀,皮下脂肪出现网状结构。慢性期,则以软组织增生修复为主,在骨膜破裂严重部位,骨膜下脓肿吸收机化后,形成局限性软组织肿块,边缘比较清楚,在随访过程中,可见这些软组织肿块逐渐缩小,可与肿瘤相鉴别。

2. 骨质破坏 慢性骨髓炎的病灶在急性发作时也可发生溶骨性破坏,其破坏边缘模糊,局部软组织肿胀,还可发生骨膜反应。慢性骨脓肿形态多规整,呈类圆形,边缘清楚、光整。

3. 死骨 在慢性期,由于肉芽组织对死骨的清除,死骨边缘清楚呈虫噬样(照片13-6)。

4. 骨质疏松 慢性骨髓炎急性发作因废用而发生骨质疏松,X线表现为骨密度减低,骨小梁纤细变少甚至模糊,可出现斑片状骨小梁缺损区,骨皮质变薄。慢性期则骨小梁变粗,骨结构呈粗网状疏松的骨纹理。

5. 骨质增生硬化 是慢性骨髓炎修复过程中的必然反应。在骨脓肿周围的骨质增生,范围常较广泛,其密度由病灶边缘向周围逐渐减低,浓密处无骨纹结构,较淡处可见增粗密集的骨纹结构(照片13-7)。

6. 骨膜反应、骨包壳 骨膜反应与骨包壳都是由于骨破坏所引起的骨膜新生骨。骨膜反应是在存活的骨皮质外面形成的,在骨

髓炎治疗修复过程中,可逐渐吸收消失。而骨包壳则是由大块死骨干周围被剥离的骨膜形成的。如骨膜广泛破坏,死骨裸露;若死骨吸收或手术摘除,将造成骨质缺损、骨缩短畸形(照片13-8)。

7. 残存病灶 如何寻找慢性骨髓炎中的残留病灶,这是慢性骨髓炎X线诊断的主要问题。对每例慢性骨髓炎的照片,都应明确指出哪里有活动病灶。可以从5个方面观察:①骨增生硬化区内无骨纹结构。②骨硬化中有破坏区。③破坏区内有死骨。④病灶周围有骨膜反应。⑤病灶附近软组织肿胀。凡有上述征象,均表明存在残留病灶或活动病灶区。

8. 转归 慢性骨髓炎趋向愈合时,其X线表现有大量骨质增生与骨皮质融合,患骨增粗,密度增高;骨内膜及骨髓腔的骨质增生硬化,坏死空腔变小。病变继续好转,骨小梁逐渐趋向清晰,骨髓腔又重新出现,骨皮质外形亦渐趋变平,厚度亦渐趋正常,但骨的畸形可持续存在一个较长时期。

(二)CT CT表现与X线相似,主要表现为骨皮质增厚、骨髓腔变窄和骨密度增高。在临床上确定死骨非常重要,对于骨外科治疗计划的制定具有重要的指导意义。死骨的CT表现为孤立的浓密骨块,被低密度的脓腔所包绕。

(三)MRI 慢性骨髓炎的骨硬化改变在T₁加权像表现为髓腔内的低信号,无信号的骨皮质影增厚和不规整。T₂加权像骨髓腔和骨皮质信号混杂,死骨表现为低信号,而死腔和脓液则表现为高信号(照片13-9、10)。

第三节 慢性硬化性骨髓炎

慢性硬化性骨髓炎亦称Garre骨髓炎,一般认为是低毒力骨感染,表现为轻度炎性

骨质硬化,发病常与外伤有关,挫伤后骨膜下出血是发病的重要因素。本病多发生于抵抗

力较强的青年人,男多于女,好发于长骨骨干如胫骨、腓骨、尺骨和跖骨等处。病人一般无全身症状,仅见局部软组织肿胀、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。

【X线表现】本病的主要X线表现为骨膜增生,皮质增厚,髓腔狭窄或闭塞,呈局限或广泛的骨质硬化,与正常骨质无明显界限(照片13-11)。

长骨骨干呈梭形增宽,外缘光滑整齐,无骨膜掀起现象。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,一般无死骨形成(照片13-12)。

【鉴别诊断】

(一)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。

(二)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。

(三)骨肿瘤 骨样骨瘤、尤文肉瘤及骨肉瘤的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。

第四节 慢性骨髓肿

慢性骨髓肿(Brodie 脓肿)为相对静止的局限性感染性病灶,一般认为是低毒性化脓性感染,并与个体因素有关。本病多见于青年儿童,常发生在胫腓骨下端、股骨下端、肱骨下端的干骺区,病变早期破坏区内充满化脓性渗出液,以后为肉芽组织代替,周围绕以由松质骨构成的硬化区。

临床症状一般比较轻微,有阵发性疼痛,夜间加重,常伴有邻近关节的肿胀和疼痛。症状持续时间较短。

【X线表现】在干骺端中央或略偏一侧,可见局限性髓腔破坏,其中心区骨质可完全

消失,表现为圆形或卵圆形透光区,周围有反应性骨硬化区环绕,并逐渐消失于正常骨质中(照片13-13)。如骨髓肿位于骨的边缘部,则可见局限性皮质增厚与皮质增生。骨外形可略增粗,骨膜炎与死骨均少见(照片13-14)。

青少年患者,在骨髓肿愈合后的一定时期内,干骺端可显示一纵行的沟状骨缺损,自骺线开始,并垂直向骨干蔓延,此处先期钙化带中断。此乃骺软骨板的血管受破坏,软骨生发细胞失去增生功能,不能进行软骨内化骨所致。

第五节 四肢长管状骨不典型骨髓炎

临床上自广泛应用抗生素以来,四肢长骨不典型血源性骨髓炎显著增加,常被误诊为结核、疲劳性骨折、良恶性骨肿瘤或肿瘤样病变,应当引起注意。

【临床表现】病人大多有发热,局部有酸、胀、刺痛,常间隙性发作,活动时明显。经抗生素治疗后,症状缓解,但停药后可复发。

病史长短不一,长者可达10年之久。临床上较为可靠的诊断方法为局部穿刺并做细菌培养检查。

【X线表现】

1. 骨膜新生骨形成 在骨干周围有局限性骨膜增生,呈长条状或层状,骨膜下新生骨与骨干间有透亮间隙。增生的骨膜密度较

高,层次不清,并有周围软组织肿胀。骨皮质和髓腔可无明显破坏,偶见有局限性致密(照片13-15)。

2. 骨皮质改变 骨皮质有局限性破坏,其边缘模糊。周围骨质正常或有轻度骨硬化,但亦可见范围占骨干 $1/5\sim 1/2$ 的骨质增生硬化改变。在硬化区内可见有圆形或卵圆形小透亮区,其中偶有小死骨,类似骨样骨瘤(照片13-16)。骨髓腔变窄,骨皮质增厚,伴有多个不规则破坏区,其边缘有轻度硬化。在病变的上下方可见明显的层状骨膜反应,骨髓腔正常。附近软组织肿胀,组织层次模糊。与骨样骨瘤鉴别有一定困难,常需结合临床、细菌学检查、病理检查才能确诊。

3. 干骺端或骨骺骨质破坏 在干骺端松质骨或髓腔内有轻度骨质破坏,呈多个小透亮区,或仅见局部骨松质透亮度增高,病变区边界模糊或较清楚,周围骨质密度正常或有轻度硬化,但无明显的骨膜反应,附近软组织亦无炎性反应。病灶可发生在骨骺或跨骺板同时累及骨骺和干骺,类似结核,但病灶周

围常有比较明显的骨硬化(照片13-17)。此时须与结核或早期肿瘤相鉴别。

此外,我们得见一例表现特殊的胫骨骨髓炎,病变在胫骨上端偏内侧,有大块死骨,为 $5.2\text{cm}\times 4.5\text{cm}\times 4.2\text{cm}$ 大小,形似髌骨,密度较高,与周围骨质有透亮间隙相隔。在其内上方另有一花生米大的死骨,周围有局限性骨膜增生与骨缺损。髓腔亦有骨质疏松和不规则小透亮区。本例经手术取出死骨而治愈(照片13-18)。

上述这些X线改变,有时与骨结核、嗜酸性芽肿、骨纤维异常增值症,甚至与骨肉瘤、尤文瘤等相似。如结合临床,以下诸点有助于本病的确诊:①起病前有化脓感染灶和发热史,局部有红、肿、热、痛。②以疼痛、肿胀或肿块为主要临床表现,经抗生素或磺胺类药物治疗,症状有好转。③X线检查发现死骨,多个破坏灶相沟通,破坏区周围有骨增生硬化,骨病灶周围软组织肿胀范围较广泛且无明确边缘等,是骨髓炎的特点。如穿刺抽出脓液或炎性肉芽组织,即可确诊。

第六节 颅骨骨髓炎

颅骨骨髓炎常由副鼻窦、乳突的感染引起,或继发于头颅外伤,血行性感染较少见。颅骨骨髓炎好发于额骨、顶骨和颞骨,一般多沿板障扩展,在板障内发生化脓坏死,病变进一步发展可并发硬膜外脓肿,甚至脑脓肿。外板破坏后常形成骨膜下脓肿。儿童期颅缝未愈合,因颅缝内无血管,感染常被颅缝所局限,成人则可跨越颅缝而累及邻骨。

【X线表现】颅骨骨质改变多出现在发病2~3周以后,早期骨质稀疏及斑点状骨破坏,病变增大相互融合成大片骨破坏区。感染可沿板障静脉向四周扩展。成人病变因不受颅缝限制,可发生广泛的骨质破坏,形成不整

形缺损区,周围绕有硬化边。

由于骨膜在病变早期即被破坏,故骨膜增生较少见。颅骨及其附着的头皮具有丰富的血液供应,因此,颅骨骨髓炎很少形成死骨,即使发生亦很细小。

如感染累及颞颌关节,则可引起骨关节破坏、关节间隙变窄,最后发生强直畸形。

【鉴别诊断】

(一)梅毒 骨质增生显著,骨密度增高与减低区交叉存在,并呈棉球样结构。全身常同时有多数骨骼发病,血清康瓦反应阳性。

(二)结核 颅骨内板破坏较外板显著,破坏缺损常呈双边状,其中可有小死骨存在,局部可有寒性脓疡,骨硬化不明显。

(三)骨肉瘤 破坏区边界模糊不清,周围无硬化边,局部有放射状骨针,但无死骨,

软组织肿块内有瘤骨。

第七节 下颌骨骨髓炎

一般由齿源性感染或外伤引起,血行感染者少见。青壮年发病率最高,男性较女性多5倍。下颌体部好发。临床上有龋齿及根周炎史,进而发展为深部间隙感染。全身症状有发热、白细胞计数升高。

【X线表现】下颌骨骨髓炎的X线表现和一般长骨骨髓炎基本相同,但有以下特点:

1. 急性期 骨质变化一般在发病2周后开始出现,初起为骨质稀疏,骨小梁模糊,继而出现小斑点状破坏区。可见密度较淡的线状骨膜增生。

2. 骨质破坏 分中心性和边缘性两类:

(1)中心性破坏 依其破坏范围和程度,又可分为局限型和广泛型,以前者多见,约占60%。病变多局限于下颌骨的一部,如系齿源性者,破坏多在牙根附近,以下颌体部最多。由外伤引起者,多开始于骨折的断端。广泛型破坏较少见,占15%,其破坏范围比较广泛,有时表现为广泛弥散性虫噬样破坏,严重者骨皮质破坏消失,容易发生病理骨折。

(2)边缘性破坏 占12%,破坏自皮质边缘开始,形成骨质缺损。多发生于下颌支和

下颌角处,一般以下颌支的后前位片显示比较清楚。

3. 骨质增生 骨质和骨膜增生均较少,仅有轻度或中等度骨质增生,不同于长骨骨髓炎。发生于抵抗力较强的青年和儿童者,多为硬化性骨髓炎(Garre),表现为骨质增生、致密,并有成层的骨膜反应,病变区与正常骨之间无明显界限。

4. 死骨 约1/3的病人出现,其大小、数目、形状不等,常散在分布于破坏区内。少数情况下,感染累及下颌孔,使下颌骨的主要供血动脉受阻断,可引起大块骨质坏死。

在诊断下颌骨骨髓炎时,应注意正常X线解剖及其与邻近组织结构的关系:

(1)正常含气的咽部重叠在下颌支的后方,常干扰下颌骨影像,使诊断发生困难。

(2)会厌软骨重叠在下颌支的后方,不可误认为死骨。

(3)正常下颌角处骨皮质较薄,松质骨较多,密度低,容易误认为骨质破坏,须与边缘性破坏鉴别。

第八节 脊椎化脓性骨髓炎

脊椎化脓性骨髓炎占骨髓炎的0.71%~3.94%,多发生于成人,儿童较少见,男性为女性的4倍。发病部位以腰椎为最多见,其次为胸椎、颈椎与骶椎。病变大多发生于椎体,其次为棘突和椎弓,首先侵及横突者少见。发生于附件的病变远比结核为高。致病菌以金黄色葡萄球菌为最多见,其他尚有链球菌、绿脓杆菌、变形杆菌、埃希菌族、帚形菌

属等。

本病主要为血源性感染,病原菌来源于其他部位的化脓性病灶如疖肿、龋齿、伤口感染或全身性感染。近年来由于脊椎及椎间盘手术的广泛开展,术后感染的发病率有所增加。此外,亦可因局部外伤、火器伤以及邻近化脓性感染的直接蔓延而引起。巴逊(Batson, 1957)通过阴茎背静脉造影发现,阴茎背

静脉与前列腺静脉丛和脊椎静脉系统相通,从而证明泌尿系感染亦与本病有关。

【临床表现】分急性、亚急性及慢性三种类型,以急性者为常见。

1. 急性型 发病急骤,症状明显,常有恶寒、高热、神志模糊、颈项强直、谵妄,甚至昏迷。背部剧痛常被迫卧床,背肌痉挛,脊柱活动受限,并有局限性棘突叩击痛。白细胞计数升高,血培养阳性。

2. 亚急性型 可出现于急性期后,亦可开始即为亚急性,全身中毒症状较轻,有局部压痛,活动受限。

3. 慢性或潜伏型 发病缓慢,全身反应不著,体温常不升高,甚至直至发生脊柱畸形后才被发现。局部微痛,与结核症状相仿。

脊椎骨髓炎可发生脓肿、窦道、病理骨折和脱位,以及截瘫与神经根受压等并发症。脊髓受压为病变早期(2周~2个月)的突出症状,发病于颈椎、胸椎处易发生截瘫,附件病变更易早期引起截瘫(一周左右)。发生于腰椎的病变常有神经根痛。脓液可引流至咽喉后壁、纵隔、腹膜后,产生椎旁脓肿、腰部或髂窝脓肿,向后可形成硬脊膜外脓肿压迫脊髓,或引起蛛网膜炎。

【X线表现】病变早期多无明显X线征象,故X线检查阴性并不能排除其存在,而应短期复查随访。本病的X线特点为骨质破坏伴有明显的骨质增生和硬化。依发病部位,X线表现可分为四型:

1. 椎间型(边缘弥漫型) 病变起始于相邻椎体的软骨下骨质,早期呈骨质疏松和斑点状、虫噬样骨质破坏(2~4周),并逐渐向椎体中心发展,但一般不超过椎体的1/2。与此同时,病变可破坏椎间盘,而致椎间隙逐渐变窄(2周~2个月)。随后可出现明显的椎体骨质硬化,并可在椎旁或前缘形成特征性的粗大骨桥。少数病例在软骨下骨质中可形成新月形局限性破坏,其边缘硬化(边缘局限

型),类似许莫尔(Schmorl)结节(照片13-19)。

2. 椎体型 病变多局限于一个椎体。起病于椎体中心的松质骨,并渐向周围蔓延。早期仅见骨质疏松,椎间隙仍保持正常。当椎体骨质逐渐被破坏,发展至相当程度时,可发生病理性压缩骨折,椎体向前方或侧方膨出,侧位片显示压缩而裂开的前后两半椎体,呈尖端相对的楔形硬化骨块,此征象具有特征性。椎体破坏压缩虽较明显,但很快可出现骨质增生和硬化,紧邻病变椎体的上下椎间隙可长期保持正常或仅表现轻度狭窄。

3. 骨膜下型 起病于椎体前缘的骨膜下,椎体骨皮质增厚,前纵韧带和椎旁韧带呈现骨化,椎体边缘有骨赘和骨桥形成,而松质骨与椎间隙可无改变。病变亦可由附近化脓性病灶直接蔓延,引起骨膜与骨皮质的反应性增生。

4. 附件型 起病于椎体附件,早期骨质呈现不规则疏松或破坏,边缘模糊。晚期表现为边缘锐利的骨质缺损和不规则囊性透光区,周围骨质增生硬化。病变可累及小关节,引起骨性融合。

此外,尚可出现咽后壁脓肿和椎旁脓肿,但腰大肌脓肿较少见。椎旁脓肿可发生于骨质破坏之前,故具有早期诊断意义。米拉德(millard,1963)认为胸椎旁线状阴影自中线外移,常提示胸椎区有椎旁水肿和炎性渗出物滞留,是胸椎化脓性脊椎炎的早期征象。有人认为椎旁脓肿的出现,有助于诊断炎症性病变,但与结核常不易鉴别(照片13-20、21)。

【鉴别诊断】

(一) 脊椎结核 见表13-2。

(二) 布氏杆菌性脊椎炎 其X线征象与本病相似,依靠职业史、病畜接触史以及细菌学检查,可资鉴别。

(三) 伤寒性脊椎炎 有典型病史,常发

生于伤寒痊愈期或在患伤寒数月后。血液和反应阳性。局部穿刺脓液培养对确定诊断很重要,肥达

表 13-2 脊椎结核与脊椎化脓性骨髓炎的鉴别

	脊椎结核	脊椎化脓性骨髓炎
发病与病程	一般发病缓慢,病程长,以月、年计算	发病急剧,病程以日或周计算
病变特征	以慢性进行性局限性骨质破坏为主,增生、硬化少见。骨桥形成少见,出现轻且晚	骨质破坏及硬化,以增生硬化为主,可形成大而粗的骨桥
椎体	常侵犯数个椎体。椎体破坏后脊柱成角畸形	常侵犯一个或数个椎体,椎体或跳跃式侵犯数椎体。可见尖端相对之楔形硬化碎骨块
附件	很少侵犯	附件受累较结核多见
椎间盘	常破坏,但不易发生骨性融合	可不受破坏,破坏后易发生骨性融合,但仍保持原有两椎体之高度
死骨	常有砂砾样死骨及干酪样物钙化	死骨少见
椎旁脓肿	多见,前纵韧带下脓肿常引起相应椎体前缘骨破坏	少见,尚未见此现象

第九节 髌骨骨髓炎

髌骨骨髓炎好发于邻近髌嵴的髌骨翼部和髌臼上缘区域(相当于长骨的干骺部)。病变进展可累及相邻的髌髌关节和髌关节。一般多见于15岁以下儿童。多有严重的脓毒血症,除全身中毒症状外,臀、髌部明显疼痛及压痛,髌关节活动受限。在臀部和髌关节周围形成多发性脓肿,局部穿刺抽液可以确定诊断。

【X线表现】病变早期髌骨可无明显改变。3~4周后,骨小梁模糊或出现骨质稀疏,并杂有斑点样骨破坏,病变常起始于髌臼的上缘或髌骨边缘。慢性期,可见单发或多发边缘较规整的破坏,破坏区内可见小死骨,破坏周围可有广泛硬化。病变侵及髌关节、髌髌关节可引起化脓性关节炎(照片13-22)。

第十节 其他部位的骨髓炎

一、指(趾)骨骨髓炎

指骨骨髓炎是癰疽的常见并发症,也可因外伤直接感染引起。致病菌多为金黄色葡萄球菌。指(趾)软组织的化脓性感染波及邻近指(趾)骨时,引起骨膜糜烂,进而侵及骨与关节。发生溶骨性破坏,严重者指(趾)骨可全部被破坏吸收。由于发生癰疽时骨膜早期即

有破坏,故常无骨膜反应或增生。如癰疽引流通畅,骨质破坏吸收区可较快修复,但亦有修复缓慢或全无修复者。

二、跗骨骨髓炎

系血源性骨髓炎,跟骨较其他跗骨好发。有广泛的骨质破坏和多数小死骨形成,无骨膜反应。感染较易扩散至邻近关节和跗骨。

三、种子骨骨髓炎

种子骨骨髓炎极为少见,往往伴有外伤史,国内仅报告一例。由于种子骨本身比较小,且在X线片上与相邻骨阴影相重叠,其密度增高或减低常不易清晰显示,容易被忽

略。X线表现为种子骨密度增高,轮廓变小,形态不规整,相邻骨骼骨质稍疏松,周围软组织肿胀(照片13-23)。本病的诊断应密切结合临床和X线所见。随访和追查对比有助于确诊。

第十一节 伤寒性骨髓炎

伤寒性骨髓炎为肠伤寒的并发症,其发病率在墨菲(Murphy)统计的188,446例伤寒病人中仅占0.82%。病情发展较其他化脓性骨感染缓慢,大多在重症伤寒病程中或痊愈期后6~8周发病。

骨骼病变多为单发,常位于骨干或近干骺端的皮质内,也可在四肢长骨内发生多发病灶。其好发部位为胫骨、股骨、尺桡骨、锁骨、肋骨与脊柱。局部肿胀、疼痛和压痛,可形成脓肿,脓液中可找到伤寒杆菌。

【X线表现】急性期与一般急性骨髓炎相似,早期可无任何表现,但在短期内骨骼即可发生广泛改变,表现为骨炎和骨膜炎,其中主要为骨皮质增生和骨膜炎。也可形成骨脓肿,但很少形成死骨,即使发生也极细小。

病变发生于脊椎,椎间盘早期受破坏,椎间隙变窄,相邻两椎体软骨下骨质破坏,随即发生骨质增生、硬化和韧带钙化。晚期可发生相邻两椎体的骨性融合。

第十二节 猪霍乱沙门菌性骨髓炎

沙门菌感染中,由猪霍乱沙门菌引起者占20%~40%,病人可在病程中或恢复期出现并发症,以丙型沙门菌感染的并发症为最多见,国外统计占20%,国内陆颂慈估计为65%~70%。并发症中以软骨、骨与关节损害为最常见。40%发生于10岁以下的儿童。其他尚可并发脑膜炎、心内膜炎、肺炎、脓胸和肾盂肾炎等。

临床上分为急性胃肠炎型、败血症和伤寒型。败血症型常并发骨关节感染,常表现为亚急性化脓性骨髓炎、骨膜炎、软骨炎、关节炎,并形成脓肿和窦道。脓液中常可培养出纯

猪霍乱沙门菌,阳性率可高达90%以上。病变好发于肋骨、脊柱和四肢长骨。

血清副伤寒丙凝集反应在1:40以上呈现阳性,即有诊断价值。

【X线表现】多表现为低毒性骨关节炎。病变一般较轻且较局限。如发生于脊柱,病变多局限于椎间隙,可致椎间隙变窄,进而发生椎体融合。骨破坏较轻微,常呈散在的小破坏区,不产生大骨疡,很少有死骨形成。骨质增生和骨膜增厚少见,病变区周围无包壳形成,在病变附近可见有软组织脓疡。病变侵及关节易引起关节强直。

第十三节 截肢残端骨髓炎

截肢残端发生骨髓炎时,可出现残端骨质破坏和骨膜增生,病变一般不向近端扩散。

如发生死骨则多呈圆锥形或环形,此乃截肢残端骨髓炎的特征性表现,这是由于截肢时

骨膜被剥离,经由骨膜而来的营养被断绝所致。

第十四节 慢性骨髓炎窦道恶性变

慢性骨髓炎窦道可发生恶变,病理上多为癌变,极少为肉瘤变。

癌变多发生于长期排脓的窦道口上皮,较少发生于窦道深部。常见于患慢性骨髓炎十年以上的中、老年男性患者。病变部位多在下肢,尤小腿多见,较少发生转移,故预后较佳。临床症状为患处疼痛加剧,窦道扩大,易出血,分泌物增多且恶臭。局部检查可见肉芽组织增生、外翻,呈菜花状,局部淋巴结可增

大。X线表现为在慢性骨髓炎的基础上,相当于体表窦道处骨质出现边缘性宽基底的溶骨性破坏,骨膜反应少,有时可见病理骨折(照片13-24)。

肉瘤变的病程更长,患者年岁较高,常发生转移,故预后较差。其临床与X线表现与癌变难于区分,鉴别有赖于病理组织学检查。

(徐素新 何树岗)

参考文献

1. 王云钊等. 急性化脓性骨关节感染实验研究:1 血源性骨髓炎的初步观察. 中华放射学杂志,1978,12(1):37~41
2. 王云钊等. 急性化脓性骨关节感染实验研究:2 化脓性关节炎. 中华放射学杂志,1980,14(4):248~251
3. 李景学,孙鼎元. 骨关节X线诊断学. 北京:人民卫生出版社,1982,212~215
4. 上海第一医学院X线诊断学编写组. X线诊断学(第二册). 上海:上海科技出版社. 1978,499~509
5. 高元桂,蔡幼铨,蔡祖龙主编. 磁共振成像诊断学. 北京:人民军医出版社,1993,311~319
6. 徐爱德等. 长骨不典型骨髓炎的X线诊断(附50例分析). 中华放射学杂志,1992,26(7):439~442
7. 叶立娴等. 9例长骨骨髓炎误诊分析. 临床放射学杂志,1985,4:33
8. 韩先礼等. 腕豆状骨骨髓炎一例报告. 中华放射学杂志,1989,23(3):136
9. 高元桂等. 四肢长骨不典型骨髓炎的X线诊断. 中华医学杂志,1977,57:234
10. 杨志昌等. 高雪病合并副伤寒性骨髓炎(一例报告). 中华放射学杂志,1983,17(3):210~211
11. 陈天和等. 短骨慢性骨脓肿两例. 中华放射学杂志,1986,20:77
12. 欧阳墉等. 布氏杆菌性脊椎炎的临床与X线表现(附19例分析与文献复习). 中华放射学杂志,1980,14(1):30~33
13. 赵钟岳等. 伤寒性脊椎炎2例. 中华放射学杂志,1985,19(5):272
14. Song Xianwen, Zeng Xianjiu. Paratyphoid spondylitis with paravertebral and epidural abscess report of a case. Chinese Med, 1951, 69:211
15. Rosenbaum DM, Blumhagen JD. Acute epiphyseal osteomyelitis in children. Radiology,

1985,156:89

16. Kozłowski, et al. Multifocal chronic osteomyelitis of unknown etiology: report of five cases. *Pediatr Radiology*, 1983, 13: 130

第十四章 骨关节结核

骨关节结核(tuberculosis of bone and joint)是一种血源性感染的特殊炎症。结核杆菌经血到达骨或关节后,易停留于肌肉附着较少而血管丰富的骨松质(如椎体、短管骨、长管骨骨髓及干骺端)和负重大、活动较多的关节滑膜内发病。绝大多数骨关节结核属继发性,80%以上的原发灶在胸部。

青岛医学院附属医院 1955~1978 年收住院手术的骨关节结核病人共 1 841 例,男性 915 例,女性 926 例,男女发病率相仿,发病年龄为一个月至 75 岁。全部病例中脊柱结核 1 098 例(59%),关节结核 512 例(28%),其他骨结核 231 例(13%)。以上统计表明,脊柱结核发病最高,约为关节结核的一倍,而关节结核又大约为其他骨结核的一倍。

骨关节结核,一般发病隐潜,早期症状轻微,常表现有局部疼痛、肿胀和功能障碍等,至晚期则出现肌肉萎缩、发育障碍及畸形等,破坏严重者可发生脓肿或窦道。合并化脓性感染,将直接影响治疗效果和预后。一般说来关节结核出现临床症状早于 X 线征象,而脊柱结核则自觉症状往往发生于 X 线改变之后。创伤可使隐性的骨关节结核灶变为活动性的病变。骨骼的结核病变,通常须在 3~4 个月后才出现 X 线破坏征象。

自从抗结核药物广泛应用于临床以来,结核病的发病率已显著降低,发病部位和病变范围亦有异于既往,对于病变的表现也有了新的认识,不同于以前的传统概念。如结核灶的破坏与增生,既往认为骨关节结核的进展期是以破坏为主,而且是与化脓性炎症鉴别的主要根据。我们通过 1,841 例住院手术

病例的观察,发现骨破坏与增生硬化常同时存在,有些病例单凭增生硬化与破坏改变的程度,无法与骨髓炎区别。除大多数脊柱结核以外,其他长、短管状骨(照片 14-1、2)、块状骨及扁骨结核(照片 14-3),均可表现为明显增生硬化,故可认为骨结核的增生硬化不一定是合并化脓性感染的表现,也不仅是结核灶修复期才出现的 X 线征象。此种改变是否与结核杆菌的变异或毒性改变有关,有待进一步深入研究。

关于结核性死骨,既往教科书总是传达着“砂粒样”的概念,很少有大的死骨记述,因此,一旦出现死骨就难以相信是结核性病变。现今不少骨病专著和一些有关骨关节结核的研究材料,都证实了关节结核特别是膝关节结核,可以出现较大的死骨,而且可以对应性出现,称为吻形死骨(kissing sequestra)。也可为非对应性。在我们的病例中,有的见于膝关节的两个对应面(照片 14-4),有的单发于膝关节的股骨面、胫骨面,或在肩关节的肱骨头见到大块死骨,最大死骨的长径可达 2cm 以上。

我们通过病例分析发现,骨结核的“砂粒样”死骨,实际上大多数是干酪物质的钙化点,真正的“砂粒样”死骨密度要比上述钙化点低,而且常由钙化的干酪物质所掩盖,难以显示(照片 14-5)。骨结核的膨胀性破坏,以小儿的短管骨结核表现最明显,称为骨气鼓。此改变在其他骨骼如肋骨、锁骨及胸骨亦屡见不鲜,长管骨、坐骨、耻骨、髌骨、跟骨以及脊柱骨结核,均可呈现类似的膨胀性改变。扁骨或异形骨的膨胀表现常伴随多囊状或蜂窝

状破坏。我们通过自己的资料分析,发现小儿的短管骨结核日趋少见。

任何病变,在组织学或细胞学等最终确诊前的诊断,均需强调综合性信息的有机联系,包括医学基础知识的运用、临床表现、物理学检查、实验室检查以及最佳影像学检查等所获得的信息。对于结核最佳影像学检查方法,首先应是普遍 X 线摄片。正侧位 X 线摄片能直观、立体地反映出病变的全貌,同时

所需费用也最少;CT、MRI 均应用于弥补 X 线片检查的不足,CT 主要用于复杂部位,如骨盆等不规则骨或前后左右重叠,病变难以全面、清楚显示者,以为临床制定手术方案提供更准确的信息。MRI 则有时可用于结核早期,骨小梁有吸收,但尚未形成明显的缺损,同时伴有骨髓组织炎性反应者,以及用于观察病变在髓内的范围等。

第一节 结核性骨髓炎

结核性骨髓炎好发于 30 岁以前,特别是少年儿童时期。通常以短管骨及长管骨的骨髓和干骺端为好发部位。以症状轻微、病程较长、病变局限以及无或少有骨膜反应为其特点。

骨结核病变大多起始于骨松质或骨髓组织,该处血管丰富,血管排列特殊,血流缓慢,系红骨髓组织,为结核发病提供了有利条件。以股骨头、颈部为例,该区均为网状或攀状终末血管,当动脉血到达骨髓腔的静脉窦时,管腔突然扩大而使血流减慢,而且该区又为红骨髓,故结核菌易坐落并繁殖形成病灶。

结核病变最初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。镜下,结节为上皮样细胞,周围有大量淋巴细胞环绕,同时伴有巨细胞。随着结核结节的增大和融合,周围组织被破坏并产生干酪样坏死,坏死组织液化即形成脓肿。

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,仅以某一型为主而已。此外,两型之间还可以相互转化,即增生(肉芽)型可以呈干酪样变,干酪样病变的边远处又可以出现肉芽增生。

增生型结核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,多发生于长骨骨髓。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。本型结核较少形成死骨,预后较为良好。

干酪型结核病变发展急剧,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性变,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砂粒状钙化,密度高于一般的死骨。本型病变常向关节方向破坏或穿破皮肤而形成窦道。

成人骨结核较少发生骨膜反应,但在结核灶逐渐侵犯骨皮质或由软组织侵及骨骼时,则可出现较局限的骨膜增生。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。

【MRI 表现】早期,骨髓出现水肿,MRI 表现为长 T_1 长 T_2 信号,边界不清,信号不均。 T_1 加权像在高信号的骨髓组织中出现低信号影。 T_2 加权像,正常骨髓的脂肪成分一致呈低信号,其内水肿成分则呈云雾状高信号影。MRI 对发现早期单纯渗出性病变较 CT 和普通 X 线敏感,但无特异性。

当破坏区内形成结核性肉芽肿和干酪性脓疡,MRI 表现较典型,以肉芽肿为主的病变,MRI 表现为 T_1 加权像呈低信号, T_2 加

权像呈等、高、低混杂信号,信号强度明显低于水肿。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。以干酪坏死为主的病变, T_1 加权像亦呈低信号,信号均匀,轻 T_2 加权像呈较明显的高信号。由于干酪性脓疡内含有多少不等的类脂质成分,重度 T_2 加权像信号出现衰减。干酪性脓疡周围骨髓内的水肿带则随回波时间的延长而信号增强。

结核的小死骨,使病变区信号明显不均匀。干酪性脓疡周围常绕以较完整的纤维组织薄层而呈低信号带。有时干酪性脓疡和肉芽组织同时形成, T_2 加权像出现同心圆形的典型 MRI 表现:中心为均匀高信号的干酪型脓疡,多少不等,形态不规则;其外层为一薄层低信号的纤维组织带;最外层为高信号、宽

窄不等的水肿带。

骨膜下冷脓肿和软组织肿胀, T_1 加权像呈弥漫性低, T_2 加权像低信号的骨皮质破坏,出现不规则的高信号影,其外侧为均匀高信号的冷脓肿和不均匀高信号的软组织肿胀影,肌肉间隙模糊不清。合并骨膜反应时 T_2 加权像表现为低信号的骨皮质,外侧有条状低信号影,两者之间为高信号的骨样组织。MRI 还可清楚地显示病灶向关节内侵犯的情况。

增强 MRI 表现:静脉注射 Gd-DTDA 10~15ml,冠状位、矢状位及轴位 T_1 加权成像,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疡无强化而呈低信号。

第二节 长管骨结核

长管骨结核(tuberculosis of long tubular bone)比较少见,好发于骨骺、干骺端,发生于骨干者罕见。

骨骺与干骺结核

【临床】在长管骨结核中,骨骺、干骺结核最为多见,好发于股骨上端、尺骨近端及桡骨远端,其次为胫骨上端、肱骨远端及股骨下端。发病初期,病人常主诉邻近关节活动不灵,酸痛不适,尤以负重、活动后、夜间和睡前最为显著。局部肿胀,但热感不明显。若体质较弱或治疗不及时,则常向关节方向发展而成为关节结核。本型结核较少穿破皮肤形成窦道。

【X 线表现】骨骺、干骺结核分为中心型和边缘型两种。骨骺结核病灶多为中心型,干骺结核可为边缘型或中心型(照片 14-6)。骨骺和干骺结核病灶通常均为单发,少数可有多个病灶。

中心型病变早期表现为局限性骨质疏松,骨小梁变细、模糊或不连续,随后可出现弥散的点状骨质吸收区,后者逐渐扩大并相互融合,可形成小的圆形、椭圆形或不规则形破坏区。病灶边缘多较锐利,其内可有小死骨,死骨吸收后即形成空洞。空洞常横跨骺线,此系骨骺、干骺结核的特征性表现(照片 14-7),边缘可部分硬化。在干酪型骨疡中有时可见干酪物质的钙化点,密度可高于死骨。小儿的中心型骨骺、干骺结核有时可见有骨膜增生。

边缘型病灶多见于骺板愈合后的干骺端,特别是长管骨的骨突处(详见本章骨突结核)。早期表现为局部骨质糜烂。病灶进展,可形成海湾状的骨质缺损,可伴有薄层硬化边缘,并逐渐移行于正常骨组织中。少数骨破坏边缘破碎不整或呈蜂窝状。本型一般较少出现死骨。

儿童的干骺结核常伴发局限性的骨膜增

生。5岁以内的患儿骨质破坏出现较晚,常迟于局限性的骨膜增生。

【鉴别诊断】

(一)骨囊肿 好发于骨干或干骺之中心,多为卵圆形,长径与骨干长轴一致,边缘清晰锐利,由一完整的致密包壳所围绕。较大的囊肿常呈对称性膨胀生长,骨皮质变薄,腔内无死骨,亦无骨膜增生,但易并发病理骨折。

(二)成软骨细胞瘤 症状轻微或无,好发于10~20岁的青少年,病灶较小,多呈圆形或卵圆形,与骨骺、干骺结核相似。此种肿瘤较少见,均发病于骨骺区,病灶边缘锐利、清楚,瘤内有时可见钙化或骨化影。

(三)骨巨细胞瘤 好发于长骨端之突出部,常呈偏心性、膨胀性生长,边缘多较清晰。生长慢者可有硬化边,但无骨膜增生,亦无死骨。严重者可发生病理骨折。

(四)软骨粘液样纤维瘤 常呈偏心性膨胀性生长,表现为分叶状或蜂窝状的破坏区,其内可见有骨嵴,边缘硬化并呈波浪状,多无骨膜和软组织肿块。

长管骨骨干结核

【临床表现】在骨关节结核中,长管骨骨干结核是发病率最低的一种,多见于青少年,30岁以上的成人极少见。好发于无或少有肌肉附着的骨干,如前臂和小腿骨等。

本病可起病较急,或有结核中毒症状,体温升高,局部肿痛后有波动感,少数可破溃形成瘘管。某些病人发病轻微,仅在患处高起时始被注意。由于病灶距离骺线和关节较远,一般不影响骨的发育和关节功能。本型结核有的可自愈。

【X线表现】骨干结核大多稍偏于骨干的一侧,离干骺端尚有一定距离。病变开始于骨松质,早期呈局限性骨质吸收或点状弥散性稀疏区,继续进展则可出现单个或多个圆

形或椭圆形的破坏区,其长径与骨干纵轴一致,边缘清晰,并有硬化表现。病变进行缓慢者,骨内膜明显增生,骨松质硬化。发生于儿童者,骨增生表现更为显著,骨松质与骨皮质界限不清,近似加雷(Garre)骨髓炎。若侵及骨皮质,则可引起骨膜增生,病骨稍膨隆,呈梭形增粗,类似短管骨结核的“骨气臃”改变(照片14-1)。病变亦可向骨干的两端延伸,但很少侵犯关节。

患者抵抗力减弱时,病变发展迅速,骨破坏可呈溶骨性,但死骨少见,亦较少穿过骺软骨累及关节。偶有穿破皮肤形成窦道、并发化脓性感染者。

总之,本病没有典型的X线征象,常因年龄和机体状态以及病变部位而表现各异,故在诊断上有时颇为困难,须结合临床综合分析。

【鉴别诊断】

(一)硬化型骨髓炎 骨质增生硬化极为突出,密度较高,范围比较广泛。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。临近软组织多无肿胀表现。

(二)慢性局限性骨脓肿 好发于干骺端,骨破坏周围常伴有较广泛的骨增生硬化,与邻近正常骨组织常无清楚分界,亦较少有骨膜反应,软组织无改变。

多发性囊状骨结核

本病又称容格林(Jungling)病,大多发生于营养不良或体弱多病的幼小儿童,因一次大量的结核菌进入血循环而发病,故病变进展迅速,常同时累及多骨,或在同一骨内发生数个病灶,其中最多见于四肢长管骨。患者肺部检查常发现原发性结核灶

【X线表现】病变大多位于骨骺或干骺的骨松质内,少数见于骨干,骨破坏多呈圆形或卵圆形,少数为多房性骨缺损。病变常向周

围扩展,并可穿破皮质而引起骨膜增生,骨干呈梭形膨大,但很少侵及关节。少数可累及周围软组织,甚至穿破皮肤形成窦道。至修复

期,新骨增生,破坏区边缘趋向硬化,骨膨胀可逐渐回缩。

第三节 短管骨及块状骨结核

短管骨及块状骨结核(tuberculosis of short tubular bone and lump bone)包括指(趾)骨结核、掌(跖)骨结核、跟骨结核及跗骨结核。

指(趾)骨与掌(跖)骨结核

指(趾)骨结核也称结核性指(趾)骨炎或骨气臃,常与掌(跖)骨结核同时发生。小儿期的短管骨内仍为红骨髓,血运充沛,为结核好发部位。

【病理】短管骨结核病理分为肉芽型和干酪型两种,以前者多见。肉芽型结核开始于骨松质和髓腔,可引起骨质吸收和破坏。病变向外蔓延,可侵及骨皮质和骨膜,引起骨膜增生和骨皮质增厚,使骨干呈梭形膨胀。干酪型则是坏死的骨组织发生干酪样变,甚至液化,形成骨质缺损,其内可有小死骨。液化的干酪物穿破皮质、骨膜和皮肤,可形成瘰管。

【临床表现】多见于5岁以下儿童,成人少见。病变常为双侧多发,好发于近节指(趾)骨,很少侵及末节,以第2、3掌指骨、拇指(跖趾)骨及第1跖骨尤为多见。

患骨局部软组织呈梭形肿胀,肤色正常或稍变红,多无痛感或压痛,活动不受限或稍感不适。有的全无症状,常系无意中发现。本病大多可自愈,偶有破溃形成窦道者。

【X线表现】本病常双侧发病,累及多指和多骨,但同一骨很少发生多处病灶。病变早期仅见软组织肿胀,手指呈梭形增粗和局部骨质疏松。尔后,骨松质内出现圆形或卵圆形骨破坏,或呈多房性骨质缺损,并向外膨隆,大多位于骨中央,长径与骨干长轴一致。病灶

内有时可见粗大而不整的残存骨嵴,但很少见有死骨。病灶边缘大多比较清楚,可有轻度硬化,并可见有层状骨膜增生或骨皮质增厚。严重的骨破坏可延及整个骨干,但很少侵及关节(照片14-8~10)。少数可穿破皮肤形成窦道。

成人的指(趾)骨结核,病变范围比较局限,多靠近干骺端,呈蜂窝状破坏,局部皮质稍有膨胀。破坏区周围的骨质可有程度不同的硬化(照片14-11)。破坏严重者,可并发病理骨折,成人短管骨结核一般较少出现骨膜增生,个别病例病变广泛,累及整个骨干,呈杵状增粗,骨膜增生明显,并可见有小死骨。

修复期,软组织肿胀消退,破坏区逐渐缩小并趋硬化。小儿的短管骨结核痊愈后可不留任何痕迹。有的仅遗留有轻微的骨结构异常,如骨小梁紊乱粗大,骨密度增高,但发生于成人的较大骨破坏常难以完全修复。

【鉴别诊断】

(一)多发性内生软骨瘤 好发于骨骺端或骨干,呈偏心性膨胀性生长,与正常骨组织分界清楚,瘤区内可见有条状骨嵴及斑点状钙化影,骨皮质变薄。本病有单侧发病趋向,可在其他长管骨发现类似病变,一般均无骨膜反应。

(二)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,亦无死骨形成。康瓦试验阳性,有助于鉴别。

(三)痛风 多见于30岁以上的成人,疼痛明显,病变好发于骨端,常同时累及关节。

血内尿酸升高。

跟骨及其他跗骨结核

【病理】跟骨结核在病理上干酪型稍多于肉芽型,病变易向外蔓延,穿破骨皮质形成窦道,常有死骨形成,但较少侵犯关节。由于跟骨及其他跗骨较少有肌肉附着,故结核愈合非常缓慢。

【临床表现】跟骨结核占足部结核之首位,好发于青年人,男女发病无明显差别。病变常开始于跟骨的中心,偏前或偏后,少数发病于跟骨结节。其他跗骨结核较少见,常见于成人。

跟骨结核常表现为局部肿胀,压痛明显,皮温较高,跟部不敢着地。发生于跟骨后下部或足底者,容易形成窦道。

【X线表现】在临床症状出现数周或数月内,可无明显X线征象。病变早期,在跟骨体中心部前后,可见有局限性的骨质稀疏或小的骨质破坏。病变继续发展可出现边缘清楚或模糊的骨破坏,常呈类圆形,其内可见有密度较低的死骨。病灶周围出现骨质吸收和萎缩,并显示有斑片状的骨密度增高。较大的破坏区易并发病理骨折,因而引起足底下陷和足弓变浅。跟骨后下部结核,有时破坏区虽小,但其周围的骨质硬化却较广泛而明显,密度亦较均匀,颇似化脓性感染。有的病变累及整个跟骨,呈大小不等的多囊状膨胀性破坏(照片14-12)。破坏严重者,可破溃于皮肤

外形成窦道,但较少侵犯关节。极少数病例,骨破坏呈溶冰状,并侵及整个跟骨以至跗骨,也可伴有程度不一的骨增生硬化(照片14-13~15)。一般说来,跟骨结节附近的病灶骨质增生硬化比较广泛而显著,并可见到大而致密的死骨。有时在骨增生区可出现多处圆形破坏。位于跟骨结节后上方的病灶,骨破坏较局限,边缘糜烂不整。

距骨、舟骨、骰骨或楔状骨结核均比较少见。距骨结核多发生于距骨颈部,呈圆形或不规则的骨破坏。舟骨结核破坏广泛者可并发病理骨折。骰骨结核,一般骨质疏松比较明显,可有圆形破坏区,周围骨质萎缩,骨硬化少见。

【鉴别诊断】

(一)骨髓炎 起病急,局部有明显的急性炎症表现。骨质增生硬化广泛而显著,死骨较大,密度较高,骨膜增生也较广泛。

(二)跟骨类风湿 患者多为青壮年,女性多见,病变多局限于跟腱和跟骨底部跖筋膜附着处。初期骨小梁吸收,影像模糊,尔后骨质增生硬化,密度增高,骨纹消失。跟腱附着处的骨质增生肥大并上翘,形似鸡尾。足底跖筋膜亦呈条状或片状骨化,周身其他骨骼亦可有典型的类风湿性改变。

(三)跟骨骨髓缺血坏死 多发生于青春前期前,跟骨骨髓变扁或碎裂,外形不规则,密度增高,一般可自愈。

第四节 扁骨结核

颅骨结核

【病理】病变起始于板障,通常内板破坏大于外板,可分为局限型与弥漫型。局限型以肉芽增生为主,常累及颅骨全层,表现为穿凿样的骨破坏;弥漫型以干酪性变为主,有时可

见死骨。

正常脑膜为一良好的自然屏障,能阻挡结核病变向颅内扩散。硬脑膜的结核性肉芽组织增生,可引起剧烈的头痛。

【临床表现】颅骨结核比较少见,多见于少年儿童,亦可见于成人。常见症状为病变部

位肿胀和压痛,累及硬脑膜可引起剧烈头痛。患者一般情况较好。局部可扪到肿块,有波动,但热感不著,或可扪及骨缺损的边缘,严重者,可破溃形成窦道,流出小米汤样脓液或豆渣样物,偶有小死骨流出。

【X线表现】颅骨结核好发于额骨和顶骨,其次为枕骨和颞骨,颅底骨最为少见。病变多位于颅缝附近,常可跨越颅缝侵及邻骨,因此同时累及两块颅骨者并不少见。根据病灶范围大小,可分为局限型和弥漫型两种,以前者多见。

局限型的颅骨结核,最初仅表现为局部骨密度减低,尔后逐渐成为明显的骨质破坏,表现为圆形、卵圆形或梅花瓣状的骨缺损,直径1~4cm不等。由于内板破坏大于外板,故骨缺损的边缘常呈双边现象,边缘清晰锐利,骨质硬化少见,有时可见有小死骨。局限型的骨缺损可同时见于两块颅骨。

弥漫型的骨破坏,范围较为广泛而弥散,常呈虫蚀状,可跨越颅缝侵及邻骨,边缘模糊而不规则,与正常骨组织无明确界限,可形成窦道。

【鉴别诊断】

(一)骨髓炎 起病急,病程短,发热和疼痛较著,2~3周后即可见到广泛的骨质破坏,骨增生硬化及骨膜反应显著,常见有较大的死骨。病变一般不超越颅缝。

(二)颅骨梅毒 以骨膜增生骨皮质增厚为主,在增厚的皮质内有时可见有小圆形骨缺损。康瓦反应阳性。

(三)黄脂瘤病 典型者颅骨呈地图样破坏,边缘清晰锐利,如穿凿状,无硬化边亦无骨膜反应。不少病例可侵及鞍区及眶尖骨质,常表现有眼突和尿崩等典型临床症状。

(四)颅骨血管瘤 呈圆形、卵圆形或花瓣状骨质破坏区,外板破坏远较内板严重,边缘整齐硬化。瘤区常呈蜂房状结构,在切线位片可见有自中心向外放射的骨针。

面骨结核

面骨结核多见于幼小儿童,好发于颧骨、上颌骨颧突及下颌骨。

一、颧骨及颧突结核

临床上首先出现眼裂下方局部隆起和形成冷脓肿。脓肿溃破后在睑下方形成瘻管,尔后皮肤与骨膜粘连形成瘢痕性睑外翻。X线表现为局限性骨破坏,伴有骨质萎缩或骨质硬化,死骨及骨膜增生均少见。

二、下颌骨结核

下颌骨结核可因血行播散或由齿龈结核直接蔓延而来,好发于下颌角,亦可见于下颌体或下颌支。局部肿胀高起并有压痛。

【X线表现】病变常呈局限性膨胀性破坏,周围可见有不均匀的致密改变。儿童期发病,骨膜增生明显,易形成窦道,多向外穿破,较少向口腔内破溃,死骨较少。有的于下颌角处呈椭圆形、半圆形骨质破坏,周围有明显骨质增生硬化,局部骨皮质变薄、断裂或消失,局部软组织肿胀增厚(照片14-16)。

由齿龈结核直接蔓延而来的病灶,常表现为齿槽骨的凹陷性破坏,呈边缘型骨质吸收或糜烂。有的骨破坏形成以齿根为中心的半圆形骨缺损,边缘模糊或呈溶冰状,难以与骨髓炎区别,有时同齿龈癌相仿。

肋骨结核

【病理】肋骨结核可由血行播散或相邻部位的结核灶直接蔓延而来(如脊柱、胸骨、胸膜或胸壁软组织结核),病变亦可侵及肋软骨。

在病理上,可分为肉芽肿型和干酪型两种,前者较局限,肿胀多不明显;后者易干酪液化形成脓疡,常溃破或沉降于肌间、皮下,甚至流向胸腔,压迫肺组织。

【临床表现】肋骨结核是扁骨结核中较为常见的一种,多见于青壮年。我们见24例,

约占 231 例骨结核的 10%。常见于第 4 至第 7 肋,好发于肋骨中段,次为前段,后段最少。

发病初期可无任何症状,或仅有局部闷痛不适,于深吸气或咳嗽时加重。结核脓肿形成后,局部皮肤可呈梭形高起,与肋骨方向一致,常有波动感。脓肿大多向外溃破,形成窦道,瘻口时闭时通,经久不愈。偶可穿入肺内。部分病人可无任何症状,因发现胸壁局限高起或无痛性肿块而引起注意,摄片后确诊。

【X 线表现】血源性肋骨结核,病灶开始于髓腔,可单发或单骨多发,多骨多发者少见。常见的改变为局限的、椭圆形或不规则形的骨质破坏,其内常可见斑点状致密影,为钙质沉着或砂粒状死骨。骨破坏同时可伴有骨质增生,表现为破坏区周围骨密度均匀性增高,难以识辨松质与皮质,甚至髓腔消失(照片 14-3)。病灶亦可表现为囊状膨胀,犹如骨气臃。局部可有少量骨膜增生,与健骨界限清楚。少数病人肋骨破坏较广泛,呈虫蚀状,可有死骨形成,但新生骨很少。

肋骨结核少数可由脊柱结核之流注脓疡或胸骨结核的蔓延,以及乳房结核或胸壁结核的直接侵蚀而来。此类病灶多引起肋骨边缘性破坏,常累及肋骨下缘,可为范围较长的溶骨性破坏,亦可表现为局限的侵蚀性破坏,边缘硬化,可伴骨膜增生,大多无死骨形成。继发于胸膜或胸壁结核者,可在肋骨上下缘或中央出现骨质缺损,周围有明显的骨质疏松。邻近的软组织呈梭形肿胀,并包绕病骨。继发于胸椎结核者,可见有肋骨头破坏消失,或有死骨形成。

肋骨结核,有时须与骨髓炎、骨纤维异常增殖症及骨髓瘤等鉴别。

胸骨结核

任何年龄均可发病,以青壮年多见。血源性胸骨结核多见于胸骨体,其次为胸骨柄和胸骨柄体同时发病,剑突结核最少。病灶起始

于胸骨体中心的骨松质,尔后侵犯骨皮质及骨膜。

【临床表现】常见症状为胸骨前无痛性的软组织肿胀、顽固的脓窠,时溃时愈,有时可发生多个瘻管。分泌物异常,具有特殊的臭味,对皮肤也有刺激性,因而患者瘙痒难忍。脓疡大多向胸前溃破,瘻口周围皮肤常有斑痕形成,呈深红色,高起皮面。少数病人因脓肿破入胸膜或纵隔而产生压迫症状。

【X 线表现】变局限或较广泛,常呈密度不匀的斑点破坏。胸骨柄结核可呈多囊状膨胀性骨破坏,亦可表现为偏心性破坏,胸骨柄的一侧破坏明显,甚至消失。破坏严重者,病骨可以全部消失,不留任何痕迹。在破坏区,有时可见有少数小死骨或残存的边缘性骨皮质,周围有骨膜增生。局部常有软组织肿块,向胸骨前方突出。

锁骨及肩胛骨结核

锁骨结核极为少见,好发于成人,可发生在骨干及其两端,以内 1/3 最多见。发生于胸骨端者常波及关节。

锁骨结核兼有干骺结核和骨干结核的特征。锁骨两端的骨松质病灶常呈溶骨性破坏,有时可见有死骨。锁骨骨干结核有时类似长管骨结核,以增生为主,破坏较少,很少有死骨形成。某些病灶较大的病例,骨干常呈膨胀性改变,其长径与锁骨方向一致,类似短管骨之骨气臃表现,可有轻度的骨膜反应。

本病须注意与骨梅毒、骨囊肿、骨纤维异常增殖症、嗜酸性肉芽肿及转移瘤等鉴别。

肩胛骨结核更为少见,好发于肩胛冈附近或邻近关节盂的部位,肩胛下角最少见。患侧局部肿胀、疼痛,但肩关节活动多无明显受限。

病变单发或多发,大多为穿凿样骨破坏,呈局限性或弥漫性,类似髌骨结核,较少见有死骨。冷脓疡多沿肩胛骨的前缘沉降至背部

或侧胸壁,或将肩胛骨“顶起”。肩胛盂附近的病灶多呈小囊状破坏,并间杂以骨硬化表现,常侵及肩关节而发展为关节结核。

髌骨结核

髌臼上缘及髌髌关节髌骨面的结核灶,在病理上都属于关节结核的骨型病灶,因而分别归属于髌关节和髌髌关节结核。真正的髌骨结核是指远离关节而单纯发病于髌骨体者。髌骨翼和髌嵴附近为其好发部位。此型结核较少见,多发生于青少年。

【临床表现】髌骨结核的病程长短不一,临床症状一般比较轻微。常见症状有以下几方面:

1. 疼痛 较轻微,多发生于脓肿出现以后,常局限于患处或患侧肢体。

2. 患侧下肢易感疲劳,稍微活动即感酸胀无力,难以持久劳动。

3. 关节活动受限,脓肿的张力刺激髌肌时,可影响髌关节的伸直,如脓肿向后刺激臀肌,可使髌关节屈曲受限。

4. 患侧下腹部或大腿上部出现脓肿,而临床检查腰椎、髌髌或髌关节无明显病变时,则应考虑髌骨结核。

【X线表现】病灶大都由髌窝面开始,多数为单发,破坏区一般均较局限,弥漫性者较少。病变通常均为圆形或不规则的溶骨性破坏,很少见有死骨。病变周围的骨质有程度不一的吸收,其外缘尤为显著,有时几乎不能辨认破坏区的界限,特别是在右髌窝,当盲肠及升结肠充气时尤为显著(照片14-17)。

幼小儿童的髌骨结核,病变破坏比较广泛,表现为髌骨嵴糜烂、消失。少数髌臼上缘附近的髌骨结核,可呈多囊状或蜂窝状破坏,同时伴有明显的骨质增生硬化,与正常骨组织界限不清(照片14-18),有时可有膨胀性改变,类似嗜酸性肉芽肿。髌骨结核容易形成脓肿,其发生部位与髌肌的解剖位置密切相

关,常见于同侧下腹部、腹股沟及大腿上部。若在软组织内见有斑片状钙化,则更有助于结核的诊断。

【鉴别诊断】髌骨的病变,不论是结核、肿瘤或化脓性感染,X线改变大致相似,单凭X线检查往往难以作出鉴别,最后确诊须依靠穿刺活检。

(一)髌骨骨髓炎 起病急剧,发热,局部疼痛显著。急性期骨破坏广泛,比较弥散,常呈溶冰状,或与斑点状致密影混合存在。慢性期,骨破坏周围增生硬化显著,并可有死骨形成。穿刺脓液培养,大多为金黄色葡萄球菌。

(二)淋巴瘤 为单纯溶骨型破坏,范围较广泛。病人一般情况较弱,局部可扪及硬性肿块。

(三)嗜酸性肉芽肿 好发于儿童,常呈单囊或多囊状骨缺损,可略有膨胀表现,边缘清晰锐利,可稍有硬化,但不出现死骨,扪不到包块。

耻骨结核

本病多见于少年儿童,男多女少,大多继发于耻骨联合结核,亦可单独发生于一侧耻骨。

【临床表现】主要症状为局部疼痛,压痛明显,并可放射至髌关节。脓肿形成后常穿破至阴囊或阴道内,亦可通过盆底肌与腹膜进入腹腔,偶可穿入膀胱。

【X线表现】病灶范围和形态与结核菌素的毒性高低及病理类型等密切相关。其X线表现一般可分为局限型和弥漫型。局限型多见于耻骨一侧的升支,常呈囊样膨胀性破坏,可有不同程度的硬化边缘,病骨常伴有骨膜增生,致耻骨体增厚变形,有时可见死骨。弥漫型病变呈广泛性的骨质疏松及虫蚀状破坏,严重者可累及整个坐耻骨。少数病例耻骨可全被破坏吸收或呈明显的骨萎缩(照片14-19),有时也可出现多囊状破坏,并伴有骨

质增生硬化,也可发生较大的死骨。耻骨结核较易穿破皮肤形成窦道。当继发化脓性感染后,骨质增生硬化更为显著,病变范围亦相应扩大。

耻骨联合结核多为边缘性破坏,表现为不规则的骨质缺损;周围常有硬化反应。一般病变先开始于一侧,绝大多数最终可跨过耻骨联合而侵及对侧耻骨,引起破坏,使耻骨联合间距呈球形增大。破坏广泛时,病变可延及耻骨上下支,并可见到骨膜反应(照片 14-20、21)。

【鉴别诊断】

(一)耻骨骨髓炎 常单侧发病,病变一般不超越耻骨联合而累及对侧。骨破坏及增生均较广泛而显著。临床上发病急剧、高热恶寒、白细胞升高、局部红肿等炎症表现明显。

(二)非化脓性耻骨骨炎 常见于女性妊娠末期或分娩后,以局部疼痛和显著的压痛为其特点,疼痛严重者不敢翻身行走。典型 X

线表现为耻骨联合增宽,一侧或双侧耻骨边缘骨质破坏,边缘不整,破坏区周围骨质正常。本病可“自限”和“自愈”。如不合并感染,骨破坏可完全修复而不遗留痕迹。耻骨联合变窄,但从不发生脓肿或死骨。

坐骨结核

坐骨结核好发于坐骨结节附近,病灶多位于坐骨的外侧面,少数位于骨盆的内侧。X线表现为靠近坐骨下缘或闭孔缘的局限性骨破坏,呈单囊或多囊状,在大的骨缺损内可见有死骨。病灶周围可有不同程度的骨硬化和局限性骨膜增生,后者有时被误认为坐骨的二次化骨核,故应注意结核临床或于对侧比较加以鉴别。少数坐骨结核可表现为弥漫性的大小不等的囊状破坏,并伴有骨质增生硬化。病变范围较广,可蔓延至髌臼,甚至可合并髌关节结核。

第五节 骨突结核

骨突结核比较少见,系结核菌血行播散至骨突而发病。主要见于成人,好发于长管骨干骺端突出部(股骨大粗隆、肱骨大结节和肩峰)或椎骨较为宽大的棘突或横突的骨松质。病理上以肉芽型为主。

股骨大粗隆结核

本病比较少见,多发生于青壮年,在我们手术和病理证实的 20 例中,25 岁以上 13 例,15 岁以下仅 3 例,男多于女,约为 3:2,与文献报告相符。多为单侧发病。

【X 线表现】股骨大粗隆结核可分为骨型与滑膜型两种,以前者多见。骨型又分为中心型及边缘型。边缘型病灶常侵犯大粗隆的外侧面,表现为骨质糜烂、破坏,病灶密度不均,模糊,边界不清,附近骨质萎缩,骨硬化多不明显(照片 14-22),或仅见大粗隆外上缘

呈海湾状的不规性破坏。中心型病灶常呈圆形、类圆形、蜂窝状或花瓣状,有的可稍有膨胀性改变。较大的囊性病灶常有硬化边,死骨少见。滑膜型骨破坏与边缘型相似,常可互为因果,除骨骼改变外,软组织肿胀较为明显。儿童期发病,由于病灶周围的组织充血,影响股骨的发育,表现为骨生长加速,股骨颈内倾角加大,小粗隆下移,以及患肢较健侧增长等。

大粗隆结核由于同时累及肌腱和滑膜,以及流注脓疡的钙化,往往在病灶附近可见到不整齐的斑片或索条状的致密阴影,可作为诊断的重要依据。

本病常合并有其他部位的骨结核。大粗隆结核可以侵犯髌关节,髌关节结核亦可蔓延至大粗隆。有时本病与潜水减压病及巨细胞瘤相似,须注意鉴别。

肱骨大结节结核

肱骨大结节结核常发生于大结节的外侧偏后上方,多见于成年人。病理改变以肉芽型为主。

【X线表现】按病灶的开始部位,可分为边缘型和中心型。边缘型常呈弥漫性的溶骨性破坏,局部有明显的骨质疏松,其中尚伴有点状致密阴影,故病区内骨密度颇为不匀,一般死骨少见。中心型可表现为圆形多囊状或不规则性的骨破坏,周围常伴有点、片状骨硬化,邻近骨干侧尤为明显。通常,骨破坏区的边缘多无硬化表现,亦无骨膜增生。靠近大结节上方的结核病灶,可向关节方向发展,进而形成肩关节结核(照片14-23)。

肩峰与喙突结核

本病极为少见。病灶多呈溶骨型破坏,较局限,弥漫性囊状破坏比较少见,亦很少见有死骨。病灶一般无具体边界,亦无骨质硬化表现。肩峰结核的软组织肿胀比较明显,脓肿常穿破皮肤形成窦道。

肩峰或喙突结核很少侵犯锁骨,但有时可侵犯肩关节,或与肩关节结核并发(照片14-24)。

脊椎棘突结核

棘突结核亦属少见,大多见于成人,好发于较宽大的颈椎或下腰椎棘突。病理上以结核性肉芽组织增生为主。在我们的4例中,一例发生于颈7,两例分别发生于腰₄、腰₅棘突,另一例同时侵及腰₄和腰₅棘突,后者同时伴发腰₅右侧横突结核,部分病变已侵及

椎弓及关节突。这4例年龄都在40岁以上,最大者64岁。

【X线表现】病灶多为中心型,以溶骨性破坏为主,有时全部棘突均破坏消失。若病灶居棘突正中,则常呈“挖空”状,只残留边缘部分,严重者仅残存棘突尖部,呈游离状骨块。病变大多无死骨,亦无骨硬化表现,有时可稍有膨胀改变,并呈多囊状破坏。少数以干酪坏死为主,边缘轻度硬化,并可见有小死骨。脓肿可侵犯相邻椎体的棘突和同一椎体的横突或上下关节突等。

棘突结核在正位片,仅能显示棘突变形和破坏不整,病变远不如侧位片显示清楚。由于一般的腰椎侧位片棘突曝光过度而难以显示清晰,故在发现棘突结核后应降低投照条件,加摄棘突侧位局部片进行观察。

脊椎横突结核

本病好发于长而大的横突,如下颈椎和腰椎的横突,后者尤为多见。病变多在横突尖部,根部少见。X线表现与棘突结核大致相仿,亦分中心型及边缘型。

中心型表现为圆形透光区,因其周围骨质吸收萎缩,密度减低,使破坏区边缘不清,严重者整个横突完全破坏消失,仅见局部软组织影,呈半球外突。边缘型常表现为糜烂、虫噬状不规则骨破坏或呈杯口状的骨缺损,于脊椎的一侧,也可同时见有软组织肿胀及包块影。肿胀多较局限,在腰椎者可见腰大肌影局限性饱满外突。不少病例常先根据一侧软组织肿胀,经仔细观察进一步发现横突的破坏而被确诊。病变区密度颇为不均,一般不见死骨或钙化影。

第六节 软骨结核

软骨结核是指与邻近的胸壁软组织(包括淋巴结)结核直接接触而发病,或因软骨外

伤碎裂后,邻近的结核灶随血肿机化的新生血管深入损伤的软骨而发生的结核病变,不

包括骺软骨或关节软骨结核的侵蚀。真正血行感染的软骨结核极为罕见。

接触性软骨结核,病灶一般先从软骨膜开始,逐渐侵蚀软骨。病理上绝大多数为肉芽肿型。好发于鼻、喉及气管等的软骨以及肋软骨。后者大都由乳房内动脉、淋巴结或其他软组织结核直接侵蚀而来。手术时见肋软骨下缘或中央部呈穿凿样破坏,大都并有脓肿形成。

【临床表现】肋软骨结核的症状通常较肋骨结核出现早而明显。常因胸骨旁、胸前区

或上腹部刺痛或隐痛而引起注意。以上部位的局部高起,最初常被疑诊为肋软骨炎,及至后来出现波动性包块而进一步检查时才被确诊。

【X线表现】肋软骨破坏,X线检查可无任何发现。唯当干酪物质钙化或破坏空洞壁上出现纤维组织增生硬化时,X线才可显示有斑点状钙化或圆形、椭圆形的环状致密阴影,或可见到冷脓疡的不规则钙化,以及肋软骨膜的索条状骨化阴影。此外,局部偶可见到胸膜增厚或突向胸腔的脓肿阴影。

第七节 脊椎结核

【临床表现】

(一)发病率及部位 脊椎结核占全身骨关节结核的首位。发病率国外为37%~53%,天津为47.28%,我们有住院手术者1098例(男性484例,女性614例),约占同期骨关节结核手术病例(1841例)的60%。任何年龄均可发病,在我们的材料以25岁以上的青壮年最多见,其次为15岁以下的儿童。

脊椎结核最好发于胸腰椎交界附近,次为腰骶椎交界处、上胸椎和颈椎,骶尾椎发病最少。病变常累及两个以上椎体,最多者可累及18个椎体。亦可间隔分段发病。单个椎体发病者较少。托姆(Thom)通过大量脊椎结核尸体解剖分析认为,如果病变仅累及一个椎体,则可能不是结核。我们曾见一例,单个椎体破坏,当时诊断为第3胸椎结核,后经手术证实为巨细胞瘤。

儿童发病以胸椎最多,常累及数个椎体,病灶大多开始于椎体中心的骨松质,即中心型。成人好发于腰椎,多为边缘型,受累椎体较少,常仅侵犯两个相邻椎体。骶尾椎结核极少,仅见于成人。

(二)症状和体征

1. 脊椎活动障碍及强迫姿式 此症状

出现最早,主要由于患椎周围肌肉挛缩所致。颈椎结核患者不能抬头仰视,转头不灵,颈项有沉重感。在腰椎或胸椎段发病,轻者感觉腰发板,重者不能弯腰或作过伸活动,常呈笔直的保护性姿式。

2. 疼痛 腰背痛最常见,疼痛性质及程度不一,可为酸痛、钝痛、持续性或间歇性疼痛,在劳累后或睡前明显,咳嗽、喷嚏或用力时均可加重。局部疼痛一般不很显著。当神经根受到刺激时,则常出现放射性痛,颈椎结核常放射至枕部或上肢;胸椎结核可向胸壁、腹壁周围或腹腔内放射;腰椎结核则多向下肢放射。

3. 脊柱畸形 与发病部位、骨破坏程度及年龄等因素有关。小儿胸椎结核较好发生后突畸形,骨破坏愈重后突愈显著,所形成的角度也越小。好发于成人的腰椎结核,一般表现为脊柱侧弯畸形。

4. 冷脓肿及窦道形成 因发病部位而各异。颈椎结核常发生咽后壁脓肿,可压迫食道或气管,严重者可引起吞咽困难、深呼吸不畅等症状;胸椎结核常并发椎旁脓肿,可破入后纵隔,甚至穿入肺部,亦可沿肋间神经、血管扩散至后背或前胸壁。下胸(胸₁₀~胸₁₂)及

腰椎结核可发生腰大肌脓肿,可流注入髂窝形成髂窝脓肿,少数见于臀部或腘窝等处,容易形成瘘管。这些症状常为某些患者最初的主诉。

5. 脊髓受累症状 包括下肢震颤、行动无力或控制不灵,以及瘫痪。这些症状多半发生于中上段胸椎结核的病人,因该段椎管比较狭窄(临床称之为 Pott 区)所致。脊髓受累系因:①结核性肉芽组织和水肿直接侵蚀或压迫脊膜;②后纵韧带下脓肿和破坏脱位的椎体以及椎间盘直接压迫脊膜。

【影像学表现】

(一)X 线

1. 骨质破坏 主要为溶骨性破坏,除合并感染和修复期外,骨质增生硬化少见。按照骨质最先破坏的部位,可分为中心型、边缘型、韧带下型及附件型。

(1)中心型(椎体型) 多见于胸椎结核。早期多无明显的骨破坏,仅表现为局限性的骨质疏松。病变继续发展,破坏区相互融合增大,可清楚地见到圆形或不规则性的骨缺损区,边缘不清,可有小死骨,严重的破坏可使椎体压塌。若破坏继续发展,整个椎体可全被破坏消失,残余的椎体与破坏的椎间盘可一起嵌入邻近的椎体。儿童期的胸椎结核,往往可见数个邻近的椎体受侵。少数椎体破坏呈多囊状,并有轻微的硬化边缘。

(2)边缘型(椎间型) 腰椎结核多属此型。病变开始于椎体的上、下缘,范围较局限,呈溶骨型破坏,边缘毛糙不整,而其余部分正常(照片 14-25)。病变向椎体或椎间盘的侵蚀蔓延,可使椎体破坏扩大,或直接破坏椎间盘而波及相邻的椎体,故常见有两个相邻破坏的椎体相互嵌顿在一起,宛如一个椎体。仔细观察,可见其间残有不规则的骨质破坏,且椎体与椎弓、棘突等附件不符(照片 14-26),不难区分。

(3)韧带下型(椎旁型) 为一特殊类型

的脊椎结核,大多数继发于椎旁韧带下脓液的侵蚀,极少数由血行而来。病变开始于脊椎腹侧的椎旁韧带或前纵韧带下,该处椎体前缘呈糜烂性破坏,并形成大量的脓液,积聚于紧张的前纵韧带及椎旁韧带下。椎体前缘骨质在脓液的浸泡腐蚀下,大多产生凹陷性破坏,病变常涉及数个椎体,但椎间盘尚可保持完整。若病变继续发展或持续存在,则破坏可向后扩散,同时累及多个椎体及椎间盘。脊柱一般较少发生角畸形。本型主要见于胸椎结核。至晚期,常不易区分系原发或属继发性改变。

(4)附件型 较少见,多见于青壮年,属血行感染,包括棘突、横突结核(见骨突结核)及椎弓、椎板、小关节突结核。椎弓、椎板及上、下关节突由于相互连接紧密,多同时被累及,单独发病者较少。一般一处(椎弓、椎板或关节突)发病,不久即蔓延至邻近部位,破坏常超越小关节,表现为骨小梁模糊,结构不清,稀疏或密度不均匀。关节面被破坏,呈磨砂玻璃样改变,之后可出现明显的溶骨性破坏,关节间隙可增宽。附件型结核容易累及脊髓而引起各种神经症状。

少数病例,系椎体极其附件同时因血源性结核感染而发病。

2. 椎间隙变窄或消失 因相邻两椎体的软骨板被破坏,髓核疝入椎体并被破坏所致。此征象几乎见于所有脊椎结核病例,尤其是边缘型(照片 14-27),为诊断脊椎结核的重要依据。一般较少出现于韧带下型与附件型。

3. 脊柱曲度改变 与脊柱的生理曲度、解剖结构、身体重心及病变类型等有关,表现为后突、侧弯,以及椎体相互嵌入等。位于胸腰椎交界处的中心型结核,因受身体重力的作用,脊椎受压变形出现较早,椎体呈楔状或扁平状,严重者可造成后突畸形。韧带下型因病变位于椎体前缘,受压变形较少。

椎体相互嵌入性改变多见于破坏较重的腰椎结核。由于腰椎小关节面接近垂直方向,且其负荷重心位于椎体后方,故当椎体及椎间盘被破坏后,较易产生相互嵌入的现象。据此胸椎重心位于横突之前方,颈椎的横突又相互接近,故较少发生嵌入现象。

后突畸形为脊椎结核的常见征象,通常多见于少年儿童的胸椎结核,其次为少数破坏较严重者的腰椎结核,颈椎结核最少。后突常以破坏最严重的椎体为中心形成角度。我们见有一例最甚者,后突竟达 20° (照片14-28)。

脊柱侧弯多见于腰骶椎结核,此乃因肌肉痉挛、椎间盘及小关节突不对称性所致。

4. 冷脓肿 一般认为脓肿的发生与椎体破坏程度成正比,但在某些病例,脓肿出现早于骨破坏。

(1) 脓肿部位与发病率 冷脓肿最常见于胸椎结核,出现率为90%左右,表现为脊椎周围有梭形软组织肿胀影,即椎旁脓肿。在颈椎即咽后壁脓肿,表现为咽后壁软组织影增宽,约占50%。腰椎结核则表现为腰大肌脓肿,约占半数,若病变偏于一侧,脓液穿破骨膜聚集于同侧腰大肌鞘内,则表现为该侧腰大肌影模糊、饱满、增宽以至隆突。

(2) 脓肿形态 与病变部位、破坏程度及病灶活动与否有关。一般脓肿的部位即椎体病变所在,颈、胸椎结核尤然。一般破坏愈严重,脓肿的范围亦愈广泛。脓肿常呈梭形,也可呈三角形、长带形或波浪形等。

在摄片复查时,若发现脓肿影加宽延长,常表示病变在进展。如脓肿影变窄或缩短,则反应病变吸收好转。一般说来,脓肿的弧度越大、密度越高,常提示具有活动性,而弧度较浅、密度较淡,多表示病灶比较稳定。有时还可见脓肿壁或脓肿的流注区有斑点状或片条状钙化影。

(3) 脓肿的流注和窦道的形成 结核性

脓肿的外层壁为肉芽组织,内壁为干酪化物,其中含有较多的半饱和脂肪酸,能抑制消化蛋白酶,使脓肿容易发生流注并流向阻力较小、位置较低的部位。脊椎结核的窦道一般较其他部位的结核残腔行经长、范围广,形态不整,且可有多个盲腔。在经久不愈的病人,术前做窦道造影可发现盲腔,有助于彻底治疗。

颈椎及腰椎结核所形成的冷脓肿,在早期即可穿破骨膜、韧带,并沿肌肉、神经或血管流注,最后可破溃到体外形成窦道。胸椎结核的脓肿因不易流出,压力高,并受主动脉及心脏搏动的冲击,以及呼吸力学的影响等,多可继续扩大,较少产生远距离流注。常见的流注部位为胸壁及背部,尚可溃入肺野。后者易被误诊为肺结核或纵隔肿瘤等。

胸椎结核椎旁脓肿溃破入肺的X线征象,是在胸椎有活动性结核灶的同时,在同一水平的肺野内带出现边远模糊、密度较高的肿块阴影。深暴光片可见肺内阴影与椎旁脓肿阴影重叠。侧位片可见肺野病变虽与椎旁脓肿稍为分开,但总有部分相互重叠。在脓肿穿破处附近,还可见纵隔胸膜局限性增厚,呈长条状,稍向外突,或呈袖口状。破入肺部的病灶若与气管相通,则可形成空洞或支气管播散。胸椎结核椎旁脓肿可破入肺脏,以右侧多见。

5. 骨赘及骨桥形成 多见于腰椎结核修复期,或陈旧性的胸椎结核。常发生于病变范围较小、破坏较轻、病灶较表浅,以及椎间盘没有完全破坏的病例。骨赘发生于患椎或其邻近的椎体,表现为椎体骨刺或骨桥形成。骨刺系椎间软骨板破坏后,因功能失常和机械刺激而发生的椎体表层骨质增生硬化。骨桥则为椎间韧带的钙化或骨化。

6. 椎体融合 通常出现于椎间盘完全破坏后,相邻的两个或数个椎体的相对面骨质部分或大部被破坏,两个残余的椎体相互嵌顿融合在一起的愈合阶段。两个椎体的连

接部分密度明显增高,其间有骨小梁贯通,椎体轮廓清晰。

椎体骨性融合多见于腰椎结核,这是因为:①脓肿压力低,韧带剥离轻,病灶周围的栓塞性动脉内膜炎及动脉周围炎不严重,局部血液循环较好;②腰部强大的肌群有助于椎体的稳定;③腰椎结核大多为椎间型,也适于椎体融合。

7. 死骨 较少见,有时见于脊椎中心型结核,表现为砂粒状死骨。病理性压缩骨折后的碎骨片多见于椎体前方。此外,椎体严重破坏后干酪物质引起小动脉栓塞,也可造成缺血坏死。值得指出的是,脊椎结核破坏区内干酪物质的砂粒状钙化,远较结核性小死骨多见而明显,应注意区分。

8. 合并化脓性感染 脓肿破溃后常继发化脓性感染,表现为在破坏基础上出现骨质增生硬化,广泛而严重者,甚至可转化为硬化型骨髓炎。

9. 脊椎结核搔刮术后 病区界限清楚,原病灶密度不匀,模糊不清,由单纯溶骨性的破坏区变为边缘锐利而清晰,但无骨质增生硬化,病变区尚可见有残缺的肋骨端,椎旁脓肿影淡薄或消失,颇似恶性肿瘤。

(二)MRI 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,是较为理想的检查手段(照片14-29)。

椎体中心破坏区呈明显长 T_1 信号, T_2 加权像为高信号并混杂有少许低信号影。破坏区形态不规则,边界不清,无硬化边缘,且椎体未破坏区亦因反应性水肿而呈长 T_1 长 T_2 信号。当椎体有病理性压缩骨折时,椎体信号非常不均匀,若无椎间盘侵蚀和冷脓肿形成,此时与其他骨肿瘤或肉芽肿所致的椎体病理性骨折无法区分。椎体破坏区内有时有小灶性干酪脓疡形成,呈均匀长 T_2 信号,

质子密度像亦呈较高均匀信号,大小不等,形态不规则,为椎体结核的特征MRI表现。单纯椎体中央破坏时与椎体转移瘤信号相似,二者鉴别较难,应结合临床进行鉴别。质子密度还可区分本病和骨巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿,后两者多呈较高信号影,边界清楚。小翻角准 T_2 加权像可提高椎体病灶的检出率,但对本病的鉴别诊断帮助不大。

椎间盘信号异常,多因水分丢失而于 T_2 加权像呈低信号,少数因水肿而呈明显长 T_2 信号。MRI可分清两椎体间的不规则嵌合,间隙内常有干酪性物质充填,质子密度像和 T_2 加权像均呈高信号影。

对于骨膜下型结核和椎旁干酪性脓疡,MRI可清楚地显示其大小、范围以及对周围器官和组织的推压情况。 T_2 加权像椎体矢状径变小,干酪性脓疡的信号强度 T_1 加权像与肌肉相似,质子密度像和 T_2 加权像均为高信号,多边界清楚,信号均匀。少数病人 T_2 加权像可见高信号的脓疡内有斑点状或条索状低信号影,为纤维化或钙化影。椎管内干酪性脓疡常位于后纵韧带下,呈梭形突入椎管,压迫硬膜囊或脊髓。

增强MRI表现:病变椎体及结核性肉芽组织呈明显强化,干酪性脓疡无强化呈低信号,脓疡壁常呈环状强化,多个脓疡被纤维肉芽组织包裹时呈蜂窝状。脓疡灶大小不等,位于椎体内、椎旁或椎管内。增强MRI T_1 加权对鉴别诊断有很大帮助。

(三)CT在脊椎结核诊断中的应用价值

CT对密度分辨率较高,可早发现或发现早期结核灶;可较好地显示结核性脓肿的部位和范围;能明确显示骨内病变的累及范围;可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(照片14-30);有利于手术方案的制定和手术效果的观察。

【鉴别诊断】

(一)椎体压缩骨折 病变大多累及一个

椎体,常呈楔状变形,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。椎体前缘可能有碎骨片存在,一般无椎间隙狭窄。在出血较多、血肿形成时,可以见到椎旁软组织

影,但一般较结核性者局限,弧度小,密度淡,并与病变部位完全一致。此外,患者均有明显外伤史,常同时并发椎体附件或肋骨骨折,与脊椎结核鉴别不难(表 14-1)。

表 14-1

脊椎结核与脊椎骨折的鉴别

鉴别要点	脊椎结核	脊椎骨折
外伤史	无或为诱因	有
患病椎体数	两个以上,或多个椎体,单个少见	常为单个椎体
骨质密度	骨质破坏,密度减低	骨质压缩,密度增高,其余骨质正常
椎间隙	变窄或消失	正常
成角畸形	常见	无或轻微
软组织影	可见较大的梭形阴影(冷脓肿)	有时可见局限性的软组织影(血肿)
流注脓疡	常见	无
死骨	很小,多不易见到	有时可见骨折碎骨片
附件	侵及附件较少	或见附件与肋骨骨折

(二)脊椎化脓性骨髓炎 常见于腰椎,尤好发于下腰椎,发病急,病程短,病变发展迅速,骨质增生硬化显著,而且出现较早。如病变仅侵及附件而椎体不受累,则应首先考虑为化脓性骨髓炎。血化验检查有助于鉴别。

(三)椎体恶性肿瘤

1. 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。病骨多呈网格状膨胀性改变,较少见有软组织肿块,脊柱曲度无改变。

2. 溶骨性转移瘤 单发性转移瘤有时须与脊椎中心型结核鉴别,前者骨质破坏大多均匀一致,病变可累及椎体附件,或有病理性压缩骨折,但椎间隙无改变。转移瘤有时亦可出现椎旁软组织肿块,一般边缘较锐利,范围局限,膨隆较突然或呈多弧状,不同于结核性脓肿。临床上病史短、发病急、疼痛难忍。如能找到原发病灶,则更有利于确诊。

(四)先天性椎体融合(融椎) 颈椎、胸椎或腰椎均可发生,表现为相邻两个椎体相互融合,其间隙可完全消失或仅见一不完整

的薄层残余,颇似结核痊愈后的椎体融合。侧位片可见椎体前缘融合处有凹入表现。两个椎体的高度与相邻健椎(包括椎间隙)相仿。骨小梁均清晰可见。融椎所属的椎弓根、棘突、横突及关节突等,也可有不同程度的融合表现。

(五)骨放线菌病 除侵犯椎体前缘外,常同时侵及椎体附件,很少有椎体塌陷或脊柱成角畸形。脓液内找到硫磺样颗粒,有助于确诊。

(六)颈椎病 椎间隙变窄,相邻椎体可变扁,椎体边缘骨质明显增生硬化,常呈刺状。椎间孔狭窄,但无骨破坏征,椎体可有轻度前后或左右错位,很少出现成角畸形。此外尚可伴有小关节面硬化及条状项韧带钙化等表现。

附 几种少见的脊椎结核

(一)寰、枢椎结核 较少见,最初的症状为后颈强直、发板及头部的保护性姿势。病灶多累及其相邻关节,如寰、枕关节,较少侵及滑膜,故早期即出现不同程度的脱位和咽后壁软组织肿胀。破坏严重者,寰、枢椎及齿突部分或完全消失。寰椎破坏后,枢椎

齿突可因穿入延髓而引起突然死亡。齿突破坏后常发生颈椎脱位,继而引起脊髓压迫症状甚至瘫痪。

(二) 骶骨结核 临床上主要表现为骶椎处隐痛或胀痛不适,少数可因直肠附近发生脓肿而出现直肠刺激症状。病变以溶骨性破坏为主,较局限。广泛破坏者脓疡内常可见密度高低不一的干酪钙化点。死骨多不易被发现,有的亦可表现为多囊状膨胀性骨破坏。靠近骶髂关节的病变,常累及关节而成为关节结核。骶骨结核有时须于骶骨脊索瘤相鉴别(照片14-31)。

(三) 尾骨结核 极少见,仅见于成人。病灶多发生在第1、第2节尾骨,发生于末节者罕见。患者不

敢坐,尤其不能坐正,往往采取一半臀部的偏坐。有时在肛门附近可发现瘻口,经久不愈。X线表现为溶骨性或囊状膨胀性骨破坏。

(四) 隐性脊椎结核 常见于胸椎的中下段(胸₆~胸₁₁)。此段脊椎活动度较小,临床症状轻微或缺乏,不易引起病人和医生的注意,大多系体检时偶然发现。有的则因肺门区或后纵隔发现肿块,经进一步摄片检查发现椎体有破坏,才考虑为脊椎结核。有报告因胸椎结核脓肿向上发展,顶起一侧膈肌并于心膈角处突向肺野,被误诊为肺段隔离症或肺癌而施行了手术。也曾有报告,腰椎结核的单侧脓肿被误诊为腹膜后肿瘤者。

第八节 关节结核

关节结核(joint tuberculosis)是一种较为常见的慢性进行性的关节炎性疾患,占全身骨关节结核的30%~40%,多见于少年和儿童。我们的512例关节结核中,男性295例,女性217例,男性稍多于女性。好发于持重的大关节,下肢关节发病为上肢的7~20倍,最多见于髋、膝关节,共占关节结核的80%左右。髋关节结核多见于儿童;膝和踝关节结核好发于青壮年。病灶常先开始于不持重的关节边缘部分。

关节结核分滑膜型及骨型两种,以滑膜型多见。单纯滑膜结核一般进展缓慢,若能及时治疗,效果比较满意。如已发展为全关节结核,关节软骨及软骨下骨质均被破坏,则较易形成窦道或合并化脓性感染。

关节结核还可由邻近的骨髓、干骺结核或脊椎结核蔓延而来。一般多为单发,多发性者较少。关节结核在滑膜上的改变主要为结核性肉芽组织增生,其骨骼改变同骨结核。

(一) 滑膜改变 结核菌侵及滑膜,首先引起滑膜充血、肿胀和增生,并逐渐形成特异性的肉芽组织。关节腔内充满肥厚的滑膜和纤维素性渗出液,滑液增多并变为浑浊,其内含有大量的淋巴细胞及纤维素,在关节内沉

积、钙化后,形成白色“米粒体”。此外,滑膜结核尚能引起邻近软组织充血肿胀等改变。

(二) 软骨改变 随着病变的进展,滑膜或骨的肉芽组织逐渐侵及软骨。一般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,在膝关节非接触面的关节软骨,不论是关节中央或边缘部分,均可被肉芽组织侵蚀破坏,甚至被穿通、破碎以致完全分离。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较晚,而且多不对称,完全消失者较少,与化脓性关节炎早期即发生关节间隙变窄迥然不同。此外,关节软骨破坏尚可继发于软骨下的骨结核病灶,当骨性关节面被破坏之后,即可侵蚀关节软骨,严重者可形成骨或软骨的大块剥离。

(三) 骨改变 滑膜结核侵犯骨组织,常开始于少有软骨覆盖的边远部分或非接触面的部位。骨破坏表现为骨表面“溶解”(即边缘糜烂),或向软骨下组织蔓延。合并结核性干酪物质栓塞动脉时,可发生大块死骨。原发于骨松质的结核大多为坏死型,小的死骨常被肉芽组织吸收,局部形成不规则的破坏或缺损,一般无新骨增生。

干性骨疡(caries sicca)较为少见,好发于肩关节或肱骨头,无或仅有少量渗液,趋向于结蒂组织性关节萎缩(又称萎缩型)及特异性的肉芽组织增生。肉芽组织常自关节囊附着处侵蚀软骨及骨组织。肱骨头发生破坏时,偶可见大块死骨。

关节的慢性充血常可加速骨髓的生长。

关节结核的MRI检查: 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的病理成分,对关节结核的诊断和鉴别诊断有很大帮助。早期MRI可见关节囊内有大量积液,呈均匀的长 T_1 和长 T_2 水样信号;关节滑膜肥厚, T_1 加权像呈低信号, T_2 加权像为略高信号。病变进展 T_1 加权像关节腔内的肉芽组织呈均匀低信号, T_2 加权为等高混杂信号,信号强度高于肌肉但明显低于水;小翻转角准 T_2 加权像肉芽组织与关节积液均为明显高信号,对后两者的鉴别作用不大。关节软骨破坏时,可见高信号带不连续,呈碎片状或大部分破坏消失。在膝关节还可见到半月板破损,信号增高并向外侧移位,这是由于肉芽组织侵蚀半月板的连接韧带所致。软骨下低信号的密质骨内出现不规则的长 T_1 长 T_2 信号,骨髓内有不规则的破坏区, T_1 加权像为低信号, T_2 加权像呈等高混杂信号,说明骨破坏区内主要为肉芽组织。在儿童,骨髓和骺板常常受累, T_1 加权像骨髓信号均匀减低, T_2 加权像为不均匀的高信号,略高信号的骺板软骨内亦可出现不规则的长 T_1 长 T_2 信号。关节腔内较少形成干酪性物质,呈小灶性长 T_1 长 T_2 均匀信号。关节周围软组织肿胀,呈边界不清的长 T_1 长 T_2 信号,肌肉间隙模糊不清。

增强MRI表现:以渗出为主的滑膜结核,充血肥厚的滑膜呈明显强化,与不强化的关节囊积液形成鲜明对比。以肉芽组织增生为主时,关节腔内、关节软骨及软骨下骨的破坏区内均呈明显强化,有时在强化区内可见

无强化呈低信号的小干酪坏死灶。

髋关节结核

【临床表现】

(一)发病率及部位 髋关节结核占全身骨关节结核的10%~20%,我们统计占18%,仅次于脊椎结核而居第2位,占关节结核之首位。好发育儿童和少年,半数以上在10岁以下,我们的最小一例为20个月,一般两岁以下和25岁以上少见。多为单侧发病。

髋关节结核骨型较滑膜型多见,病灶常位于髋臼上缘、股骨头及股骨颈。此外,髋臼外上方的髂骨结核、股骨大粗隆结核,亦可蔓延至髋关节,少数尚可继发于脊椎结核之流注脓疡。

(二)症状和体征 早期症状少而轻微,常见的有:

1. 疼痛 表现为髋部酸痛、刺痛或胀痛,并可放射至膝部,往往在疲劳后出现并加重。小儿常有夜间哭闹。检查时髋部有明显冲击痛。

2. 跛行 早期因肢体肌肉保护性痉挛,患肢屈曲或呈半脱位状,晚期由于患肢增长、缩短或脱臼,可致跛行。

3. 肢体姿势改变 早期多呈前屈、外展及外旋状态。这个体位关节负重最小,关节腔最大,病人感到较为舒适。晚期则常持前屈、内收及内旋状态。检查时,托马屈曲畸形测验阳性。

4. 软组织改变 关节附近软组织肿胀,但急性炎症表现多不明显,有时可扪及脓肿,晚期常出现肌肉萎缩。

【X线表现】

(一)软组织改变 此征象虽然不具有特异性,但是可为诊断提供线索,如多次复查仅表现为软组织肿胀,而无明显的骨质破坏,往往提示有滑膜结核。滑膜结核进展缓慢,可数月甚至一年内还不出现骨质改变。另外,髋关

节邻近软组织肿胀而稍远处的臀肌萎缩,也是有参考意义的征象。

(二) 关节改变

1. 关节间隙变窄 病变早期,关节间隙可因关节腔内滑液增多和滑膜肿胀肥厚而略为加宽。关节软骨被破坏时,关节间隙逐渐变窄(照片 14-32)。正常小儿髋关节间隙为 0.5~0.7cm,若小于 0.50cm,则应考虑变窄,大于 0.7cm 可视为加宽。细微的改变须两侧对比观察。

2. 关节脱位或半脱位 髋臼变浅或变平,常致关节脱位或半脱位。轻微的脱位常不易被发现,须仔细测量髋臼内缘的泪痕与股骨头内缘的距离,或借助于健侧对比。距离增宽常提示有半脱位存在。半脱位时往往并发骨盆向上倾斜。如伴有骨质软化,则髋臼向盆腔内陷突(照片 14-33)。

(三) 骨质改变 滑膜型结核随着关节软骨的侵蚀破坏可逐渐出现骨改变。早期呈不同程度的骨质稀疏。一般年龄越小,病变越急,骨质疏松愈明显。骨质改变最敏感的部位是髋臼上缘及髋臼正中“Y”形软骨附近,表现为关节面下出现一带状密度减低区,或于髋臼窝的正中显示有一个半月形或卵圆形骨

质吸收区。病变继续发展,在髋臼外上缘或髋臼联合区(“Y”形软骨附近)可出现局限性或弥漫性的溶骨性破坏,髋臼加深、变大(照片 14-34),有时还可出现多块较大的死骨。股骨头关节面呈现糜烂、模糊而不规则。

骨型髋关节结核病灶多位于股骨头髁部和颈部,以及髋臼的上方。病变好向关节方向蔓延扩大,侵蚀并破坏关节软骨,最后可导致关节狭窄、骨性关节面出现糜烂和不同程度的骨破坏。

小儿的骨骺可因破坏而现示缩小、不整,以至完全消失,严重者可同时伴有股骨颈近端吸收变细。此外,还能影响骨的生长,使患肢变短。长期受慢性炎症的刺激,亦可使化骨核早期出现或骨骺特别增大。

髋关节结核晚期,关节囊附近可见残余脓肿呈点状或片状的钙化。脓肿有时可沿大腿的肌群沉降到膝部。

【鉴别诊断】

(一) 股骨头(髁)缺血坏死 两者甚为相似,髋关节结核约有 1/10 在初诊时误诊为缺血坏死,而后者约有 1/5 误诊为结核。故二者在鉴别上极为重要(表 14-2)。

表 14-2 髋关节结核与股骨头(骨骺)缺血坏死鉴别表

	髋关节结核	股骨头(骨骺)缺血坏死
性别	无显著差别	男比女多 4~10 倍
骨质疏松	明显	不著
关节间隙	变窄或消失	正常或稍增宽
髋臼	多同时被破坏	常不受累或可变浅变大
股骨头的改变	可有局限性骨质破坏或完全破坏、消失	轮廓最初有缺损,头部变扁,并可破碎,恢复期有骨质重建可呈菌蕈状
腿部肌肉萎缩	明显	不明显
髋关节活动受限	伸直受限最甚,常有弯曲受限	外展、内收及旋转均受限,弯曲受限较少
关节强直	较常见	无或较少
股骨颈增宽颈干角变小	不著	明显
病程	数年至数十年	3~4 年后可自限、自愈

(二)化脓性髌关节炎 起病急,病程较短,急性炎性症状明显且较严重。关节软骨和骨性关节面迅速被破坏,关节间隙均匀性狭窄,甚至完全消失,最后大多形成骨性强直。在骨质破坏的同时,增生硬化显著而骨质疏松多不明显。

(三)先天性髌关节脱臼 女孩多见,可单侧或双侧发病,髌臼变浅,股骨头骨骺出现晚且较小,并向后上方脱位,可形成假关节,无骨质破坏,亦无明显疏松。同侧肢体发育较细。

膝关节结核

【病理】膝关节是全身滑膜组织最丰富的关节,膝关节结核80%以上为滑膜型。滑膜结核一般发展缓慢,病变过程较长,可以长时期(数月至数年)局限于关节的软组织内。当滑膜结核的肉芽组织发展到一定程度时,首先在关节边缘的滑膜肉芽组织接触部分开始破坏,并逐渐侵蚀关节软骨及其覆盖的骨性关节面。另外,病变亦可开始于十字韧带(即所谓非持重部位)的滑膜组织,继而破坏关节软骨下的骨质。

骨型关节结核,大都在股骨下端或胫骨上部的干骺区,极少数原发于髌骨。无论滑膜型或骨型,当其发展为全关节结核后,均易发生关节脱位、窦道形成或合并感染,严重者可造成关节强直,后者大多为纤维性强直。

【临床表现】膝关节结核发病率仅次于脊椎及髌关节结核而居第3位,约占骨关节结核的6%~15%,10岁以下儿童较少见,30岁以上的发病率明显高于髌关节。

患者初期症状比较隐潜,常不被注意,较早的症状为局部肿胀和疼痛,继而出现跛行和肌肉萎缩,最后发生关节畸形。

【X线表现】膝关节结核尤其是滑膜型,早期常表现为关节间隙增宽,关节周围软组织肿胀,关节间隙不对称性变窄并模糊,以及

关节局部骨质疏松和萎缩,较少出现硬化。少年儿童的膝关节结核,骨骺出现较早,且比健侧增大,骨小梁粗而稀疏,骨骺可提前愈合。

关节软骨被破坏后,在关节两侧的边缘部分可见到凹弧形或鼠咬状骨破坏,边缘锐利而圆钝,一般见不到小死骨。若骨破坏范围较大或者同时伴有血栓形成,新的血运又未建立,则可能在关节的边缘出现大块死骨,多呈三角形,其底朝向关节面,位于关节面的一侧,或同时出现在关节的对面,即所谓“吻形死骨”(kissing sequestra)。

骨型关节结核病灶起自靠近关节的骨骺或干骺端的骨松质内,最初仅见骨质疏松,尔后出现局限性的骨质破坏,并逐渐向关节方向延伸。病变首先侵及邻近关节的边缘,继而破坏骨性关节面及关节软骨,使关节间隙宽窄不一,关节面不规则,边缘模糊不清。

膝关节结核后期,由于关节面不同程度的破坏、关节软骨的病理改变,以及身体重力的影响,关节常形成半脱位(照片14-35)。膝关节结核,尤其是成人,较少出现骨膜增生,但较易穿破皮肤,形成窦道。膝关节结核的愈合期常表现为狭窄的关节间隙逐渐变为清晰,破坏区边缘骨增生硬化,并形成纤维性强直。

髌骨结核可分为原发性或继发性两类,前者来自血行感染,后者指膝关节结核侵及髌骨。原发性髌骨结核可分为边缘型和中心型,前者病灶多位于髌骨的表面,呈糜烂或不规则状骨破坏,最终多发展为关节结核。中心型病变开始于髌骨中心的骨松质,呈溶骨性破坏,严重者大部分骨质均被破坏,仅残留骨外壳(照片14-36),有时可呈单囊或多囊状改变,并伴有膨胀性表现,颇似巨细胞瘤。此型可单独存在。亦可与膝关节结核并发,为浅弧状凹陷和不整,晚期可有硬化边,一般见不到死骨。

【鉴别诊断】

(一)化脓性关节炎 结合病史、临床症状及血化验检查,鉴别不太困难(表 14-3)。

表 14-3 关节结核与化脓性关节炎的鉴别

	关节结核	化脓性关节炎
病程	进行缓慢,骨质疏松出现较慢,以月、年计	进行迅速,骨质疏松出现快,以日计
软组织改变	关节附近软组织肿胀,周围肌肉萎缩	关节附近软组织红肿,很少或无萎缩
软骨破坏	软骨破坏慢,以月计,关节间隙可长期保持不变	软骨早期破坏,关节间隙变窄或消失
骨破坏部位	骨破坏见于关节边缘,持重部位破坏较迟	承受重力部位最早破坏且显著
关节强直	较少见,多为纤维性强直	易形成关节强直,常为骨性强直
窦道形成	容易形成窦道,且不易愈合	窦道形成较少
症状及血液检查	轻微,常有低热,白细胞可升高,淋巴球相对增多	明显,常有高热,白细胞明显升高,特别是中性白细胞

(二)滑膜肉瘤 为恶性程度较高的软组织肿瘤。病史长短不一,疼痛剧烈。X线检查,软组织阴影出现较早,界限清楚,密度均匀而呈分叶状,常跨越关节,可能有钙化点。骨质呈侵蚀性或弥漫性破坏,病变多较广泛,但无死骨,也无骨膜增生。

(三)着色性绒毛结节性滑膜炎 本病好发于膝和踝关节,有绒毛型和结节型之分。病程一般较长,最长可达 10 余年。患处软组织明显肿胀,穿刺可见血性或咖啡色液体。结节型可触及大小不等的结节。病期长者可见股骨和胫骨内外髁边缘有外侵性的溶骨性破坏,少数在干骺端有长圆形骨质破坏区,与骨干长轴垂直。一般无硬化边缘,亦无死骨或骨膜反应等。

(四)血友病及其他出血性疾病 关节腔内反复出血,使滑膜增厚、含铁血黄素沉着及血肿机化等,可致关节间隙增宽。关节边缘软骨破坏则见间隙变窄和髁间窝加深,以及骨端呈囊状改变或骨小梁细疏、不整等。本病结合临床症状、出血史及家族疾病史不难鉴别。

踝关节结核

【临床表现】踝关节结核占全身骨关节结核的 1%~5%,多发病于 30 岁以内,儿童

尤为多见。病变起始于滑膜、骨骺或干骺端的骨松质,滑膜型较骨型多见。在骨型结核中,以胫骨下端最多,外踝次之,内踝与距骨最少。

由于踝关节负重较大和滑膜囊间的沟通较多,所以踝关节结核是临床上较难治愈的关节结核。早期症状为肿胀、跛行及疼痛,肿胀多位于关节前面和内外踝。畸形多表现为跖屈外翻。晚期常发生痿管。

【X线表现】单纯滑膜结核,最早的 X线改变是明显的骨质疏松及关节囊肿胀,以足骨和小腿骨的下段较为明显。关节囊前方的窄条透亮带和关节囊后的三角形脂肪透明影被推移、压缩变窄或模糊不清,甚至完全消失。关节积液较多时,关节间隙显示增宽。滑膜结核转变为全关节结核时,可出现关节间隙变窄、软骨下骨板模糊和边缘性的骨质破坏。

骨型结核分边缘型和中心型,前者多为糜烂或单纯溶骨性破坏,一般无死骨;后者则呈圆形或不规则形的骨缺损,一般无硬化边缘,但死骨常见。死骨被吸收后遗留的空腔,可伴发病理骨折。病变靠近干骺者可见有反应性骨膜增生(照片 14-37)。若长期合并感染则可出现明显骨硬化。

踝关节结核继发于距骨体结核者,一般比较少见。由于病灶多靠近关节面的边缘,所以极易累及关节而成为全关节结核。位于骨中心部的结核灶,常呈单囊或多囊状的骨质缺损,并有不同程度的硬化边缘。病灶扩展增大,可见颈部被破坏,距骨头变扁塌陷,跟骨亦可受累而下陷,足弓变浅。破坏严重者可发展为跗骨间关节结核。

踝关节结核亦可蔓延至跗跗关节,形成跗跗关节结核。

跗、跖、趾及趾间关节结核

本型结核颇少见。由于这些小关节活动范围较小,滑膜也不丰富,病理上大多属于骨型关节结核。原发性跗关节结核以跟骨最为多见。发生于跟骨边缘的病灶多在跟骨载距突附近,呈溶骨性破坏;发生于跟骨中心部的病灶,有时向关节面方向发展,形成关节结核,表现为跟距骨下陷和破碎,犹如距骨嵌入跟骨。少数病例骨原发病灶在距骨、舟骨、骰骨或楔状骨,其破坏区周围可见有硬化表现,周围骨质有明显的疏松和萎缩,关节面模糊不清,间隙破坏不整。足部小关节结核比较表浅,易破出皮肤而形成窦道(照片 14-13、14)。

骶髂关节结核

【临床表现】骶髂关节结核较少见,好发于青壮年,半数以上发病于 16~30 岁,小儿极少。

一般症状轻微或不明显。早期主要症状为局部疼痛,常因行动或翻身动作而加剧,坐立过久或登高时疼痛加重。此外,尚有髋关节和下肢坐骨神经的放射疼痛。病变继续发展有可出现关节肿胀、活动障碍或跛行。检查时,膝伸直弯腰受限,并可发现脓肿,或见有窦道形成。

【X 线表现】绝大多数继发于骶骨或髂

骨结核,以前者多见。一般均为单侧发病,极少数可见于两侧,病变常不对称(照片 14-38),病灶大多位于骶髂关节中下部(照片 14-39)。病变早期,表现为关节面模糊、边缘糜烂及关节间隙增宽。继续发展,骶髂骨常同时出现骨质破坏,在关节间隙中央可见长圆形的骨质缺损,关节间隙相对显示不规则增宽。严重的破坏可引起关节半脱位,表现为耻骨联合向上移位。较大范围的骨破坏,可发生死骨。骶髂关节结核的骨质疏松常不如其他关节明显,而往往显示有骨质硬化。病程末期常发生骨性关节强直。

骶髂关节结核较易发生冷脓肿和窦道形成,多见于臀部及腹股沟或骨盆腔内。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 常见于女性,多为双侧对称性发病。表现为关节间隙呈不规则变窄或伴有骨质硬化,有时在关节边缘出现小囊状骨缺损。病变较易侵犯骶髂关节的上半部。骨质疏松较为明显,通常在骶髂关节发病的同时,腰椎或胸椎小关节亦可见有相似的骨改变。

(二)致密性髂骨炎 多见于成年女性,常对称性发生,多见于骶髂关节的中下 2/3 的髂骨部分,表现为三角形、新月形或梨形的骨密度增高,呈浓白状,骨小梁几乎不得见,从不侵犯关节。有时骶骨面亦轻度受累。

肘关节结核

【临床表现】肘关节结核占上肢关节结核的首位,半数以上为成人,10 岁以下较少见。大多为骨型关节结核,滑膜型较少。早期主要症状为鹰嘴突及外上髁之间局部软组织肿胀,当发展为全关节结核后则表现为梭形肿胀,此外尚有活动受限及轻度疼痛。晚期肌肉萎缩明显,较易发生窦道。

【X 线表现】肘关节结核的骨型病灶,常位于尺骨鹰嘴突及肱骨内外髁,其中尤以外

髌多见,桡骨小头较少被累及。病灶分为中心型及边缘型,前者呈局限性骨破坏,常有死骨形成,死骨吸收后可遗留边缘稍硬化的空腔,并可表现为膨胀性改变(照片 14-40)。靠近干骺部的病变容易引起较为广泛的骨膜增生,尤多见于少年儿童。合并继发感染时,骨膜增生更为广泛。

边缘型多以溶骨性破坏为主,周围骨质稍致密。骨型病灶较容易侵及骨膜,可引起关节囊软组织肿胀及关节模糊,此时与单纯滑膜结核累及软骨和骨组织不易区别。一般认为,来自滑膜病变的全关节结核,软骨下骨质破坏常较均匀,而来自骨型结核者,则局部骨质破坏比较严重(照片 14-41)。

肩关节结核

【病理】肩关节周围有较多的厚大肌群附着,关节盂与肱骨头接触面很小,肱骨周围的滑膜囊与肌肉联系密切,因此肩关节较少罹患结核。有时即使形成病灶,也可自愈。肩关节结核以骨型多见,病理上以肉芽增生为主,渗液较少,多不形成脓肿,故有“干性骨疡”之称。

【临床表现】肩关节结核较少见,好发于成人的右肩,常见症状为活动受限(尤其是旋转活动)和局部肿胀,三角肌往往显示萎缩。

【X线表现】肩关节结核的骨型病灶常见于肱骨头、解剖颈及肩胛盂边缘。肱骨的病灶不论自边缘或中心发病,均常呈深浅不一的溶骨性破坏,表现为单个或多个圆形或半圆形透光区(照片 14-42)。多数弥漫性小病灶可以融合成较大范围的破坏区,于肱骨头关节面下可形成大块死骨。个别病例,肩关节结核可由肱骨大结节向肱骨颈方向蔓延,或由肩峰结核发展而来。

由于关节软骨破坏、关节囊萎缩、纤维性粘连,以及三角肌的挛缩、萎缩等原因,可致关节间隙狭窄或消失。

肩关节结核较少发生脓肿或窦道,少数即使发生脓肿及坏死,也可迅速被吸收。在腋窝附近偶可见有脓肿钙化斑。当病变涉及肩锁关节并形成三角肌下滑囊炎时,也可出现钙化斑。

【鉴别诊断】肩关节结核须与布氏杆菌性肩关节炎鉴别。布氏杆菌性肩关节炎多见于牧区,有病畜接触史,常为多个关节对称性发病,一般于发病后两个月即可出现 X 线改变,主要在肌腱、滑囊及韧带附着处的肱骨头外缘、大结节、肩峰及喙突部, X 线表现为局限性表浅的小囊状骨质破坏,伴有边远硬化,关节面及关节间隙可保持正常,亦无脓肿或死骨形成。于肩峰下囊、三角肌下囊及肌腱韧带处可见有钙化。布氏杆菌补体结合试验或冷凝集反应均为阳性,有助于鉴别。

腕关节结核

腕关节结核病灶多开始于骨骼,或同时累及滑膜,单纯为滑膜型者少见。病理上干酪型多于肉芽型。

本病多见于青少年,10 岁以下较少发病。病程较上肢其他关节结核为短,病变很快即蔓延至整个关节以至全部腕骨。腕关节由多个小骨组成,关节囊薄弱,周围软组织亦较单薄,在伸、屈侧均有多条肌腱通过,故关节结核较易侵及腱鞘而影响手的功能。若发生脓肿,则容易破出皮外而形成窦道。

【X线表现】本病多为骨型,单纯滑膜型少见。滑膜型早期可见腕骨骨小梁模糊,骨皮质轮廓消失,晚期由于骨皮质消失及皮质下侵蚀,腕骨可变小。骨型病灶多开始于桡骨远端,其次为腕骨(如舟骨、大多角骨、头状骨及三角骨),很少继发于尺骨(照片 14-43)。病灶常为多发,呈类圆形或不规则形骨缺损,较少见到死骨。晚期关节间隙均变窄,病变严重者可侵及第 2、3 掌骨基底部(照片 14-44),甚至达骨干,可伴有轻度骨质增生及骨膜反

应。病骨往往呈膨胀改变。腕骨结核常合并腱鞘结核,有时可见斑点状钙化。儿童的腕关节结核,患侧化骨核出现较早。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 常对称性侵及多个关节,病变主要累及滑膜及软骨。骨改变主要为骨质疏松、关节面糜烂及小囊状骨缺损,多出现在骨的边缘。严重者,腕关节呈半脱位,手指向尺侧偏斜。晚期腕关节可出现强直和肌肉萎缩,但无钙化、死骨或窦道形成。

(二)痛风性关节炎 多见于男性,疼痛显著,常突然发作,无明显骨质疏松,好发于指间关节,在近关节面的边缘有斑点状或小囊状骨质缺损,血清尿酸盐增高。

(三)腕月、舟骨无菌坏死 早期骨质密实,晚期可呈不规则碎裂,有时可见囊性变,腕关节一般不狭窄,也无骨破坏。

掌、指及指间关节结核

本病极为少见,几乎均为成人。临床症状

和缓,病变进展较慢,早期有关节肿胀和局限性骨质疏松,数年后可在关节面下出现囊状骨破坏。病变大多开始于关节边缘或干骺中心,并逐渐延及整个关节,而致关节间隙不规则加宽。破坏区内可见死骨,周缘可稍硬化,一般无骨膜增生。病骨干骺端可稍增宽,经过治疗,骨质趋向硬化,病变局限,但囊状骨破坏却难以消失。本病须注意与痛风鉴别。

胸锁关节结核

临床上极为少见,可由锁骨的胸骨端或胸骨柄的骨型结核灶发展而来。病变主要为干酪型,X线表现为糜烂性破坏或虫蚀状骨缺损,易穿破皮肤形成瘰管。有时在锁骨端可见局限性骨膜增生。

第九节 骨关节结核病

骨关节结核病(tuberculosis of bone and joint)属于骨关节结核的一种特殊类型,它是指身体多处骨骼及关节同时或先后发生血行感染的结核病,不包括脊椎结核的多椎体受累或短管骨结核的多骨发病,也不是指一骨多发的结核病灶。骨关节结核病不同于多发性囊状骨结核,后者多见于营养不良或体弱多病的幼小儿童,好发于四肢长管骨,很少侵及关节。

本病系毒力较强的结核菌一次大量或连续多次大量进入血循环而发病。全身任何骨关节均可发病,同时累及其他脏器,如消化或泌尿系统生殖系统等,肺部常可发现结核病灶。任何年龄均可发病,但以儿童及青年多见,我们有10例,最小者4个月,最大者45

岁。

我们的10例中,6例经手术病理证实,4例有典型骨关节结核的X线表现,经抗痨治疗3~6个月后复查,病变明显好转。10例的原发病变都在3处以上,分别在不同的骨骼或关节上。

【临床表现】发病较急,病程(从出现症状到就诊时间)较短,最短3个月,最长4年,平均11个月。儿童病程较成人为短。病人一般情况较好,无营养不良表现。无论发病于关节或长、短管骨,均易穿破皮肤而形成窦道。抗痨治疗效果显著,短期即可见有骨修复。

本病有同侧发病的倾向,病变常发生于同一侧的许多部位和器官中。卡特耳(Catell)曾报告一例两岁半的男孩,共有8处病灶,均

分布在右侧:右上肺原发综合征、右侧气管旁淋巴结结核、右肺粟粒性肺结核、右肱骨头结核、右胫骨骨髓结核、右膝关节结核、右侧结核性中耳炎和右侧睾丸结核。

病理上主要为干酪型结核。

【X线表现】成人的结核病灶往往位于腰椎、大粗隆及不规则骨,如跟骨、距骨及跗骨等,儿童则多发生于长管骨及大关节。长管骨病变多位于骨髓、干骺端,呈圆形骨破坏,多伴有骨质增生硬化表现。短管骨病变位于骨干,常同时有骨破坏和骨增生,但较少出现典型的骨气腔改变。常可见到明显的死骨和骨膜增生。当有窦道形成而合并有化脓性感染时,骨质增生硬化和骨膜反应亦更加广泛而突出。关节病变可单纯为滑膜型或骨型,亦

可两者兼有。关节附近可有轻微而局限的骨质稀疏。本病易早期形成窦道,但关节周围软组织内钙化较少发生。

【典型病例】姚XX,男,4个月,右踝关节和左肘关节肿胀3个月,破溃流脓不愈2个月。

查体:右踝关节肿胀,扪之软,不热,但有压痛,并有一瘻管流脓。左肘关节内侧亦有一瘻管流脓不愈,局部压痛。

X线检查:左肘尺骨鹰嘴向前下脱位,鹰嘴处局限性骨质疏松,左桡骨近侧干骺端显示一类圆形骨破坏区,直径约1cm,周围有不均匀骨质增生。

(徐德永 何树岗 孙锡和 冯卫华)

参考文献

1. 岳家斌. 全身多发囊性骨结核. 临床放射学杂志, 1992, 11: 325
2. 张雪哲, 田宗皎, 王德生. 脊柱结核的CT表现(附18例报告). 中华放射学杂志, 1994, 28: 123
3. 王新英, 陈继营, 王洪海等. 少见椎体干性结核一例. 中华放射学杂志, 1994, 28: 681
4. 张林川, 李坤, 赵辉等. 脊柱结核的CT诊断(附56例分析). 临床放射学杂志, 1995, 14: 364
5. 涂银. 额骨结核一例. 临床放射学杂志, 1995, 14: 114
6. 尹化斌, 张国胜, 庞连起等. 扁骨结核的X线诊断. 实用放射学杂志, 1996, 12: 213
7. 张建. 双髋关节结核2例报告. 实用放射学杂志, 1996, 12: 435
8. 吴振华, 诗农, 杨本强等. 脊柱结核的MRI表现. 中华放射学杂志, 1996, 30: 159
9. 李松年. 不容忽视的结核病. 中华放射学杂志, 1996, 30: 149
10. Amith AS, Weinstein MA, Mizushima A et al. MR imaging characteristics of tuberculous spondylitis Vs vertebral osteomyelitis AJR, 1989, 153: 399
11. Ahmadi J, Bajaj A, Destian S et al. Spinal tuberculosis: atypical observation of MR imaging. Radiology, 1993, 189: 489

第十五章 骨螺旋体感染

第一节 骨梅毒

骨梅毒可以显示出各种各样的 X 线改变,与其他多种骨骼病变的 X 线征象类似。骨梅毒有先天性和后天性两类。先天性骨梅毒系梅毒螺旋体由母体经血行通过胎盘而达胎儿循环,从而感染胎儿骨骼所致。因其出现症状的早晚,又可分为早发与晚发两类。

早发型先天性骨梅毒

自出生后至 4 岁内出现病症者,称为早发型先天性骨梅毒,其突出表现是多骨受累。梅毒的骨骼改变并不一定与临床症状相平行。相当多的梅毒婴儿,在出生后 6 个月内可出现广泛性骨改变,而临床症状却常不明显,或仅有轻微的皮疹。梅毒婴儿在一岁以内,有 6%~10%的血清华氏试验呈阴性,因而 X 线检查在先天性梅毒的诊断上更具有重要性。

较轻的病例病变仅限于 2~3 个骨骼,而严重者几乎所有长骨干骺端均可累及,其中尤以胫骨、股骨和肱骨最为常见。

【病理】梅毒螺旋体侵入干骺端和骨干内,产生增生性和破坏性改变。在破坏区内,髓细胞和骨组织由梅毒性肉芽组织所取代。在干骺端软骨、骨干连接部分可发生营养性改变,骺板增厚,近骺端骨松质萎缩形成横线,这是由于病变对软骨内化骨所产生的非特异性效应所致。在所有活动期梅毒婴儿,几乎都可显示这种改变,但并非梅毒的特征性表现。

【临床表现】梅毒皮疹散布于全身,以手

掌和脚掌处尤为明显。梅毒性鼻炎、粘膜肿胀,可引起鼻塞、流涕等症状。病儿还有肝脾肿大,并可发生间质性肺炎,四肢可出现珀洛脱(Parrot)假性瘫痪。

【X 线表现】早发型先天性骨梅毒的特点是:受累诸骨骨干和干骺端有广泛而不规则的增生及破坏,但不侵犯骨骺化骨中心。X 线表现为干骺炎、骨膜炎、骨炎或骨髓炎,其中以干骺炎为最重要。当临床诊断尚有困难时,常以出现干骺炎作为诊断依据。

(一)干骺炎 一般在出生后 6 个月内出现,以尺、桡骨远端和胫骨、肱骨近端最为明显。最早的征象为先期钙化带增浓和增厚,X 线片显示骨干远端有一致密白线,厚约 3mm,这是严重疾病对软骨化骨所引起的非特异性改变,在各种原因的生长障碍,铅、磷、铋中毒,维生素 D 过多症,石骨症和侏儒症等,均可发生,故不是骨梅毒的特征性表现。病变严重时,干骺端骨松质的深部被破坏,在白线之下可出现一宽而均匀的骨质稀疏带(照片 15-1),不可误认为坏血病或愈合的佝偻病,因 6 个月内的婴儿很少罹患这些疾病。

有些病例在骨干骺端近骺板处,可出现局限性破坏。严重者干骺端内侧的巨大骨破坏区可深入骨干内,骨干皮质可被破坏或增厚。胫骨近端内侧对称性骨破坏称为魏伯格(Wimberger)征(照片 15-2、3),对早发型先天性骨梅毒具有诊断意义。在双侧股骨内侧也可出现类似的缺损。有时骺板近骺缘处呈

多数锯齿状突起,这是局部不规则钙化延伸入骺软骨内所致,与佝偻病早期骺板的不规则钙化极为相似。干骺端破坏区常可发生病理骨折,骨干远端及其附着的骨骺可发生移位或与骨干嵌顿,这种骨折畸形以后可完全痊愈而不留痕迹,这是早发型先天骨梅毒的特点之一。

(二)骨膜炎 骨膜炎和骨炎可以单独发生,但二者往往发生于干骺炎的晚期。骨膜炎是早发型先天骨梅毒最常见的改变,一般范围比较广泛,有双侧对称性倾向,轻型骨膜炎多出现于最初数月内,表现为与长骨骨干相平行的线条状骨膜增厚,而重型者多见于晚期,此时由于骨膜下有成层新骨形成,因而骨干增粗,一般在出生9个月后,骨膜炎很少单独存在。

(三)骨炎 虽可发生于任何骨骼,但以长骨多见。病变可呈散在的局灶性皮质破坏,产生虫噬样疏松区,或呈广泛的破坏性与增生性改变,遍布于骨干。X线片上显示广泛的不规则骨疏松和骨增生硬化,与化脓性骨髓炎相似,但死骨出现较少。骨干常因骨膜下新骨形成而增粗,皮质亦可呈分层状增厚。有时髓腔呈梭状扩大,与囊状结核性骨干炎相似。

侵犯颅骨时可出现破坏性与增生性改变,前者常同时累及外板和内板,并形成死骨;后者则表现为骨皮质增生和硬化,以额骨和顶骨多见,常在出生后9个月出现。

梅毒性骨炎较少累及短骨(如指骨、掌骨、跖骨、趾骨等)。虽可发生于不同年龄,但多见于一岁以前,表现为骨膜下新骨形成,骨干增粗、增生,死骨较少见。

【鉴别诊断】

(一)坏血病 骨质疏松,皮质菲薄。骨膜下有血肿钙化。

(二)化脓性骨髓炎 常开始于长骨干骺端,有破坏和增生,死骨多见。

(三)骨结核 骨质呈囊性破坏,很少伴

有骨质增生,可见沙砾状死骨。

晚发型先天性骨梅毒

晚发型先天性骨梅毒,可能由原始侵入胎儿骨骼内的潜在感染再活动所致,一般发生于5~15岁之间。病理变化主要是骨膜炎、骨炎和骨髓炎,其特点为弥漫性或局限性骨膜下皮质增厚,可伴有树胶肿。与早发型先天骨梅毒不同,不能自愈,往往遗有畸形。临床上常见有角膜实质炎、神经性耳聋、郝氏(Hutchinson)齿、马鞍鼻、军刀腿和间断性骨痛等表现。

【X线表现】

(一)骨膜炎 多见于幼年患者,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,髓腔减小,一般常见于两侧胫骨,呈刀鞘状变形,因而被称为“军刀腿”。

(二)骨炎和骨髓炎 表现为不同程度的骨硬化伴有破坏区和死骨形成,常见于额骨和顶骨。病变虽可累及任何长骨,但以两侧胫骨最为常见。病变最先侵犯骨干部,呈局限性或弥漫性。局限性病变常被称为树胶肿(照片15-4),为边缘不规则的破坏区,可分为骨膜型和中心型。弥漫性病变引起骨松质斑片状破坏,骨小梁致密而不规则,死骨不常见。骨膜下骨质增生使皮质增厚,骨外形不整,骨干增粗。如病变仅累及并列成对的长骨如胫骨与腓骨之一,由于病骨长度增加,可产生弯曲畸形(照片15-5)。

【鉴别诊断】

(一)骨髓炎 开始于干骺端,有增生和破坏,死骨多见。

(二)骨膜炎 呈层状新骨增生,不伴有树胶肿样骨破坏。

后天性骨梅毒

后天性梅毒在临床上分为三期,自发生

下疳至出现第二期早发梅毒疹称为第一期梅毒,在此阶段不产生骨关节改变。自发生第二期梅毒疹至感染后4年内称为第二期梅毒,4年后则进入第三期。骨骼病变可见于第二期和第三期梅毒,表现为骨膜炎和骨炎,以骨膜炎出现最早。

因输入患梅毒者的血液而受感染时,病原体直接经血液进入体内,缺乏皮肤、淋巴组织对梅毒的免疫反应,因而早在6周后即可出现急性骨膜炎和严重的骨髓炎。

【病理】病变首先累及骨膜,常于骨营养孔附近之骨膜血管周围出现骨膜下渗出液和肉芽组织,肉芽组织中心区血管发生闭塞性动脉周围炎,导致树胶肿性变性。病变可进而累及骨皮质,甚至侵及髓腔,可累及骨干之全部或大部,而发生广泛的骨质破坏,伴有极不规则的骨膜下新骨增生,新病变内常散在有树胶肿。髓腔常狭窄或闭塞。

【临床表现】受累部位有骨刺痛,以休息和睡眠时较重,局部具有明显压痛。

【X线表现】

(一)骨膜炎 为后天梅毒最常见的骨改变,多见于胫骨和锁骨,可累及骨干的大部分并进而导致骨炎。骨膜增生可呈层状或花边状,后者是本病的重要特征。少数病例可出现与骨干相垂直的骨针。一般骨膜炎常伴有树胶肿。

(二)骨炎 后天性梅毒性骨炎可呈弥漫性树胶肿型骨炎或局限型骨炎,常为多发性。

1. 弥漫性骨炎 主要表现为广泛性骨膜下新骨形成,骨皮质增厚、致密,骨干粗大变形,轮廓粗糙不整,伴有髓腔斑块状或弥漫性硬化。骨松质亦现硬化,骨小梁不规则,并杂有稀疏破坏区,死骨形成后常被吸收。病变可延伸至骨端而侵犯关节,导致关节面不规则破坏,关节间隙变窄(照片15-6、7)。

2. 局限型骨炎 亦称树胶肿,常发生于长骨皮质内,也可发生于髓质内,呈单个或多

个骨质破坏区,外围常伴有骨质增生和骨膜下新骨形成,致骨干局部增粗,但不形成死骨(照片15-8)。骨被梅毒病变侵犯后,其质极脆,易发生病理骨折。

扁骨,尤其是颅骨特别易受梅毒侵犯,其主要特征为穿凿性骨破坏,范围较大,可伴有小片死骨,但一般死骨不多见。有时可表现为单纯的骨质增生或增生与破坏并存(照片15-9)。颅底和蝶骨亦常出现由树胶肿引起的骨破坏。

【鉴别诊断】

(一)骨结核 好发于干骺端,骨质疏松,有囊性破坏区,病变周围一般不伴有骨质增生、硬化或骨膜增厚。可出现砂砾状死骨。

(二)骨髓炎 病变开始于干骺端,破坏和增生并存,常有大片死骨,全身症状明显。

(三)骨肉瘤 瘤骨是诊断的重要依据,骨针较长,形状不整齐,晚期或发展迅速者,骨针常被破坏,可出现骨膜三角。

梅毒性关节炎

梅毒性关节炎可发生于先天或后天梅毒。在先天性梅毒,可发生双侧对称性无痛性浆液性滑膜炎,称为克洛东(Clutton)关节,病变主要累及关节囊和滑膜,表现为关节肿胀,关节间隙增宽,与其他原因引起的关节渗液相类似。常伴有间质性角膜炎。在后天性梅毒,当第二期梅毒早期,多数大关节可发生关节肿胀、积液,其表现也缺乏特征性。临床上常伴有梅毒性皮肤斑疹和淋巴结肿大。在第三期梅毒,梅毒性骨炎或树胶肿可蔓延至骨端引起关节改变,关节囊和滑膜呈树胶肿性增厚,关节有积液,局部皮肤不红。关节病变多为单发性,以膝关节为最常见。在脊髓痨时,则可发生神经营养性关节病(参见神经营养性关节病)。

【X线表现】在关节囊和滑膜受累时,表现为关节软组织肿胀,关节间隙增宽,与其他

原因引起的关节积液相似。在梅毒性骨炎或树胶肿涉及骨端而累及关节时,可发生关节软骨破坏和软骨下骨质不规则缺损,关节间隙变窄,骨干部有广泛的增生和破坏(照片15-10)。

【鉴别诊断】

(一)关节结核 骨质普遍脱钙,一般无

骨膜增生和骨皮质增厚。

(二)类风湿性关节炎 无骨髓炎或树胶肿样改变,而有普遍性骨脱钙。

(三)化脓性骨髓炎伴有化脓性关节炎 常有死骨和骨瘘孔,临床上伴有急性化脓性病变的严重全身症状和局部体征。

(邱经熙 宗绪安)

第二节 骨雅司病

雅司病为地方性传染病,在我国江苏北部和台湾省部分地区曾有流行,亦偶见于华南和华中。由于卫生条件不断改善,本病已极少见。在临床和血清学上,本病与梅毒有很多相似之处。

本病由雅司螺旋体引起,一般由接触传染,潜伏期2~3周,一般无明显症状,偶有食欲不振、四肢无力、低热、头痛或骨关节痛。病变可分为三期:

第一期 即初疮,又称母雅司,发生于雅司螺旋体入侵部位,主要为颜面、头颈、踝和前臂等处皮肤,初为红色小斑丘疹,逐渐增大,表面破溃,除去痂皮则呈现肉芽组织如杨梅状,2~3个月后可痊愈。第一期雅司病不侵犯骨骼。

第二期 在发病后1.5~3个月开始,临床上出现发热、头痛、关节酸痛,在颜面、颈部、躯干、四肢等处出现多形性皮疹,局部微痒。发生于掌跖部的病变可发生疼痛。皮肤病变可持续数月甚至2~3年。第二期病变可侵犯骨骼,引起骨膜增生。病变大多止于第二期。

第三期 较少见,病变形成顽固性溃疡和树胶肿样损害,除侵犯深部软组织外,还可引起骨质破坏。临床上常出现鼻中隔穿孔、鼻梁塌陷等畸形。

【X线表现】

第一期 不侵犯骨骼。

第二期 可引起骨膜炎,常为多骨受累,病变可蔓延至整个骨干,可发生广泛的骨膜下新骨形成,骨干增粗,但不发生骨质破坏(照片15-11)。这种多发性广泛性骨膜炎改变是二期雅司病在骨骼中的典型表现。

第三期 常伴有骨质破坏,表现为局限性骨皮质侵蚀,并可逐渐蔓延至松质骨,骨膜反应较局限,常呈结节状(照片15-12),偶尔可发生广泛性骨炎、骨膜炎改变。病变多见于胫骨、额骨和顶骨,其次为锁骨内端和肱骨。颅骨病变多呈囊状破坏,周围有带状硬化区围绕,类似一般慢性骨髓炎。少数病变可侵犯关节,而发生关节软骨破坏。在X线片上,第三期雅司病的骨损害与骨梅毒的表现相似,所不同者雅司病的骨膜反应不及梅毒性骨炎时广泛和显著。

第三节 莱姆病关节炎

莱姆病(Lyme's disease)是侵犯多个系统的地方性流行性传染病,曾在美国康涅狄格州(Connecticut)的东阿达姆(East

Addam)莱姆(Lyme)和旧莱姆(Old Lyme)等地爆发流行。1975~1978年Steere经过详细研究,命名为莱姆病。本病呈全球性分布,

我国东北林区和西南地区以及内蒙、青海、新疆、福建等地也有流行。

【病因】病原体为伯格多费里疏螺旋体(*Borrelia Burgdorferi*), 蜱叮咬传播, 故为蜱媒螺旋体病。发病季节一般在夏秋季, 6~7月为发病高峰, 与受蜱叮咬有关。

【病理】在病人的关节滑膜中虽可检出病原螺旋体, 但多数学者认为莱姆关节炎并非由于病原体的直接作用, 而是机体免疫机制参与所致。免疫复合物沉积于关节内, 中性粒细胞吞噬免疫物, 释放多种酶类, 引起关节软骨和骨的破坏。巨噬细胞合成 $1L-1$, $1L-1$ 释放出强力刺激物—脂多糖, 实验证明脂多糖与病人发热、移行性红斑和关节炎有关。关节炎早期表现为滑膜肿胀, 滑膜血管增生, 血管周围有淋巴细胞、单核细胞和浆细胞浸润, 致滑膜增厚, 并形成血管翳。滑膜表面有胶状蛋白质样凝块附着, 血管翳进而侵蚀关节软骨和软骨下骨组织。

【临床表现】人被传染后, 经3~21天的潜伏期, 在蜱叮咬处出现红色小丘疹或斑疹, 逐渐扩大而呈环状。病原体在皮肤内游移, 形成多发的特征性慢性游走性红斑(*Erythema Chronicum Migrans*, ECM)。儿童病人伴随皮肤病变可出现感冒样全身症状, 而成人仅有局部痒感。临床上分为三期: 一期出现游走性红斑, 二期出现神经和心脏症状, 三期以发生关节炎为特征, 各期之间无明显界限。有10%~15%的病人在出现皮肤红斑的同时或在红斑消退后1~6周出现神经症状, 约有8%的病人在发生红斑后出现心脏受累症状, 约60%的病人在出现红斑数周至两年后发生关节症状, 少数病例可不经第一期而直接出现第二期或第三期的症状。未经治疗者有60%~66%在发病后平均6个月(4天至两年)发生关节炎。关节损害以单关节或非对称性少数关节受累居多, 偶为游走性。受累关节

呈间歇性肿胀疼痛, 每次历时一周左右, 其间有约2.5个月的间歇期。主要累及单侧大关节, 依次为膝、肩、肘、腕、踝、颞颌关节和手、足小关节。中轴骨及其关节未见受侵蚀。病人血清和滑液中免疫复合物增高, 冷球蛋白增高而特异病原体检出率低。确诊有赖于高敏感度的血清学检验。病变缓解后抗伯格多费里疏螺旋体抗体可持续升高历时数月。关节炎虽病程较长但可完全恢复。约10%的病人经反复发作可形成慢性关节炎——莱姆病关节炎。

【X线表现】受累关节肿胀, 关节积液, 主要侵犯膝关节, 积液多时可形成腘窝囊肿, 后者可破入小腿软组织。肌腱韧带增厚, 并可钙化。关节软骨变薄、消失, 致关节间隙变窄。关节软骨和半月板可出现钙化。根据发病时间长短, 受累关节可表现为感染性、退行性和混合性改变。感染性改变表现为关节边缘非承重区或肌腱韧带附着处有骨质侵蚀; 退行性改变表现为关节面下囊肿形成和骨质增生; 混合型改变为边缘模糊的骨赘形成和关节面下骨质疏松。关节造影时, 受累关节腔和滑囊有多发性充盈缺损, 系滑膜上附着胶状蛋白质凝块所致。造影剂可充盈关节面下囊腔, 并可显示附着处的骨糜烂。

【鉴别诊断】

(一) 类风湿性关节炎 腕部和手部有特征性X线改变, 类风湿因子阳性。

(二) 赖特(Reiter)综合征 关节积液中骨质糜烂多见于跟骨、趾骨和骶髂关节, 肌腱韧带附着处有骨膜炎。

(三) 色素沉着绒毛结节性滑膜炎 触诊关节有海绵感, 关节液与莱姆关节炎不同。

(四) 退行性关节病 关节面不规则硬化, 出现关节炎前无慢性游走性红斑。

(邱经熙 宋绪安)

参考文献

1. 上海第一医学院《X线诊断学》编写组. X线诊断学. 上海科技出版社, 1978
2. 杨国亮. 中国医学百科全书皮肤病分册. 上海科技出版社, 1982
3. 李洪迪. 梅毒学. 人民卫生出版社, 1956
4. 林中尧. 早发型先天性骨梅毒的X线诊断. 中华放射学杂志, 1994, 28: 714
5. 施桂英等. lyme病新认识的一种多系统疾病. 中华内科杂志, 1987, 26: 435
6. 上海医科大学《实用内科学》编委会. 实用内科学. 人民卫生出版社, 1993
7. Zenker PN. Why radiographs are useful in evaluation of neonates suspected of having congenital syphilis. Radiol, 1992, 182: 630

第十六章 骨的寄生虫、霉菌和病毒感染

第一节 骨寄生虫病

骨包囊虫病

包囊虫病是因误食虫卵而感染棘球绦虫的幼虫六钩蚴所引起的疾病,牧区较多见。成虫主要寄生于狗、狼、狐的小肠内,牛羊为中间宿主。包虫囊肿好发于肝,其次为肺。骨的包囊虫病或骨包虫囊肿则较少见,约占全部包囊虫病的1%,其中以盆骨为最多见,其次为脊椎、髌骨、股骨、肱骨和胫骨。虽然骨包虫囊肿可单独存在,但常伴发于肝、肺等处的包囊虫病,国内谢志光于1930年首先报道。

【病理】棘球绦虫虫卵在肠内孵化后,形成六钩蚴,侵入肠壁淋巴管或静脉,经肝、肺滤过后,只有少数经血循环而至骨组织。病变开始于骨松质,由于骨组织坚硬,骨内空隙小,不能像在肝或肺内那样形成单个大囊腔,只能沿阻力低的骨质薄弱部伸延,形成多房性囊肿。囊肿继续生长,可发生广泛的骨质破坏,甚至引起病理骨折。病变晚期可突破骨骼而侵入周围软组织,形成继发性包虫囊肿。最后可向皮肤破溃,形成瘘管,并可引起骨的继发性感染。骨包虫囊肿的特点在于包囊的外围无附加的纤维包膜,其内面亦无典型的胚叶层。

【临床表现】病变发展极为缓慢,骨骼感染常发生于儿童期,而在成年后才出现症状。一般可分为四期。

(一)潜伏期 由于生长缓慢,六钩蚴在骨内可长期不产生症状,少数病例可有轻微

疼痛。

(二)局限期 随着病变的发展,可出现疼痛、麻木、跛行和肢体肌肉萎缩。

(三)扩展期 骨组织被囊肿广泛破坏,疼痛较剧。受累及的骨膨胀变粗、畸形。轻微的外伤可引起病理骨折。脊椎、髌骨等处的囊肿可压迫脊髓神经根或马尾,而产生显著的神经症状和体征,甚至可引起截瘫,此时,脑脊液中的蛋白含量可增高。

(四)晚期 囊肿穿破骨皮质,侵入周围软组织,可出现巨大包块,如向皮肤破溃则可形成长期不愈的瘘管,流出脓液和包虫碎屑,并可引起继发性慢性骨髓炎,有时可累及个别关节,而引起病理性脱位。

【影像学表现】

(一)X线 病变早期于骨松质内出现局限性不规则骨质稀疏区,形成小囊状骨质缺损,多个相联,外观很像成串的葡萄,其间有比较粗乱的骨小梁。病变区边缘锐利,周围不伴有反应性骨质增生或骨膜反应,骨皮质完整,骨外形轮廓无改变。至扩展期可形成多数大小不等、连续蔓延的囊状溶骨性膨胀性骨质缺损,病变区内无正常骨组织。受累骨呈轻度扩张,轮廓不规则,骨皮质受囊肿压迫而膨隆,变为厚薄不均等的薄壁,甚至可破裂为碎片,故易发生病理骨折。扁骨受累时骨扩张尤为明显。脊椎发病时椎体呈囊性破坏(照片16-1),因被压缩而呈楔状变形,病变可侵入椎弓或椎板,但一般不累及椎间盘,囊肿可向两侧椎旁软组织内突出而形成假性椎旁脓肿

影,以凸向一侧多见,穿破椎骨后,可在椎管内形成继发性包虫囊肿,出现类似椎管内良性肿瘤的X线改变。晚期囊肿穿破骨皮质侵入周围软组织(照片16-2)内,可出现环状或弧形囊肿钙化影,并有继发感染而形成慢性骨髓炎和瘘道。

(二)MRI 骨包虫病呈圆形多房性骨破坏,破坏区边缘光整锐利。纤维结缔组织包膜形成的外囊表现为周边连续的线状低信号影,以 T_2WI 上尤为清晰。以肌肉信号参照,多房囊肿中除破裂并感染者外,母囊信号高于子囊,母囊信号接近肌肉信号强度,子囊信号相当于水。子囊呈小圆形,分布于母囊周围或包含在母囊内。囊肿破裂萎陷可变形,边缘不规则,内外囊分离。合并感染后,囊肿边缘模糊,信号增强。

【鉴别诊断】

(一)骨巨细胞瘤 好发于长骨骨端,呈皂泡样,偏于一侧,而包虫囊肿则向骨内阻力最低处发展,常自干骺端向骨干伸延。在 T_1WI ,巨细胞瘤呈中等信号,而 T_2WI 为等或高信号。

(二)纤维囊性骨炎 全身骨骼呈现骨质疏松,有骨膜下骨质吸收,长骨因软化而弯曲。

(三)脊椎结核 椎间盘常受破坏,可致椎间隙变窄。

(四)椎管内良性肿瘤 椎体无囊状破坏,椎管压迫性侵蚀之范围比较局限。

(五)骨囊肿 呈卵圆形边缘清晰的透亮区。 T_1WI 呈中等信号, T_2WI 呈高信号,无低信号外囊和子囊。

(邱经熙 高峰)

丝虫病的骨改变

丝虫病是丝虫所致的慢性地方病,我国山东、江苏、浙江、广东、广西、福建、台湾、湖北、湖南、江西、安徽、河南、贵州、四川等地均

有发生。在我国,仅见斑氏丝虫病和马来丝虫病。成虫均寄生于淋巴系统内。雌虫排微丝蚴,微丝蚴进入血液,被蚊类吸入胃部,进入蚊类胸肌,发育成感染性幼虫,当此蚊吮叮吸血时,发育成熟的幼虫自蚊吻逸出而使人受感染。

【病理】由于成虫的分泌物和虫体的机械刺激,以及成虫被包围死亡后造成的阻塞,可使淋巴管内发生广泛的过敏性炎症反应、肉芽组织增生和淋巴结肿大,最后发生淋巴管的纤维性变而形成阻塞。淋巴系统阻塞和淋巴回流受阻,使梗阻部位以下发生淋巴水肿。淋巴液之蛋白含量高,可刺激纤维组织大量增生,使皮肤和皮下组织显著增厚,形成象皮肿,从而影响局部血液循环,损害皮肤、汗腺、皮脂腺和毛囊的功能,使皮肤干燥,抵抗力减低,细菌极易侵入,引起局部软组织继发性细菌感染,后者又可使局部淋巴管阻塞,纤维组织增生,加重象皮肿的发展,形成恶性循环。继发性细菌性感染常由链球菌和葡萄球菌引起,可发生丹毒、蜂窝组织炎、局部脓肿和败血症。局部炎症之好发部位为小腿伸侧、脚背、踝部以及股部和腹股沟淋巴结。局部软组织的继发性细菌感染反复发作,可导致骨膜炎和骨炎改变。这是丝虫病骨改变的主要病理基础。

【临床表现】潜伏期4个月~1年,初次感染常无症状,一般在感染后数月出现症状,包括寒战、发热、咳嗽、淋巴结炎和丹毒样淋巴管炎,常见于内踝上方、小腿内侧。亦可出现精索炎、附睾炎或睾丸炎。急性反应大多于几天后消失,但可复发。经反复发作或不断感染,可发生慢性淋巴管阻塞症状,软组织水肿、增厚和纤维化,最后发生象皮肿。局部可因激发感染而形成经久不愈的溃疡。

【X线表现】

(一)软组织改变 病人患象皮肿的肢体软组织增厚,失去正常轮廓(照片16-3),丝

虫成虫死后钙化,在软组织间可出现长 2~3mm、宽 1.0mm 的细条状钙化影(参见本书第三十章软组织疾患),斑氏丝虫钙化多见于精索和大腿上部淋巴管内,马来丝虫多见于上臂和大腿上端的淋巴管内。

(二)骨的改变

1. 局限性骨膜增厚 极像下肢溃疡邻近处的骨膜炎改变。最后因骨膜新骨形成而致骨皮质增厚。

2. 局限性骨及骨膜炎 骨膜新骨生成并伴有不同程度的浅在性骨皮质破坏。

(邱经熙 高峰)

骨及软组织兰氏贾第鞭毛虫感染

兰氏贾第鞭毛虫(*giardia lamblia*)为 Steles 于 1915 年首次报告,主要寄生于十二指肠,偶见于胆道或胆囊,分为滋养体和包囊两个时期。滋养体寄生于体内,当环境不利时,则于回肠下段或大肠内形成包囊,并可排出体外。包囊被人吞食后,到十二指肠脱囊成滋养体。滋养体像从中线纵剖的梨断面,有 4 对鞭毛,2 个核。滋养体靠腹侧前份的吸盘附着于肠粘膜,能破坏微绒毛,侵犯肠粘膜。临床上,因宿主的敏感性不同,可有不同程度的

全身、肠道及胆系方面的症状。

关于累及骨关节及软组织等消化系统以外的病例,国内尚无报道。我们得见一例 30 岁男性病人,主诉腰背痛年余,左侧为主,咳嗽及弯腰时重。半年来,逐渐涉及左髌及下肢,并出现跛行,后来又累及髌及股部而肿胀,活动受限并发热。检查:体温 38.2℃,体格消瘦,慢性病容,下腰段脊旁压痛,髌及股部软组织肿,有搏动感。股上部软组织病损区穿刺,抽出浅咖啡色液体。镜检:脓细胞(+++),红细胞(++),兰氏贾第鞭毛虫滋养体 20~30 个(低倍镜)。经输血、灭滴灵、青链霉素等药物治疗,一周后穿刺仍找到鞭毛虫滋养体,之后则因持续高热,意识不清而死亡。大便盐水稀释涂深片连续 4 日,未找到鞭毛虫滋养体或包囊。

【X 线表现】L₃~L₄ 椎体邻接缘骨破坏,椎间隙消失,腰椎体下部两侧有破坏(照片 16-4)。左股骨头及髌臼边缘均有骨破坏,股骨头残部向髌臼内陷入,关节囊肿胀,左股骨骨质疏松,左股部中上软组织内有数处团状积气区,立位可见液面(照片 16-5、6)。

(高士伟)

第二节 骨霉菌病

骨的真菌感染较罕见。感染可由皮肤直接蔓延,或由全身感染引起,后者病变常为多发性,位于骨松质,主要呈溶骨性破坏,并有脓肿形成。骨的真菌感染缺乏特征性表现,因而单凭 X 线检查很难确定诊断。在真菌流行区如骨损害具有下述表现,应考虑为真菌感染可能:①病变为多发性;②病变侵犯骨松质;③病变具有侵蚀性;④有凿孔样病灶;⑤脊椎的病变不局限于椎体;⑥病变可自胸腔向外蔓延,累及胸廓

最后诊断有待于真菌学检验发现致病真

菌。

骨放线菌病

放线菌病系由牛型放线菌引起的一种慢性化脓性多窦道肉芽肿,好发于面颈部、胸腔和回盲部。我国西北诸省较多见。骨放线菌病虽可远离其原发灶(一般为肺),但一般由于邻近软组织放线菌病的直接蔓延,因而受累部位常为上、下颌骨和颅骨(来自面颈部和口腔的感染)、肋骨、胸腔(来自胸膜和肺的感染)和盆骨、腰椎(来自回盲部感染)。放线菌

也可自龋齿的根管侵入,此时,颌骨病变为原发病灶。

【病理】软组织感染处发生多发性小结节,进而化脓,形成蜂窝样脓肿,周围有多核和单核细胞浸润,外围伴有多量血运丰富的肉芽组织和纤维疤痕组织。脓肿可向四周穿破而形成窦道,蔓延力极强,可侵犯邻近组织或器官,骨病灶区有骨质破坏,常有死骨形成和反应性骨质增生。

【临床表现】因病变部位不同而有不同的临床症状。一般患者有慢性病容、不同程度的贫血、消瘦、不规则发热和白细胞增高。病变局部皮肤肿胀增厚而变硬,表面不光,呈棕红色。当发生脓肿和多发性瘘道时,则大多有肉芽组织翻出,触之易出血。脓肿中有黄色或灰白色小颗粒,颗粒内有放线菌丝。骨受累时疼痛一般较轻,伴有局部压痛和功能障碍,形成瘘管后可发生继发性细菌感染。

【影像学表现】

(一)X线 主要为边缘不整齐、形状不规则的溶骨性肉芽肿性病变。除非有继发感染,一般无骨膜反应,骨质增生较轻。病变好转时,骨质硬化明显。

脊椎病变可沿前纵韧带扩展,常侵及两个以上椎体,亦可蔓延至椎体附件,甚至累及邻近的肋骨头。脊椎之溶骨性破坏区边缘清晰,周围有骨硬化区围绕,死骨少见。椎间盘正常,椎体塌陷压缩不常见,但常有椎旁脓肿自软组织伸向骨表面。病变愈合时,可形成边缘骨刺和在相邻椎体间形成骨桥。

(二)MRI 所有脉冲序列均显示为边缘相对清晰的轻度至中等度信号强度增高区。

【鉴别诊断】

(一)慢性骨髓炎 骨质增生和硬化显著,有死骨和骨瘘孔。

(二)脊椎结核 常有椎间盘破坏、椎体塌陷和后突,椎旁脓肿由椎体向外扩展。病变侵及肋骨头者不多见。

骨芽生菌病

芽生菌病由皮炎芽生菌引起,临床有皮肤型和播散型两种。播散型常累及皮肤、肺和骨骼。有40%~60%的病例具有骨损害,以脊椎和肋骨最常受累。感染可由直接蔓延或血行播散所致。病变好发于骨骺部,骨骺部脓肿穿破后可引起关节感染。病变亦可侵犯肝、脾、肾、前列腺和中枢神经系统。本病国内罕见,多发生于20~40岁,男性较女性多见。

【病理】芽生菌引起组织坏死、出血,伴有大量多核白细胞浸润,脓肿中可见有酵母样芽生菌,脓肿周围有巨噬细胞和纤维细胞,在巨噬细胞的细胞浆内可找到芽生菌。病灶周围有肉芽组织增生。

【临床表现】发病为隐袭性,一般先有呼吸道感染,表现为干咳、胸痛、低热,数周或数月后,咯脓性痰伴血丝,肺部感染进展时可出现呼吸困难、消瘦、无力、盗汗。皮肤常有结节样病灶,开始发生于真皮深部,逐渐发展成直径0.5~3.0cm以上柔软的皮下结节,表层皮肤呈暗红色。结节软化形成脓肿,破溃后流出脓血混合液,脓肿可愈合,留有坚韧而凹陷的疤痕,或呈慢性进行性溃疡灶,边缘有细小的疣状隆起,周围有暗紫色红斑。当骨受侵犯后,可发生疼痛和功能障碍。病变可穿破骨皮质而蔓延至软组织,并穿破皮肤而形成经久不愈的瘘管。

【X线表现】骨的病灶开始于骨松质,呈形状不规则边缘不整齐的溶骨性破坏,与正常骨组织分界明显,很少伴有骨质增生。病变常发生于骨之突出部如尺骨鹰嘴突、桡骨茎突、肩胛骨喙突、肩峰、胫骨内踝等处为其特点。肋骨病变继发于胸腔病灶的直接蔓延,可伴有胸壁脓肿或瘘管。累及脊柱可发生椎体和附件的溶骨性破坏,涉及数个椎体或肋骨,并伴有椎旁或腰大肌脓肿,病变一般不侵犯椎间盘。邻近软组织脓肿直接侵蚀骨组织可

致浅碟状骨缺损,当骨破坏广泛并累及关节时,可出现关节面破坏和关节半脱位。

【鉴别诊断】

(一)骨结核 早期累及关节软骨,关节间隙和椎间隙变窄。

(二)骨转移瘤 不发生软组织脓肿和瘘管。

(三)骨巨细胞瘤 病变常单发,囊性骨破坏区有膨胀性改变,无骨质增生,无软组织脓肿。

骨球孢子菌病

球孢子菌病由灰酪球孢子菌引起,亦称山谷热。可发生原发性球孢子菌病和进行性球孢子菌病,前者为急性自限性呼吸系疾病,亦可在皮肤和颈部淋巴结发生病变;后者呈慢性播散性,可侵犯皮肤、皮下组织、内脏和骨骼。

【病理】可引起组织坏死和形成脓肿,有大量多核白细胞和巨细胞,伴有肉芽组织增生,肉芽组织可充塞于骨破坏区,骨内病灶可破向邻近软组织形成脓肿并破溃而成瘘道。

【临床表现】在原发性感染发生后数周、数月或数年后,感染可播散至全身,呈慢性播散性球孢子菌病,常有持续低热,食欲不振,体重减轻。肺部受侵犯后可出现咳嗽、粘痰、胸痛、呼吸困难和紫绀。骨受侵犯后,可有疼痛和局部压痛,附近软组织肿胀,形成皮下脓肿或瘘管。慢性播散性球孢子菌病预后不良。

【X线表现】骨损害表现为单房或多房性囊性破坏区,边界清晰,伴有骨质增生。病变为多发性,常侵犯脊椎、骨盆和手足短管状骨,并形成软组织内脓肿,尤以脊椎受累时多见。长骨病变常发生于干骺部,呈骨髓炎样改变,可导致关节边缘破坏。

足分支菌病

皮下组织受丝状真菌感染后,可发生慢

性肉芽肿性病变,表现为肿胀、脓肿形成和多发性瘘管。皮下组织感染波及骨骼后,可发生足菌肿。足菌肿常为四肢的单侧感染,常见于足和腿部,手臂很少受累,其他部位罕受累及。多见于热带和亚热带地区,可发生于任何年龄。

【病理】组织坏死形成小脓肿,有大量中性多核白细胞和巨噬细胞浸润,脓肿内有分支菌丝,陈旧脓肿周围有结缔组织形成的疤痕,其内有淋巴细胞和浆细胞,脓肿多趋向于分支,产生瘘管,长期感染可形成肉芽组织和疤痕组织。骨受感染后可发生骨髓炎样改变和骨膜炎。

【临床表现】致病真菌常自伤口进入组织,病程发展缓慢,在软组织内形成结节状无痛肿块或脓肿,脓肿穿破后可排出浆液血性或浆液脓性渗出液,脓液中有色素颗粒。可形成瘘管,瘘管愈合后又有新病灶出现,瘘管逐渐增多,肢体肿胀。本病以窦道、结痂病灶和愈合病灶并存为其特征。骨受侵犯后可发生肢体变形,如有继发感染则可出现全身症状。

【X线表现】足部软组织肿胀,跗、跖、趾骨之中心部位有多数圆形囊状骨质破坏区,与瘘管相连处可出现半月形边缘骨缺损(照片16-7)。足部诸骨表现脱钙,有时受累骨呈囊性变且有骨膨胀,骨质增生显著,可在相邻诸骨间形成骨桥,甚至相互融合,但均非特征性改变。

马尔尼菲青霉菌性骨关节炎

马尔尼菲青霉菌(Penicilliosis Marneffei)是一种深部致病真菌,1973年在何杰金淋巴瘤病人的脾脏化脓灶中首次发现。原发性马尔尼菲青霉菌病较罕见,东南亚地区曾有报道,我国80年代在广西发现此病。

【病理】马尔尼菲青霉菌是全身感染性疾病,病原体好侵犯单核巨噬细胞系统,可累及肺、肝、脾、骨髓、肠道、淋巴结、扁桃腺、皮

肤、肾等器官,以肺、肝、脾、淋巴结受累最常见。幼儿和机体防御能力差者骨髓受累严重,造血组织萎缩,甚至消失,髓腔内除有少量T淋巴细胞外,其中充塞着大量巨噬细胞,胞浆中有大量被吞噬的孢子。马尔尼菲青霉菌所致的骨髓炎症并不引起骨质破坏,而机体防御反应引起的局部化脓性改变可致溶骨性破坏。溶骨性病灶中有大量中性白细胞聚集,而巨噬细胞增生较轻,马尔尼菲青霉菌较少,表明破坏是由白细胞水解酶引起的酶性溶解所致。病变区可出现脓肿。经HE染色,在巨噬细胞和多核巨细胞中可发现酵母型真菌,PAS和GROCOTT染色阳性,并可见具有诊断特性的腊肠状细胞和横壁,免疫组化染色呈阳性。病原体可沿骨髓血管周围淋巴间隙进入关节,或通过骨膜与关节相通的淋巴管进入关节,引起关节滑膜炎。

【临床表现】全身性症状表现为畏寒、发热,贫血,白细胞升高或降低(少见),肝脾肿大,全身表浅淋巴结肿大等。局部症状视受累器官而异,肺受累以干咳为主,有咳痰、咯血、胸痛等;肠道受累有腹泄和粘液血便;肝受累可出现肝功损害和黄疸;尿路受累则有尿频、尿急、尿痛。马尔尼菲青霉菌引起的弥漫性骨髓炎症常无临床症状,只有在发生溶骨性病灶的局部才有疼痛和压痛。该处皮肤红肿隆起形成脓肿,破溃流脓后疼痛减轻,结疤自愈,未见经久不愈的瘻管。嗣后附近又可出现新的疼痛结节,如此反复发作,有难以彻底治愈的倾向。关节受累时,关节肿胀、压痛,关节部皮下有结节状肿块或具波动感肿块,可穿刺抽出暗红色稠液,涂片中可见酵母型真菌,培养为马尔尼菲青霉菌。

【X线表现】

(一)骨髓炎 分为溶骨型和混合型。溶骨型为单纯溶骨改变,表现为局限性骨密度减低区,骨小梁模糊、中断、消失,范围增大形成斑片状溶骨性破坏,骨皮质可呈筛孔状,并

可出现死骨,甚至发生病理骨折。混合型除溶骨性破坏外并有骨质增生与骨膜反应。病变可侵犯肋骨、长骨、锁骨、胸骨、颅骨和脊椎。脊椎病变表现为溶骨性破坏,椎体被压缩呈楔形,伴有骨质增生,椎间隙无改变。

(二)关节炎 关节肿胀,局部软组织密度增高。关节软骨破坏时,关节间隙可变窄,但尚未见有关节强直病例。

【鉴别诊断】

(一)化脓性骨髓炎 多为单发,骨质破坏、骨质增生和骨膜反应广泛而显著,死骨片较大。

(二)骨结核 骨病变多为单发,累及软骨引起关节间隙或椎间隙变窄,一般无全身急性中毒症状。

确诊主要有赖于检出病原菌。

骨孢子丝菌病

孢子丝菌病由申克氏孢子丝菌引起,在皮肤、淋巴结、皮下组织中发生结节、脓肿,破溃后可形成顽固性溃疡,并可侵犯粘膜、内脏和肌肉。骨孢子丝菌病罕见,病变常由皮肤损害直接蔓延所致,但也可单独发生骨损害而不伴皮肤损害。骨孢子丝菌病好发于手和足部。

【X线表现】主要表现为骨及骨膜炎,有骨破坏和死骨形成,伴有骨质增生。X线表现与骨结核继发感染极为相似。

【鉴别诊断】本病的X线表现初期近似急性骨髓炎,晚期类似慢性骨髓炎和骨结核。唯病人均有持续低热,而白细胞不高,常有慢性瘻道形成,在其分泌物中常可查到致病真菌。

熏烟曲霉菌病

骨的曲霉菌感染罕见,系全身或局部软组织感染蔓延至骨所致。X线表现为边界清楚的溶骨性破坏,骨膜反应不明显,很少形成

死骨。

(邱经熙 沈荣庆)

骨暗色孢子丝菌病

暗色孢子丝菌病(*phaeohyphomycosis*)又称暗色丝孢、暗色真菌囊肿等。由暗色孢科真菌(黑酵母)引起的皮下组织和系统性感染,累及骨骼者称骨暗色孢子丝菌病。本病主要通过损伤的皮肤或粘膜感染,多为机会感染,近年来有增多的趋势。致病菌有皮炎外瓶霉、甄氏外瓶霉、棘状外瓶霉、皮炎万氏霉、瓶霉、支孢霉等。这些暗色孢科真菌是来自土壤、木材及植物的腐生菌,该菌在人体内呈酵母型,在人体外呈菌丝型。

【病理】本病主要有两型:皮下型和播散型(系统型)。皮下型多发生于易遭受外伤的裸露部位,如手、足、腕、踝、小腿及前臂等处,表现为皮下硬结、脓肿或疣状损害。播散型多经呼吸道感染,也可经消化道感染,致病菌随血行播散可引起系统性感染,骨骼、心、肺、脑等器官为好发部位。病损外围有大量胶状结缔组织,还有一圈很宽的肉芽组织,其内有大量巨噬细胞、上皮样细胞和中性粒细胞。病灶中央部位常有液化坏死,含有脓液及渗出物而呈囊肿样,在坏死区能找到棕色分隔菌丝。

【临床表现】本病多见于儿童,皮下型在手足、小腿或前臂(有时也在面部)出现皮下

结节,进而成为隆起的斑块,大小不等,大者可如鸡卵,其中央坏死形成脓肿或溃疡。脓肿可形成窦道,流出脓液或渗出物,其中有黑色颗粒状物。溃疡表面易结痂,有时在隆起的斑块表面覆盖蛎壳样褐色干痂。累及关节者可有关节肿痛和功能障碍,晚期,手足指或趾关节可萎缩变形。系统性感染可有高热等全身症状和体征。

【X线表现】骨暗色孢子丝菌病主要累及手足的掌、指骨和跖、趾骨,以及胫腓骨和尺桡骨等。在手、足短管状骨的骨骺及干骺端有大小不等的中心性或偏心性囊状骨质破坏区,边缘硬化且不整齐(照片16-8、9),偏心性破坏区可见膨胀,外侧骨皮质可部分消失。在长骨干骺端及骨骺显示有不规则偏心性虫噬状或蜂窝状骨破坏,边缘不整齐且硬化,病变可累及关节(照片16-10、11),短管状骨的病变一般较长管状骨的病变为重。

【鉴别诊断】

(一)多发性内生软骨瘤 也好发于手与足的短管状骨,病变呈边缘整齐的圆形或卵圆形膨胀性透亮区,周边无硬化,其内可见间隔和砂粒样钙化。

(二)短管状骨结核 骨结核好发于近节指(趾)骨,骨皮质膨胀显著而呈“骨气臃”征,可伴软组织肿胀和骨膜增生。

(孟繁禄 田 军)

第三节 骨的病毒感染

骨的病毒感染非常罕见,人们对它尚缺乏深入的认识,观点亦有不同。Aegerter和Kirkpatrick(1968)以为病毒性骨感染过于少见,材料尚不足以作出结论。Caffey等1972年也指出,病毒感染引起的骨炎尚未最后肯定,而见诸报道的天花出现的骨改变,认为系由来自皮肤的化脓性继发感染引起。但Jaffe(1972)认为天花病毒和牛痘病毒可引起骨髓

炎,且与细菌性骨髓炎有区别。多数学者的实验研究证明,不论是直接作用或是通过血管、化学、代谢等因素,病毒在生长着的骨上,均可发生病理作用。所以,骨的病毒感染在实验室中是肯定存在的。现将文献报道的有关病毒感染时的骨改变,摘要介绍于下:

天花

1891~1892年冬,布拉格天花流行,死亡22例,Chiari(1893)观察到其中19例骨髓中有非化脓性病变,首次称之为病毒性骨髓炎。Bancroft(1904)对波士顿一次累及1200例的天花流行所作的详细临床报告中指出,“有两例在病程的第三周出现肘关节化脓性炎症,急性非化脓性关节炎常见”。Sison(1910)和Musgrave(1950)在菲律宾报道了18例,在儿童时期天花累及骨骼后,出现了骨生长障碍、畸形,甚至强直,其临床和X线表现有别于化脓性骨髓炎或关节炎。类似的天花后晚发畸形,在美国也曾报道过。Hueneken与Rigler(1926)报道一例4岁男孩急性骨关节天花感染,在出现天花皮疹4天后,腕部、肘部疼痛肿胀,发病12天后,膝部开始肿胀压痛,X线检查发现骺线之干骺端侧有对称性骨损害,作者注意到病变好侵犯生长活跃区并有非化脓的特性。经过11个月的短期随访,某些骨骼显示生长不规则,但功能逐渐恢复。其他报道也证实了天花时骨关节受累的临床特性,并强调无论何时,若见到肢体畸形或生长不匀,均应注意询问过去的天花病史(Eikenbary和Lecocq,1931)。Chatterjee(1950)指出,关节炎是天花最严重的合并症,印度一次流行有2,341人患天花,115例10岁以下儿童,其中10例发生关节炎,每例均累及肘关节,往往在天花发病后3~4星期发病。

Cockshott和Mac Gregor在1958和1959年复习了134例天花性骨髓炎并加入了他们仔细观察过的15例。基于这些资料,他们估计,天花流行时,0.25%~0.5%的病人和2%~5%的受染儿童,将有骨关节症状和体征。发生皮疹与出现关节症状的间期为1~6周,以肘关节受累最常见(80%),手和腕关节占20%,足和踝关节占18%,膝、髌和

肩关节较少见。50%以上的病例,病变累及一处以上,常间隔1~2天有多个关节或一组关节被累及。病变严格地呈对称性。初期体征为关节周围肿胀,疼痛一般较轻微,似乎仅是受累肢体不爱活动。关节渗液常为中等量,培养关节穿刺液无细菌生长,有4例在关节液中发现天花病毒。X线检查见受累关节周围软组织肿胀,最早的骨改变是在干骺端内出现透明带,致钙化了的软骨板似与骨干分离。随后,自干骺端沿着骨干形成一层骨膜新骨薄壳,并缓慢地(常历时数月)与骨干相融合。虽然骨膜新骨可以与骨干融合而消失,但在关节附着处往往留有骨赘。骨骺常被完全破坏,因而常出现跨过关节的骨性融合,而在原骨骺处出现局限性洞穴状表现。有些病例骨骺完全与骨干分离,其骨化中心宛如位于软组织中之异物。受累骨生长延缓,当手或足之管状骨被累及时,则可产生获得性短粗指(趾)畸形。

在大多数情况下,骨的改变与病人的临床情况不相符合,不存在常见于细菌性骨髓炎伴有骨破坏时的全身症状。最后,病变消退,后遗畸形而不受治疗的影响。

Eeckels等(1940)对3例活检标本做了细菌学和病毒学培养,均无生长。其组织学和显微X线摄片检查所见,均不同于化脓性骨感染,不存在化脓性渗出液,但可见到骨坏死、骨吸收、骨髓纤维化和破骨细胞数目减少,还有以内膜增厚引起管腔阻塞为特征的血管损害。

牛痘

牛痘引起的骨损害极为罕见。Delano与Batler(1947)报道一例3个月小孩在接种牛痘于左臂10天后,出现发热、烦躁、足部肿胀压痛、右臂假瘫。经9天的好转期后,全身症状复发。在经历了4个半月后,病孩逐渐恢复,未见后遗症。在足部肿胀时摄X线片,显

示沿双侧第五跖骨骨干有骨膜新骨形成。在全身症状复发时,双侧锁骨和一肩胛骨显示有骨增殖性反应。他们报道一例婴儿骨皮质增厚症伴有牛痘,并假定牛痘和婴儿骨皮质增厚症有因果关联。

Cockran(1963)报道一例3周半的婴儿具有典型婴儿骨皮质增厚症的临床表现。取肩胛骨和其上面的肌肉活检,未发现细菌,而在鸡胚的绒毛尿膜囊上,产生了典型的牛痘。

Sewall 报道一例17个月女孩在接种牛痘苗5个月后,左前臂远端和前额部肿胀。前臂肿胀最初于接种后两周发现,在以后两周里,曾因发热而用过青霉素。接种一个月后,临床症状消失,但臂部肿胀持续。又经一月,在前额部出现无症状肿胀。X线片显示右尺骨远段2/3有骨破坏并有包壳形成,额骨有柠檬大小边缘不清的骨质稀疏区,其中有一偏心性致密影,疑为死骨。接种5个半月后,自尺骨活检,取出白色颗粒状物,无化脓性骨髓炎表现而含有牛痘病毒,细菌培养阴性。在绒毛尿膜囊膜上产生典型病变,也有典型的胞浆内包涵体。

Barberio(1955)等报道一例5岁3个月的男孩在臂部原先接种处出现慢性进行性肿大,伴有受累部软组织坏死。在接种后2个半月摄片,显示第4掌骨处有骨膜反应而无其他损害。经通常的抗生素治疗失败后,骨活检发现灰黄色肉芽组织,无细菌生长,但含有牛痘病毒。病孩血中无对牛痘的抗体,用高免疫丙种球蛋白治疗而治愈。此例免疫缺陷显然在骨内存在病毒,并伴有局部组织的破坏性病变。

水 痘

水痘在儿童中很常见,但水痘累及骨骼的报道极少见。Cheatham(1956)等报道了两个经病毒分离和血清学检查证实的累及骨髓的水痘死亡病例。这两例均招致了免疫抑制。

第1例小孩因转移性神经母细胞瘤而用X线放射和化学疗法;第2例用类固醇治疗急性风湿热。Feldman(1975)等研究了77例发生水痘的恶性肿瘤患者,注意到类似的发现。60例病人采取积极治疗,其中4例死亡,两例尸检发现骨髓损害有灶性坏死和嗜酸性胞核内包涵体。Ward与Bishop(1970)报道了一例5岁女孩患水痘伴有关节炎,有膝关节渗液。病毒性质虽未证实,但病孩之兄弟姐妹在两周后发生了水痘,关节炎也随水痘的消退而消退。随访5年,未能提供“关节炎”的其他病因。

风 疹

风疹感染作为关节炎的一个原因,人们久已知悉。文献上有过风疹后发生关节痛和临床关节炎的报道。Chambers(1963)等报道5例急性风疹伴手、腕小关节和膝关节的关节炎患者,主要为成年妇女。病变关节的滑膜积液与类风湿性关节炎不同,多有单核细胞。有些病例可反复发作。有用风疹病毒作主动免疫的,注射病毒后儿童可发生急性关节炎症状,膝关节最常受累,也可见于腕和手指的小关节。最近,Ogra(1975)报道风疹抗体效价升高不仅见于风疹疫苗性关节炎,也见于相当多的幼年类风湿性关节炎病人。他们发现,33%的幼年类风湿性关节炎病人的关节滑囊液中有风疹病毒抗原,设想风疹病毒感染可能与该病有关。

新生儿经胎盘传播的风疹综合征,原先只限于多发性眼、心的先天畸形,现在已包括血小板减少性紫癜、新生儿侏儒、肝脾肿大和骨的X线改变。Bernard Reilly(1964)叙述过在X线片上可以看到由子宫内风疹感染引起的骨损害。Rudolph(1965)等指出,风疹病毒经子宫内传播,可在新生儿长骨发生“特征性”干骺端损害,在X线片上显示为对称性的干骺端骨小梁排列不整,上肢和下肢的管

状骨干骺端有与骨纵轴相平行的条状透光区和骨致密,自不规则的先期钙化带向外呈纵行伸展,以股骨远端和胫骨近端最为显著。在很多骨骼中,包括那些具有纵条状条纹的骨骼中,有与先期钙化带平行的透光带。如新生儿自子宫内病毒感染恢复,骨小梁结构和外形也可恢复正常。如病毒感染持续,则骨质异常可持续存在,邻近骨骺部骨密度增高,愈合时,干骺端可出现鸟喙状骨突起。骨改变的严重程度与病毒感染的严重程度平行。取病死婴儿骨做组织学检查,发现接近骺线处成熟软骨细胞带的厚度有变异,有多量钙化不良的无细胞软骨碎片和骨样组织,干骺端骨小梁数较正常减少,围绕软骨样核心,钙化了的骨和骨样组织数量减少。

Brandner(1973)描述了风疹时的局限性骨膜反应,认为有助于与梅毒和其他全身性疾病相鉴别。

Marshall(1967)等报道了一例证实的新生儿(3周)风疹病毒感染,具有骨改变的典型X线征象,其中包括一处锁骨损害,表现为骨质稀疏区,历时3个月,发生骨质硬化和增厚,一年后锁骨恢复正常。

风疹时的骨改变,主要是由代谢和营养障碍引起。里德(Reed,1969)对先天性风疹骨损害作了详细的组织学研究,证实了过去报道的干骺端表现,并指出:在X线片上显示的透光条纹,是局限性骨质疏松区,不是钙化不良的骨样组织。他认为这些是病毒血症影响了复杂的成骨机制所产生的结果。针对风疹病毒感染的组织培养中细胞生长缓慢,他提出:某些(软骨)细胞生长变慢,可影响局部骨基质的形式。

Strause(1965)研究了一个被病毒感染了的19周胎儿,在其先期钙化带内,软骨有斑点状延缓吸收,导致软骨的骨化延迟和干骺端骨小梁排列异常。未曾见到任何骨髓炎或骨膜炎的证据。

Naeye与Blane(1965)认为风疹感染的临床和X线表现,系继发于细胞繁殖的病毒抑制引起的生长障碍所致。他们发现在病人的许多器官中,细胞数低于正常。

London(1970)等研究了家兔先天感染风疹病毒后生长迟缓的机制,支持病毒作用于软骨细胞的看法。他们的结论是:在感染的家兔中,风疹病毒对软骨组织有特别的亲和力,影响了单个软骨细胞的成熟,从而延缓了骨化和骨的生长。

Sekeles和Ornoy(1975)在一系列4~6个月的因母亲患风疹而流产的胎儿中,证实了肥厚的软骨层变薄,干骺端骨小梁变细和分解,破骨细胞和成骨细胞数目减少。在干骺端、软骨骨骺内及其周围、骨膜下区,有大量浆细胞。他们指出,过去报道中所称“过分的破骨和成骨活力”,可能是代表对这种炎性细胞反应的错误解释。

巨细胞性包涵体病

Sacrez及其合作者(1960)指出:新生儿的巨细胞性包涵体病,可在长骨中出现改变,表现为膝部干骺端脱钙,伴有线状条纹和骺线不整。其表现与子宫内感染风疹的新生儿骨改变相类似,但新生儿巨细胞性包涵体病有脑钙化,可与风疹感染相区别。

传染性单核细胞增多症

现在公认,传染性单核细胞增多症是一病毒性疾病,其病原因子可能与一种类型的Epstein Barr病毒有关。Abebonojo(1972)报道了一例传染性单核细胞增多症,在病程中发生单关节关节炎,除原发病变外,找不到其他病因。Burrows(1971)报道了一例患传染性单核细胞增多症的9岁男孩,两侧尺骨和胫骨上部有压痛,不伴有关节受累的症状和体征。X线检查显示在压痛区有薄层状骨膜反应。

艾滋病关节炎

艾滋病(AIDS)全称获得性免疫缺陷综合征,1981年由美国控制中心首先报道,于1982年正式命名。本病由人类免疫缺陷病毒(HIV)引起,经性行为或使用受感染的血液制品、污染的针头或在围产期由母体传染给胎儿等方式传播。人经HIV感染后,可数年无症状。部分受感染者于2周~3个月可出现早期短暂的单核细胞增多症样表现,一般在8~9年后发生艾滋病。HIV为逆转录酶病毒,能合成与其RNA相关的DNA,从而插入宿主细胞的染色体中。HIV不仅能感染T₄细胞,且能感染巨噬细胞、胶质细胞,导致一系列细胞免疫严重缺陷,从而产生条件性致病菌感染和肿瘤。HIV感染与机体接触病毒的密度和频度有关,也受遗传素质、营养、免疫功能状态等的影响。

在临床上,部分病人类似单核细胞增多症,部分人无症状。一般经6个月~4年或更长的潜伏期,尔后出现艾滋病的症状。

发生于人免疫缺陷病毒(HIV)阳性病人中的关节炎,文献已有大量论述。对HIV感染病人的关节炎一般倾向于认为系原发疾病的一部分,而不是巧合。根据文献报告,可将发生于HIV感染病人的关节炎归为四组:

(一)与HIV有关的(未区分的)脊椎关节病变 此组最常见。Winchester及其同事(1987)报道13名HIV感染病人患有赖特综合征(Reiter's Syndrome)之后,已有大量牛皮癣性和赖特(Reiter)关节病变发生于HIV感染病人的报告。多数病例关节病变好发于足,以骨膜炎、骨糜烂、趾骨炎、疼痛性附丽病(艾滋足 AIDS foot)和骨溶解为特征。类似的骨质改变可出现于手,但上肢常以附丽病为突出表现,可发生旋转袖肌腱炎、肘上髁炎和腕部的缩窄性腱鞘炎。HLA-B₂₇为阳性。除英国外,脊柱受累不常见。

多达20%的HIV感染者可出现自皮脂溢出到严重牛皮癣性丘疹脱屑性皮肤病的不同皮肤病损。5%的无HIV感染的牛皮癣病人发生关节炎,而高达32%的患有牛皮癣伴有感染HIV的病人发生关节炎。由于赖特(Reiter)综合征病人的脓漏性角皮病与牛皮癣的典型皮疹难以区分,因而有人认为宜将这两种病组合而称之为未区分的脊椎关节病变。

(二)与HIV有联系或有关的关节病变 与HIV有联系的关节病变是指发生于感染HIV病人的亚急性单关节炎,以侵犯膝、踝为特点。与脊椎关节病变不同,病人为HLA-B₂₇阴性,且无附丽病征象。X线片可显示关节渗液,但骨结构保持完整。症状和体征一般可在6周内缓解。

(三)急性对称性HIV多关节炎 Rosenberg等(1989)曾在4名感染HIV的病人中描述过一种急性对称性多关节炎。虽然每例病人有手指尺侧偏斜和明显的关节周围脱钙,但与典型的类风湿性病损相比,病人均为男性,类风湿因子均为阴性,骨糜烂不突出。

(四)杂组 包括化脓性关节炎、Jaccoud型关节炎、疼痛性关节综合征和特别罕见的骨梗死综合征。

杂组是发生于感染HIV者中很少见的关节病变。有人曾在HIV感染病人中描述过,以急性关节和(或)骨的剧烈疼痛发作持续长达48小时,且有明显自限性为特征的综合征——疼痛性关节综合征。Soloman及其同事(1991)曾在HIV感染者中提到以广泛骨梗死和抗牛心脂素抗体升高为特征的综合征。

HIV对HLA-B₂₇阳性患有牛皮癣或赖特(Reiler)综合征的病人,可促使其关节病变发展,而对非B₂₇阳性病人,则很少引起自限性亚急性单关节炎或对称性的多关节炎。

(邱经熙 宗绪安)

参考文献

1. 杨国亮. 中国医学百科全书(皮肤病分册). 上海科学技术出版社,1982
2. 上海医科大学《实用内科学》编委会. 实用内科学. 人民卫生出版社,1993
3. 陈锡唐. 实用皮肤组织病理学. 第一版. 广东科技出版社,1994
4. 赵辨. 临床皮肤病学. 第二版. 江苏科技出版社,1989
5. 汪洁等. 脊椎包虫病的 MRI 诊断(附 3 例报告). 中华放射学杂志,1995,29:390
6. 邓卓霖等. 马尔尼菲青霉所致骨与关节病的临床与病理研究. 广西医学院学报,1993,10:262
7. 云丽琼等. 原发性马尔尼菲青霉病骨改变的 X 线表现(附 8 例分析). 中华放射学杂志,1995,29:237
8. 王肇积. 右髌骨熏烟曲霉菌感染. 中华放射学杂志,1992,26:122
9. 王淑霞等. 系统性暗色孢子丝菌病骨改变一例报告. 中华放射学杂志,1990,24(4):243
10. Winchester R et al. The co-occurrence of Reiter's syndrome and acquired immunodeficiency. Ann Intern Med,1987,106:19
11. Winchester RW, et al. Implication from the occurrence of Reiter's syndrome and related disorders in association with advanced HIV infection. Scand J Rheum Suppl, 1988,74:89
12. Rosenberg ZS, et al. Arthritis associated with HIV infection, Radiographic manifestations. Radiol,1989,173:171
13. Solomon G, et al. An approach to human immunodeficiency virus positive patient with spondylarthropathic disease. Rheum Dis Clin North Am,1991,17:44
14. Rynes RI, et al. Acquired immunodeficiency syndrome associated with arthritis. Am J Med,1988,84:810
15. Rynes RI. Painful rheumatic syndromes associated with HIV infection. Rheum Dis Clin North Am,1991,17:83

第十七章 骨结节病

结节病又称肉样瘤病(sarcoidosis),是一种全身性疾病,国内比较少见。病变可侵犯皮肤、粘膜、淋巴结、内脏(肺、肝、脾、胃肠道等)、腮腺、泪腺、眼和肌肉。侵犯骨骼者,多为成人,约占全部结节病的10%。骨损害一般仅限于手、足短骨,长骨很少受累。结节病骨改变的X线表现,由Kienbock于1902年首次描述。有人认为,肺部病变的病程愈长,骨受侵犯的机会亦愈多,而皮肤损害往往伴有骨损害。

【病因】本病病因不明。早先曾认为与结核杆菌感染有关,以为是组织对结核感染的不典型反应,但缺乏证据。后又认为系一种原因不明的肉芽肿性病变。

【病理】组织学显示为分界清晰、胞核淡染的上皮样细胞聚集浸润,呈粟粒状小结节,中心可有少许坏死,但无干酪化。偶尔伴有巨细胞,有时在较老巨细胞中可见星芒状包涵体。结节周围绕有淋巴细胞浸润,小结节间为结缔组织间隔。痊愈时病变有透明性变和纤维化,发生弥漫性硬化而形成疤痕。

【临床表现】由于病变的发展阶段、进展程度和受累器官不同,其症状和体征各异。一般有倦怠、体重减轻、微热,有时可无任何自觉症状。若肺部被侵犯,可出现慢性咳嗽、呼吸困难和喘鸣。皮肤损害呈结节性红斑、冻疮性狼疮和结节状肉样瘤,由软性紫色斑片组成,边缘清晰,表面呈结节状隆起,有扩张的毛细血管,加压后可见到细小的灰褐色结节,多见于颜面和四肢,局部无化脓性改变。侵犯眼部可出现虹膜睫状体炎,视力减退甚至失明。表浅淋巴结肿大,多见于颈部、腋下和锁

骨上区,常分散而无压痛。其他尚可出现肝、脾肿大和腮腺肿大。结节病好侵犯手、足小骨,常累及指(趾)骨,亦可见于腕骨和跗骨。虽然在鼻梁部有皮肤损害时,病变可侵犯鼻骨,但其他骨骼受结节病侵犯者少见。当手、足短骨受侵犯后,局部可呈梭形无痛性肿大,该处皮肤变色水肿。随着病变进展,可出现指间关节或掌指关节半脱位或强直,而使功能受限。指(趾)甲受累后,可出现条状沟纹。病人血中嗜酸性白细胞可升高,血沉加速,有时血钙可升高。病变发展时,血浆蛋白往往由于球蛋白增加而升高。

【X线表现】骨结节病有两种类型的X线表现,一型表现为骨松质结构粗糙,骨小梁吸收,呈网格状,这是由于哈氏管内血管周围有病变组织浸润,引起骨皮质变薄和细小的骨小梁破坏所致,多见于手、足小骨,尤其常见于远节和中节指(趾)骨。随着病变进展,可出现细小的斑点状骨质稀疏区,以在近节与中节指(趾)骨的远端和远节指(趾)骨的近端尤为明显(照片17-1),有时整块病骨可出现上述改变。另一型表现为囊状穿凿样骨缺损,系肉芽肿样组织侵犯骨质所致,呈大小不等的圆形、卵圆形或不规则的破坏区,可单发或多发,亦可密集而形成巨大的骨质缺损。破坏区边缘有骨质硬化。常见于手、足短骨骨端中央(照片17-2),并被认为是骨结节病的典型表现,但实际上不如网格状改变常见。最典型的征象是网格状粗糙骨小梁和穿凿状骨缺损的结合。指(趾)骨损害具有特征性,因而有时单从胸片不能诊断结节病者,结合指(趾)骨改变则可作出诊断。晚期或病变严重

时,指(趾)骨几可全部破坏而发生病理骨折。骨端病变可涉及关节。四肢骨端多发性骨结节病损害,可引起骨、关节破坏和半脱位(照片 17-3~6)。病变不产生骨膜反应,亦无死骨形成,不破向软组织形成窦道,有时骨皮质可出现吸收。末节指骨远端可出现骨质硬化。有人指出,结节病是肢端硬化症的常见原因。虽然文献上报道过结节病广泛累及颅骨、脊椎、盆骨而出现硬化型改变的罕见病例,但总

的说来,结节病引起骨硬化性改变并不多见。骨损害可自行消退,但往往留有后遗症。病变区可愈合并为纤维组织充填,但骨缺损区持续存在。

在大多数情况下,骨结节病与其他病变的鉴别并不困难,但切不能将正常人或不同类型的关节炎患者手骨中小圆形稀疏区与骨结节病相混淆。

(邱经熙 沈荣庆)

参考文献

1. 相国亮. 皮肤病学. 上海医科大学出版社,1992
2. 上海医科大学《实用内科学》编委会. 实用内科学. 人民卫生出版社,1993
3. 曹来宾等. 骨关节结节病的 X 线诊断. 临床放射学杂志,1982,1:63

第十八章 骨肿瘤与瘤样病变

第一节 概 述

骨肿瘤与瘤样病变虽比其他系统的肿瘤及瘤样病变发病率低,但其临床、病理和 X 线表现却复杂而且多变。近年来,骨肿瘤与瘤样病变发病率有上升趋势。除少数病例有较典型的影像学表现易于确诊外,大部分病例缺乏特征性,须结合临床和病理检查才能确诊,有的还须通过随访观察来验证诊断的正确性,以取得最后的正确结论。由于其 X 线表现较为复杂,有时甚至可与不典型的骨感染和骨病相混淆,故易误诊。因此,加强对骨肿瘤与肿瘤样病变的影像学研究,对恶性病变的早期发现具有重要意义。

国内王云钊从 60 年代开始即应用骨微血管造影,对骨肿瘤进行研究,并取得了有关 X 线征象病理基础的新认识:通过离体标本大切片与 X 线影像对比研究,提出了瘤软骨环状钙化及各种瘤骨 X 线征象的病理基础;利用大量骨肿瘤与瘤样病变 X 线征象分析,提出了某些 X 线表现的新征象。他对于 X 线配合中医、中药诊治恶性骨肿瘤的研究,以及对骨肿瘤与瘤样病变分类的研究,也都取得了一定的成就。

目前 CT 和 MRI 已广泛应用于骨肿瘤和瘤样病变检查,对发现髓腔及软组织侵犯,显示复杂部位的轻微骨质异常和了解肿瘤组织本身的密度、血供、范围及毗邻关系,均可提供 X 线难以给予的更多征象和信息,大大提高了骨肿瘤和瘤样病变诊断的正确性、治疗方案的合理性及疗效随访的可靠性。

【范围和分类】骨肿瘤包括骨原发性肿

瘤、继发性肿瘤、瘤样病变以及滑膜肿瘤和瘤样变等。原发性骨肿瘤主要包括骨基本组织(骨、骨膜、软骨)肿瘤和骨附属组织(血管、神经、脂肪、骨髓)肿瘤。此外,还包括特殊组织来源(如脊索瘤)和来源未定(如长骨“造釉细胞瘤”等)的肿瘤。继发性肿瘤包括恶性肿瘤的骨转移、邻近恶性肿瘤直接侵及骨的肿瘤和由良性病变恶变的骨肿瘤。瘤样病变系指临床、病理和影像学表现与骨肿瘤相似,且具有复发和恶性性质,包括骨囊肿、骨纤维异常增殖症、畸形性骨炎等。滑膜肿瘤也包括良性(滑膜瘤)和恶性(滑膜肉瘤)肿瘤,以及瘤样病变,如关节滑膜骨软骨瘤病与着色性绒毛结节性滑膜炎等。

继发性骨肿瘤均系恶性,分类简单。原发性骨肿瘤类型较多,分类复杂,而且由于对不断出现的肿瘤新类型缺乏一致的认识,至今尚无统一的分类方法。有的根据生物学特性分为良、恶性两大类;有的将瘤样病变亦包括在分类中。由于认识不一,对瘤样病变应包括的范围也不统一。目前,肿瘤分类大都是从美国外科学会肉瘤登记处的分类法(1939 年)演变而来。国际上多采用世界卫生组织提出的分类标准,国内多采用全国肿瘤防治办公室的骨肿瘤命名和分类(1972 年)。本书所采用的分类方法是在国内外常用分类的基础上,根据肿瘤的起源依次排列,并对其略有补充。现将上述各种分类列表介绍如下(表 18-1~3):

表 18-1

世界卫生组织“骨肿瘤的组织学分类”

良 性	恶 性
1. 形成骨的肿瘤	
骨瘤	骨肉瘤(成骨肉瘤)
骨样骨瘤	皮质旁骨肉瘤
骨母细胞瘤	
2. 形成软骨的肿瘤	
软骨瘤	软骨肉瘤
骨软骨瘤(骨软骨外生骨疣)	皮质旁软骨肉瘤
软骨母细胞瘤(良性软骨母细胞瘤、骨骺软骨母细胞瘤)	间充质软骨肉瘤
软骨粘液样纤维瘤	
3. 巨细胞瘤(破骨细胞瘤)	
4. 骨髓肿瘤	
	尤文肉瘤
	骨网状细胞肉瘤
	骨淋巴肉瘤
	骨髓瘤
5. 其他结缔组织肿瘤	
韧带样纤维瘤	纤维肉瘤
脂肪瘤	脂肪肉瘤
	恶性间充质瘤
	未分化肉瘤
6. 脉管性肿瘤	
良性:血管瘤	血管肉瘤
淋巴管瘤	
血管球瘤	
中间型或不定型:	
血管内皮瘤	
血管外皮瘤	
7. 其他肿瘤	
长骨“牙釉质瘤”	脊索瘤
神经鞘膜瘤	
神经纤维瘤	
8. 未分类肿瘤	
9. 肿瘤样病变	
孤立性骨囊肿(单纯或单房性骨囊肿)	
动脉瘤样骨囊肿	
关节旁骨囊肿	
骨干骺端纤维性缺损(非骨化性纤维瘤)	
嗜酸性肉芽肿	
纤维结构不良	
骨化性肌炎	
甲状旁腺功能亢进性棕色瘤	

表 18—2 全国肿瘤防治办公室的骨肿瘤命名和分类(1972年)

良 性	恶 性
(一)原发性骨肿瘤	
1. 来自软骨或形成软骨的组织	
骨软骨瘤	软骨肉瘤
软骨瘤	间叶软骨肉瘤
良性软骨母细胞瘤	
软骨粘液样纤维瘤	
2. 来自成骨性结缔组织	
骨疣(外生性)	骨肉瘤(包括骨旁骨肉瘤)
骨瘤	
骨样骨瘤	
骨化性纤维瘤	
纤维骨瘤	
良性骨母细胞瘤	
3. 与破骨细胞有关者	
骨巨细胞瘤 I 级	骨巨细胞瘤 II、III 级
4. 来自骨内淋巴造血系统组织	
	尤文肉瘤(未分化间叶网状细胞)、各种类型淋巴瘤、髓性白血病、绿色瘤、骨髓瘤(浆母细胞瘤)
5. 来自骨内其他间叶组织	
纤维组织 纤维瘤(指非成骨性,包括黄色瘤)	纤维肉瘤
脂肪组织 脂肪瘤	脂肪肉瘤
脉管组织 血管瘤、淋巴管瘤	血管内皮瘤、血管肉瘤
滑膜组织	滑膜肉瘤(骨牙釉质母细胞瘤)
6. 来自其他组织	
脊索组织	脊索瘤
神经组织 神经纤维瘤	恶性神经鞘瘤
神经鞘瘤	
(二)转移性肿瘤(以癌为主,均为恶性)	
(三)与肿瘤相关的病变	
骨纤维结构不良、畸形性骨炎、骨单纯性囊肿、动脉瘤样骨囊肿、多发性纤维囊性骨炎(甲状旁腺功能亢进)	
(四)网状内皮细胞增生症	

表 18-3

本书采用的骨肿瘤分类

组织来源	良 性	恶 性
(一)原发性肿瘤		
1. 骨组织	骨瘤、内生骨瘤、骨旁骨瘤、成骨(骨母)细胞瘤、骨样骨瘤	骨肉瘤、皮质旁骨肉瘤、骨膜骨肉瘤、恶性成骨细胞瘤
2. 软骨组织	骨软骨瘤、甲下骨瘤、软骨瘤、皮质旁软骨瘤、软骨粘液样纤维瘤、成软骨(软骨母)细胞瘤	软骨肉瘤、皮质旁软骨肉瘤、间叶性软骨肉瘤、恶性成软骨细胞瘤
3. 纤维组织	纤维骨皮质缺损、非骨化性纤维瘤、骨化性纤维瘤、硬纤维瘤、骨膜硬纤维瘤、骨粘液纤维瘤、骨黄色纤维瘤	纤维肉瘤、骨膜纤维肉瘤
4. 骨髓组织	尤文肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、骨髓瘤、恶性淋巴瘤	
5. 脉管组织	血管瘤、血管球瘤、淋巴管瘤、骨血管瘤病	血管内皮瘤(相对恶性)、血管外皮瘤(相当恶性)、血管肉瘤
6. 神经组织	神经鞘瘤、神经纤维瘤、神经节细胞瘤	神经纤维肉瘤
7. 脂肪组织	脂肪瘤、血管脂肪瘤	脂肪肉瘤
8. 间叶组织	良性间叶瘤	恶性间叶瘤
9. 脊索组织		脊索瘤
10. 来源不明	巨细胞瘤	恶性巨细胞瘤、恶性纤维组织细胞瘤、长骨“造血细胞瘤”、长骨牙骨质瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、骨化学感受器瘤、滑膜肉瘤、腺泡状肉瘤
(二)继发性		
	骨转移瘤 恶性肿瘤骨侵犯 良性骨病变恶性变	
(三)肿瘤样病变		
	骨纤维异常增殖症、畸形性骨炎、骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿、上皮样骨囊肿、关节软骨下骨囊肿、骨内腱鞘囊肿	

【临床表现】

(一)发病率与病史 原发骨肿瘤占全部肿瘤的 2%~3%，良性多于恶性，其中恶性骨肿瘤占全部恶性肿瘤的 1.5%。据黄承达(1990年)38 959 例骨肿瘤及瘤样病变统计，原发良性骨肿瘤(21 691 例，占 55.7%)比原发恶性骨肿瘤(10 791 例，占 27.7%)多见，

二者之比为 2 : 1。瘤样病变 4 396 例(11.3%)，转移癌 2 108 例(5.4%)。肿瘤的发生率顺序以骨软骨瘤最多，其次为骨肉瘤、骨巨细胞瘤、软骨瘤、骨瘤、软骨肉瘤等。骨髓瘤和尤文肉瘤分别排于第 11 位及第 13 位。瘤样病变中以骨纤维异常增殖症占首位。良性骨肿瘤男女之比为 1.62 : 1，以骨软骨瘤

最多(38.5%),其次为巨细胞瘤(18.4%)、软骨瘤(14.6%)和骨瘤(9.0%)等。骨巨细胞瘤好发于21~40岁,骨软骨瘤、骨样骨瘤、成软骨细胞瘤、成骨细胞瘤等均好发于11~20岁,其好发部位是股骨和胫骨(共占41.3%),其次是手骨、颌骨和肱骨等。恶性骨肿瘤男女比为2.3:1,以骨肉瘤最多(44.6%),其次为软骨肉瘤(14.2%)、纤维肉瘤(6.6%)、骨髓瘤(6%)、尤文肉瘤(4.6%)、恶性骨巨细胞瘤(4%)等。好发年龄为11~30岁。此年龄组骨肉瘤发病率为77%,尤文肉瘤为71.5%,软骨肉瘤为48%。好发部位也是股骨和胫骨(共占54.3%),其次是肱骨、骨盆、颌骨和椎骨等。

有些肿瘤的发病、发展和演变与创伤有关,后者可引起创伤性骨肿瘤样病变或加速原有肿瘤的发展和恶变(巨细胞瘤)。因此,必须详细了解创伤的原因,当时的局部改变,以及症状出现,加重和消失的过程等,从而判断创伤与肿瘤的关系。通常外伤是一个诱因,可促进肿瘤的发展,但不是致病的直接因素。

此外,还应注意肿瘤的生长速度和有无肿瘤手术史,放疗和用药情况等。了解病人的家族史和系统病史也很重要。

(二)年龄和性别 任何年龄均可能发生骨肿瘤,但在不同年龄期内,常有好发某类肿瘤的倾向,尤其当肿瘤表现不典型时,发病年龄具有重要参考意义。婴儿期多发急性白血病,如发生于出生后半年内者多为成神经细胞瘤骨转移;幼儿及少年以尤文肉瘤多见;青年好发骨肉瘤、骨瘤、骨软骨瘤或成软骨细胞瘤;转移性肿瘤和骨髓瘤以及少数软骨肉瘤,则多见于40岁以上。国内广州、上海、天津和北京四个医院(1955~1975)一组507例恶性肿瘤好发年龄统计为:成神经细胞瘤10岁以下发病最多;骨肉瘤以11~21岁最多,其次为21~30岁;软骨肉瘤和纤维肉瘤均以21~50岁发病率最高;恶性淋巴瘤和骨旁骨肉

瘤均以21~40岁为最好发病;尤文肉瘤以30岁以下多见;转移瘤以41~60岁发病最高,次为61~70及31~40岁。

性别在骨肿瘤的发病上无显著差别,通常男多于女,尤其是骨肉瘤、多发性骨髓瘤及脊索瘤等,而骨巨细胞瘤则男女发病相仿或女性略高。

(三)症状和体征

1. 全身情况 骨肿瘤早期一般不影响健康,恶性肿瘤病人常随病变进展而日趋消瘦,晚期则出现恶病质。尤文肉瘤和转移瘤常有体温增高和白细胞增多,与急性骨髓炎相仿,有时难以区分。

2. 局部表现

(1)疼痛 良性骨肿瘤一般较少引起疼痛,但骨软骨瘤、巨细胞瘤、软骨瘤有时可有疼痛。骨样骨瘤的特点为持续性的定点压痛,夜间尤甚。脊柱和骨盆肿瘤常引起放射性疼痛。恶性肿瘤早期有的仅有轻微间歇性疼痛,至晚期则多出现显著的持续性剧痛,夜间尤为明显。骨髓瘤和广泛转移的骨肿瘤,往往有全身性剧烈疼痛。极少情况下,骨转移瘤(如肾癌)虽然破坏广泛,可无疼痛发生。

(2)肿块 大多数肿瘤均有明显肿块。通常良性肿瘤肿块边界清楚,固定于深部组织,无明显压痛,表皮多无改变。肿瘤巨大时,表面皮肤紧张、发亮或有色泽改变。血管瘤表面皮肤常出现静脉怒张,有时可有血管搏动。恶性肿瘤边缘一般不太清楚,可见皮肤红肿、血管充血怒张,有时可有血管杂音。皮肤常与深部组织粘连,表面温度常增高。

(3)畸形 肿瘤巨大,影响了骨骼发育或发生病理骨折后,可产生局部畸形。遗传性多发性骨软骨瘤和多发性软骨瘤,常伴发骨骼发育异常,肢体弯曲,两侧肢体不等长或脊柱侧弯等畸形。

【实验室检查】良性肿瘤的血、尿检查均正常,恶性肿瘤则常有变化,如尤文肉瘤白细

胞总数可增高。一般骨肿瘤无血钙、磷的改变,但多发性骨髓瘤及广泛骨转移瘤,可有暂时性的钙、磷增高。转移性肿瘤和骨髓瘤常有贫血,尿酸也可以增高。恶性肿瘤血沉常加快。骨髓瘤常出现异常免疫球蛋白,甚至早于骨骼改变。骨髓穿刺涂片检查可见骨髓瘤细胞,尿中常出现凝溶蛋白(本周蛋白)。

碱性磷酸酶由成骨细胞所产生,在骨肉瘤、成骨性转移瘤和畸形性骨炎均可增高。当畸形性骨炎恶变时可突然显著增高(正常成人1.5~4.0布氏单位或5.0~12.0金氏单位。在儿童骨骼生长较快,变化很大,最高值可为成人的3倍)。酸性磷酸酶升高,见于前列腺癌的骨转移。乳酸脱氢酶在恶性骨肿瘤中可升高,对肿瘤性质的判断有意义,但无助于肿瘤类型的确定。

在组织病理检查方面应注意,同一肿瘤的不同部位组织可以不相同,取材不当常发生误诊,特别是未取得真正的肿瘤组织时。骨髓炎、骨囊肿和骨肉瘤的边缘区域均有非特异性纤维性骨炎改变,取材不当常被误诊为局限性纤维性骨炎。放射治疗后的肿瘤组织被结缔组织所代替或掩盖,往往不能得到正确诊断。骨折后的骨痂,在病理上有时与恶性肿瘤相似。长期应用激素治疗,亦能改变瘤细胞的形态。因此,当病理改变不典型并与临床和X线不符时,应注意了解病史。对某些肿瘤(如巨细胞瘤)的良、恶性,病理诊断本身就存在一定困难。有些肿瘤在组织学上属良性,而其生理特征却为恶性(如巨细胞瘤),因此,在确定其性质时,不能单凭病理来判断。由于肿瘤来源于间叶组织,在肿瘤的形成和发展过程中,可出现良、恶之间的过渡型和多种成分同时存在的混合型,如果取材局限或部位不当,也易发生误诊。因此,必须临床、病理和影像学密切结合,才能做出正确诊断。

电子显微镜的广泛应用,对于了解各类骨肿瘤亚细胞结构、鉴别某些光镜下难以诊

断的肿瘤和明确细胞的起源有很大帮助。现已通过电镜观察证实脊索瘤来源于脊索组织,骨样骨瘤和成骨细胞瘤均起源于骨母细胞,长管骨的造釉细胞瘤为上皮来源,从而使肿瘤学分类更为完善。

组织化学、细胞化学和免疫组化通过免疫酶标技术探测肿瘤的特异性物质对确定肿瘤的起源和性质起到了至关重要的作用,弥补了光镜的不足。成骨肉瘤具有较多的碱性磷酸酶,脊索瘤有PAS阳性物质。骨巨细胞瘤的基质细胞及多核巨细胞第Ⅷ凝血因子免疫组化染色阳性,排除了它来源于上皮细胞的可能性。

【影像学检查】骨肿瘤的检查方法甚多,影像学检查虽受到一定限制,但仍是最重要、最可靠的手段,可准确显示肿瘤的位置、范围和主要病理改变。根据肿瘤的影像学表现,多数可判断其良恶性,甚至可推断出其细胞学类型。但由于某些生长慢的恶性肿瘤具有良性肿瘤的影像学表现,而生长快的良性肿瘤也可有类似恶性肿瘤的表现,故对肿瘤性质的判断增加了一定困难。此外,不同类型的肿瘤也可产生相似的影像学征象;而同一类型的肿瘤又可表现不同,使肿瘤的鉴别诊断受到一定限制。有些肿瘤较难单独由影像学检查确诊,必须结合临床和病理全面分析,才可能做出结论。

(一) X线

1. 检查方法 骨肿瘤检查以摄片为主,通常只摄取正侧位片,按需要还可摄取斜位、切线位或在透视下点片。对一些早期或细微病变,可进行放大摄影或体层摄影检查。在某些肿瘤还可做血管造影,根据血管造影表现进一步做出诊断。此外,还可利用诊断性放射治疗对某些肿瘤进行鉴别。尤文肉瘤和急性骨髓炎有时极为相似,鉴别困难,常常来用小剂量照射来区分。前者对放射线极为敏感,小量照射后即可见效;而后者则无任何改变。恶

性淋巴瘤对放射线亦很敏感,在某些情况下亦可按此法来鉴别。

2. 价值 骨骼破坏通常须达 0.5cm 以上才出现 X 线异常,故早期诊断常受到一定限制。但在系列影像学检查方法中,X 线检查简单易行,最能直观、全面地显示骨肿瘤的大小、部位、范围、钙化、瘤骨和骨质改变,特别对发生于四肢骨的肿瘤,应作为首选检查方法。

3. 骨肿瘤的基本 X 线征象及其病理基础

(1) 骨质破坏

①囊性骨质破坏 肿瘤在骨内呈团块状生长,造成囊性改变。如内有残存增粗的骨小梁或肿瘤表面有凹凸不平的骨嵴(如骨巨细胞瘤),则呈多囊状改变。单囊破坏区多为圆形或椭圆形,其透亮度因所含内容物不同而异,若含液体则透明度较强,如骨囊肿;如有纤维组织骨化,则呈磨玻璃样改变;多囊者,如囊隔较薄则呈皂泡状(如巨细胞瘤),如囊隔较厚则为蜂窝状(如软骨粘液样纤维瘤)。破坏区边缘清楚硬化者,常提示肿瘤细胞分化较好,为生长缓慢的良性肿瘤;边缘模糊,扩大迅速,则提示为恶性。偶尔生长缓慢的恶性肿瘤,可有清楚硬化的边缘;生长快的良性肿瘤,边缘亦可显示模糊。此时须结合其他征象综合分析。此外,如伴有废用性脱钙,则肿瘤边缘更模糊,可形成病变范围较实际破坏区为大的假象。

②膨胀性骨质破坏 当囊状骨破坏继续扩大并侵及骨外膜时,肿瘤一方面刺激骨膜在皮质外增生化骨,另一方面又不断破坏吸收骨膜新生骨内层,于缺损的正常骨皮质外形成与之相连的薄层骨壳,多见于良性肿瘤。恶性肿瘤因发展迅速,破坏较快,一般无膨胀改变或者有也较轻。

③浸润性破坏 此为恶性肿瘤沿骨皮质的哈伏管和松质骨髓腔间隙浸润蔓延并破坏

管壁和侵蚀骨小梁的结果。早期骨皮质破坏多示筛孔状、虫噬状或细条状透光区,多见于恶性肿瘤突破骨皮质的部位或肿瘤的边缘;松质骨破坏表现为骨小梁中断或小斑片状骨小梁缺失。在良性巨细胞瘤,瘤细胞也可聚集成群,沿哈氏管蔓延,可出现筛孔样改变,但局部多无相应的软组织肿块,据此可与恶性肿瘤鉴别。肿瘤进一步发展可出现大片状骨松质和(或)皮质缺损。

(2)软骨破坏 软骨由于组织结构特殊和缺乏血管,可暂时阻止肿瘤的蔓延。但肿瘤继续发展时,软骨亦可被破坏。肿瘤侵及骺板软骨时,X 线表现为先期钙化带密度减低、中断或消失,骺板增厚。肿瘤突破关节软骨向关节腔发展时,可表现为关节面破坏、塌陷和骨折,关节腔内可有软组织肿块。以上为恶性肿瘤的征象。少数良性骨肿瘤亦可超越骺板而向两侧发展或突入关节腔内(如成软骨细胞瘤),此系肿瘤膨胀扩展所致。

(3)瘤骨 系瘤细胞形成的骨质,瘤细胞或以膜内成骨方式直接形成类骨组织及骨组织,或先形成瘤软骨,再经软骨内成骨方式间接化骨,也可由瘤软骨细胞直接化骨。良性肿瘤的瘤骨与正常骨质相似,如致密骨瘤的瘤骨似正常的骨皮质;海绵状骨瘤的瘤骨像正常骨松质。恶性肿瘤的瘤骨则为一团无骨结构的杂乱骨影,密度不一,可呈浓密增白的象牙质样,亦可为密度淡薄的片絮状。放射针状瘤骨由皮质向外伸展,大多出现在分化较差的肿瘤区,骨小梁基质钙化不均,呈栅栏状排列,参差不齐,小梁间有与之平行的血管分布。

(4)瘤软骨 瘤软骨常呈环状钙化,是诊断软骨类肿瘤较为可靠的 X 线征象。环状钙化的形成是由于环绕在软骨外层的肥大软骨细胞基质钙化和软骨小叶边缘部分软骨组织钙质沉着。如钙化或钙质沉着不完全,则呈小点状、小条状、半环状或弧形;如钙化浓密彼

此相连或重叠,则可呈菜花状。良性瘤软骨,由于瘤细胞分化好、生长慢和供血充分,钙化环完整,密度高,边缘清楚;恶性瘤软骨则表现密度淡薄、边缘模糊或呈小片状。所以,钙化环的形态可反映瘤组织分化程度,可作为鉴别肿瘤良、恶性的X线诊断依据。

(5)肿瘤的反应骨(含骨膜反应) 是肿瘤刺激骨膜或正常骨组织增生成骨的结果。任何刺激,如创伤、感染,均可有反应骨形成。在骨髓内,反应骨产生于肿瘤的边缘,在肿瘤周围可形成硬化环。肿瘤向外扩张时,其外围形成的骨包壳和骨外膜增生都是反应骨,其X线可呈单层、多层、花边状、不规则等各种形态。一般距肿瘤越近,骨膜增生越明显,远处则呈细线状。葱皮样和垂直针样骨膜反应,常出现于恶性程度较高的肿瘤生长活跃区。良性骨肿瘤少有或仅有轻微骨膜反应,较致密,无中断现象;也可表现为膨胀骨壳邻近的骨皮质增厚。病理骨折后,骨膜反应多较明显,但表面连续光整。恶性骨肿瘤早期可表现为单层骨膜反应,之后呈多层或葱皮样,被肿瘤突破后则呈中断或残缺不全。肿瘤两端残存的反应骨膜常呈三角形,称为骨膜三角(柯氏三角)。后者虽亦可见于其他骨疾患,但仍以恶性骨肿瘤最常见,占91.7%。如伴有密集的骨针形成,则更是恶性征象,多见于尤文肉瘤和成骨肉瘤。

(6)残留骨和死骨 残留骨是骨组织被肿瘤破坏后残留下来的骨质,亦可变为死骨,密度加深,多见于恶性骨肿瘤。X线检查残留皮质骨示参差不齐、断续不连、密度较高的条状或斑点状致密骨影,可被肿瘤组织推移到骨外软组织内。残留松质骨为边缘模糊、密度浅淡的大片或多发小片状疏松骨小梁结构。诊断时必须把反应骨、残留骨和瘤骨严格区分开来,否则会发生误诊。

(7)软组织肿块和骨化边缘 恶性肿瘤可较早侵入软组织,甚至骨破坏尚不明显时

即有显著的软组织肿块形成(如尤文肉瘤),边缘模糊。如为成骨性肿瘤,其中可有瘤骨;若是成软骨性肿瘤,则可见钙化。良性肿瘤骨壳多完整,较少形成软组织肿块,也无瘤骨。脂肪性肿瘤穿破骨皮质,可形成密度减低的透亮性肿块。此外,生长较慢的骨外肿块,其边缘可发生骨化,常呈弧状,多见于软骨肉瘤。

(8)病理骨折 是指为肿瘤破坏的骨骼,在无外力或轻度外力作用下发生的骨折,断端多无明显侧方移位。骨折后,良性骨肿瘤和生长缓慢的恶性肿瘤可有明显骨痂形成,但较外伤性骨折发生缓慢、数量较少并可再被破坏。

(9)邻近骨的改变 多见于发生在胫、腓、尺、桡骨的肿瘤。良性骨肿瘤可引起邻骨的压迫性骨吸收或弯曲畸形。压迫性骨吸收表现为由外向内的局限性骨质凹陷区,边缘光整,可有硬化边。相邻软组织肿块的大小和形态与骨吸收区基本一致。恶性骨肿瘤常导致邻骨由外向内的溶骨性破坏,边界模糊。

(10)放射敏感性 放射敏感的骨肿瘤放疗后,可在6~18个月后出现坏死,有的(如尤文肉瘤)几乎完全消失,借此可以辅助诊断,为治疗性诊断。高度放射敏感的肿瘤除尤文肉瘤外,还有恶性淋巴瘤和成神经细胞瘤骨转移。中等敏感者有骨巨细胞瘤、血管瘤、成软骨细胞瘤。软骨瘤、骨软骨瘤、软骨肉瘤、纤维肉瘤和成骨肉瘤等均不敏感。

(11)动脉造影表现 良恶性肿瘤有各自的血供规律和特征性表现。一般良性骨肿瘤不易引起血管增多和畸形,仅可见血管推移。在恶性肿瘤则可有以下改变:①正常血管及其分支被推移变形,若动静脉出现骤然中断,常表示血管内有瘤栓形成;②供应肿瘤的血管及其分支显著增多;③肿瘤内有粗细不一、走行不规则的瘤性血管和蛇形扭曲的毛细血管网;④造影剂在肿瘤内滞留,并形成血池或

血湖影；⑤显影较淡的动静脉瘘和静脉过早显现；⑥造影剂均匀分布于肿瘤内，并有较长时间停滞，即“瘤染”现象；⑦因供应肿瘤的血管增多，肿瘤内造影剂出现较早，如骨肉瘤注射造影剂后 6~10s 即可显现，而良性肿瘤（如巨细胞瘤）需 10~15s。

（二）CT

1. 检查方法 一般选用 5mm 层厚，微小病变层厚可定为 2mm，间隔也应根据病变大小而定。微小病灶层距可采用 2~5mm，巨大病变可取 2cm。若需进行矢、冠状重建，则应采取薄层连续扫描。除肋、胸、锁骨外，其他骨骼病变扫描时无需憋气并可适当延长扫描时间，增加曝光剂量，以使图像更清晰。扫描范围应覆盖整个病变区。四肢病变最好双侧肢体对称扫描。采用软组织窗和骨窗两种条件摄片观察，窗宽分别为 200~400Hu 和 1500~2500Hu，窗位分别取 20~60Hu 和 100~400Hu。

除直径不足 1cm 的骨内病灶、弥漫性钙化骨化病变和肿瘤为正常骨结构者外，均需进行增强扫描，以了解肿瘤的血供和对周围组织的侵犯。较小的骨内病灶受周围骨结构容积效应的影响较大，CT 值较高，即使强化明显也难以观察。骨瘤、成骨性转移瘤和部分骨软骨瘤、骨样骨瘤、成骨细胞瘤、椎体血管瘤及成骨型骨肉瘤，整个病变密度很高，增强扫描除显示病变周围的血管结构之外，难以获取更多信息。增强扫描多在一次快速静脉注射大剂量造影剂后立即扫描，必要时于兴趣层面做连续动态观察。

2. CT 表现 CT 表现与 X 线及体层摄影表现大致相同，但对肿瘤组织本身可提供更多的信息。良性骨肿瘤多局限于骨壳内。除血管瘤外，增强扫描大多无明显强化。骨软骨瘤除骨性基底外可有厚薄不一、边界清楚的软骨帽。软骨帽变厚、边界模糊或密度改变为恶变征象。软骨粘液样纤维瘤和巨大巨细胞

瘤可突破骨壳形成边界清楚的软组织肿块。较大的颅骨血管瘤骨壳多不完整或缺乏。恶性骨肿瘤因坏死和成分不同，密度多不均匀，增强扫描多呈明显不均匀强化，其中坏死区多位于肿瘤中心，近水样密度，形态不规，边界模糊，无强化。恶性肿瘤的骨外软组织肿块明显，呈浸润性生长，与周围组织结构分界不清。少数分化较好者，因假包膜形成，可有部分清楚边缘。

3. 优势和不足 CT 具有很高的密度分辨率，与普通 X 线检查相比有其独特的优势。

（1）在结构复杂、重叠较多的颅底、骨盆、胸壁、脊柱等部位，CT 可清楚地显示肿瘤的起源、范围、边界和内部结构。CT 横断扫描可避免结构的相互重叠，清楚显示复杂部位的病变，如肩胛骨内侧巨大骨软骨瘤的骨性基底及其与母骨的连接、脊椎附件成骨细胞瘤的边界和骨化、颅底脊索瘤的骨破坏范围和内部钙化等。

（2）CT 可明确肿瘤在髓腔和软组织内的浸润范围以及与周围血管的关系。肿瘤沿髓腔蔓延，取代密度更低的脂肪组织，易为 CT 所显示。多数肿瘤组织与正常肌肉、血管和神经之间存在可辨的密度差别。增强扫描又可使血管密度明显超过肿瘤组织，而后者的强化又使其密度超过肌肉和神经。此外，正常肌肉、血管和神经周围多有少量的脂肪组织包绕，对于确定肿瘤与邻近正常结构的关系提供了可能性。

（3）CT 可确定放射学检查阴性或可疑的微小病变以及与定性有关的病灶内征象。CT 可确认平片或体层摄影难以发现的早期脊椎附件、颅骨板障及颅底破坏，被明显骨硬化掩蔽的骨样骨瘤瘤巢和淡而模糊的少量瘤骨及瘤软骨钙化，对肿瘤的早期发现和定性具有重要意义。

（4）CT 可清楚显示骨内外肿瘤组织的

密度、边界和血供情况,更好地确定肿瘤的性质。根据肿瘤组织的密度、边界和增强情况,可区分囊肿、水肿和良恶性肿瘤组织。囊肿近水样密度,边缘光整锐利,无强化;水肿形态不规则,密度亦低,边缘模糊,无强化。良性肿瘤为软组织密度,形态规整,边界清楚,强化不明显;恶性肿瘤密度多不均匀,边界模糊不清,有明显的不均匀强化。

(5)CT可作为准确穿刺的导向工具,用以获取组织标本进行诊断和指导治疗。通过CT扫描和测量首先确定最佳的穿刺部位、途径、深度和角度,然后通过床位数码定位系统、体表标志和测量,确定体表穿刺点。穿刺针进入体内后,还可通过再次扫描明确穿刺针是否到达病变部位。

CT对多数部位只能进行横断扫描,难以对肿瘤进行整体性全面观察,特别是对骺板软骨、多数关节软骨和骨性关节面的显示不及X线平片。此外,因计算机图像处理本身的限制,CT对骨膜反应的形态、手足指(趾)骨病变的显示也不及X线平片。

(三)MRI

1. MRI表现 不同的正常组织和肿瘤成分具有不同强度的MRI信号(表18-4)。一般说来,骨肿瘤的MRI信号并不特异。在T₁加权像上多为低信号,在T₂加权像上多为高信号。同一肿瘤也因成分不同和有无出血、坏死、骨化及钙化而有不同的信号强度。因此,MRI对良、恶性肿瘤的鉴别,主要是根据肿瘤的形态、边界和信号均匀度来进行。良性肿瘤边界清楚,信号强度大部均匀。恶性肿瘤外形不规,边界模糊,信号强度明显不均匀。但对少数肿瘤信号强度较特异。脂肪瘤在T₁加权像上为明显高信号,在T₂加权像上为中等信号。血管瘤在T₁和T₂加权像上均为高信号。非骨化性纤维瘤在T₁和T₂加权像上均为低信号。

2. 优势和不足 MRI可直接进行各方

位成像。其信号强度取决于受检组织的氢质子密度、流速、分子环境等理化特征,因而对肿瘤和正常组织的分辨率较高。与X线和CT检查相比,MRI具有明显的优势。

(1)更好地确定肿瘤的范围和对血管、神经、骺板及肌肉的浸润,从而更确切地进行肿瘤分期、制定治疗方案以及进行术后或放化疗后随访。

(2)较早地显示髓内肿瘤、皮质旁肿瘤和肿瘤对关节的侵犯。

(3)MRI不通过X线成像,因而对人体无电离辐射损害。

表 18-4 正常和异常组织的相对信强度

组 织	T ₁ 加权	质子密度加权	T ₂ 加权
骨皮质	低	低	低
韧带,肌腱,纤维组织	低	低	低
肌肉组织	中	中	低
脂肪组织	高	高	中
骨样组织	低	低	低
软骨样组织	中	中	高
瘤骨,瘤软骨钙化	低	低	低
非骨性肿瘤	低	中	高
出血性坏死	高	高	高
水肿	低	高	高

MRI虽可进行多面成像,但也不能像X线平片那样对病变进行整体性全面观察。此外,正常骨皮质、肿瘤骨和肿瘤钙化在MRI系列成像上均呈低信号,因此对骨质破坏和肿瘤包壳、骨化及钙化的显示不及CT,甚至不及X线平片。

【病变分析】

(一)分析步骤

1. 部位 每一种肿瘤都好发于其同类细胞生长最活跃的部位,在诊断上具有重要参考价值。例如绝大部分的骨肿瘤好发生在

生长旺盛的干骺端,成软骨细胞好发于骨骺;骨巨细胞瘤好发于骨端,骨骺未融合前则好发生于干骺端;尤文肉瘤和恶性淋巴瘤多位于骨干;骨囊肿多起源于干骺端,并随骨骼的生长逐渐移行于骨干。骨转移瘤和骨髓瘤多发病于含红骨髓和血液供应较丰富的扁骨和长骨的两端,尤其是肱骨和股骨的上端。另外,骨皮质旁的各种肿瘤多发生于骨膜和其附近的结缔组织,血管瘤多发生于椎体和颅骨,软骨瘤多见于手的短管骨,脊索瘤多见于颅底斜坡处的中线部位和骶骨下部,骨盆多发生软骨肉瘤。此外,肿瘤发生于长骨多于扁骨,下肢多于上肢。前者多集中在膝关节周围,后者则远离肘关节,此与骺板生长潜力不同有关(表 18-5)。生长潜力大的细胞增殖快,易发生肿瘤及其他病变。

表 18-5 长骨骨端生长潜力表(%)

骨端	肱骨	桡骨	尺骨	股骨	胫骨
近端	80	25	20	30	55
远端	20	75	80	70	45

肿瘤的良恶性与发病部位也有一定的关系。同一肿瘤发生在不同部位可有不同的生物学性质,如软骨瘤位于四肢远端多属良性,愈近中心愈向恶性转化,即在手足的软骨瘤很少恶变,而在躯干者,如骨盆、肋骨等,则具有潜在恶性,即在 X 线与组织学上虽呈良性表现,但临床上应按低度恶性处理。胸骨肿瘤,不论年龄与 X 线表现如何,均较少为良性。

2. 数目 原发性骨肿瘤多为单发,多发性较少。良性肿瘤中骨软骨瘤、软骨瘤、血管瘤等可多发;恶性肿瘤中骨髓瘤和转移瘤常多发。良性肿瘤恶性变与单发、多发也有一定的关系。单发型骨软骨瘤仅有 1% 恶变,而多发性的恶变率则高达 11%~25%,尤其多见

于宽基底和发生于骨盆、肩胛骨、脊柱及肋骨者。要发现多发性病灶,应进行多部位的骨骼检查,分析其发病规律及病变特点,进一步明确肿瘤性质。

3. 局部病灶分析 良性肿瘤一般不出现骨膜反应,恶性肿瘤则常见层状、花边状、放射状和三角形的骨膜增生。良性肿瘤通常有骨皮质膨胀或压迫性骨缺损;恶性肿瘤则多呈不规则形骨破坏。要注意有无髓腔闭塞、消失、膨胀性增宽或溶骨性破坏;破坏区有无钙化或骨化,边缘是否硬化或模糊,单囊还是多囊,囊隔粗厚还是纤细,均对确定肿瘤性质和类型有重要意义。观察时还应注意软组织内有无密度增高或减低阴影。骨肉瘤和软骨肉瘤在软组织内可形成不整形的瘤骨和钙化影,脂肪瘤则可见有密度较低的影像。

此外,还可以从病灶的破坏情况分析病变的起源(骨内或骨外)和性质。一般若病灶自骨内向外膨胀或破坏,常提示起源于骨组织;若见由外向内的骨质凹陷或破坏缺损,则多起源于软组织或骨膜。

(二)分析方法与原则 骨肿瘤的影像学表现具有多样性和可变性,典型表现并不多见。所谓典型表现,实际上是肿瘤在某一发展阶段的表现。早于或晚于这一阶段,则往往变为不典型。因此,必须掌握肿瘤生长发展各阶段的 X 线改变,才能达到较为正确的诊断。

在结合临床方面,须注意发病年龄、病变部位和发病过程,以及主要症状、体征和某些化验所见,必要时还要亲自检查病人。在年龄上,除注意肿瘤好发于一定的年龄组外,还要明确同一类型肿瘤的影像学表现亦常随年龄而有所变化。如青少年长骨的尤文瘤多有葱皮状及放射状骨膜反应,而发生于中年者则骨膜反应少,骨质破坏多,常呈囊状改变。青少年的骨肉瘤多为成骨型,而 40 岁以上者多为溶骨型。儿童期长骨的良性肿瘤可出现骨膜反应,甚至呈葱皮状。发病部位在鉴别诊断

上亦很重要,同为边缘清晰硬化的囊状改变,发生在髂骨多为成软骨细胞瘤;发生在干骺端则多为软骨粘液样纤维瘤。

此外,有的影像学征象为许多肿瘤所共有,即所谓“共性”;有的为个别肿瘤所独有,即所谓“个性”。共性寓于个性之中,现象是本质的反应。若将共性当做个性,则彼此混淆,或将个性当做共性,则抓不着重点,作不出诊断。综合分析时,要以发展的观点去看待影像征象,切忌主观、片面和表面性。应避免:①忽视基本影像表现而只注意个别现象;②过早形成印象,以既定印象寻找根据;③根据以往狭隘的经验作出结论。

(三)诊断原则 一个可靠的骨肿瘤诊断必须依靠临床、病理和影像学的结合。由于肿瘤的临床症状并不特异,故早期依靠临床检

查确定诊断常受到限制,到晚期诊断虽已明确,但却失去早期治疗机会。病理检查通常是可靠的传统诊断手段,但在骨肿瘤,特别是溶骨性肿瘤则甚为困难,尤其是取材不当、数量不够或因进行过放疗或发生过病理骨折时。影像学诊断骨肿瘤占有相当重要的地位,有的不但可以明确诊断,而且可反映出其组织学成分,做到组织学诊断。但一些生长快的良性肿瘤可有恶性肿瘤的表现,使影像学诊断和鉴别诊断受到一定的限制。以上种种都表明单纯依靠任何一种检查方法都不够全面,必须强调临床、病理与影像学三者相互结合,才能最大程度地做出正确诊断。

【鉴别诊断】

(一)良恶性肿瘤的鉴别 见表 18-6。

表 18-6

良性和恶性骨肿瘤鉴别表

良性骨肿瘤	恶性骨肿瘤
1. 肿瘤细胞分化成熟,大都与正常组织近似	瘤组织分化差,接近于胚胎的幼稚型,分化愈低,恶性程度愈高
2. 生长缓慢,不侵犯邻近组织,但可使之压迫移位、畸形或发生压迫性骨吸收,较少或无软组织肿块	生长快,常侵犯邻近组织器官,常形成软组织块,其内可有钙化或瘤骨影
3. 骨膜一般不受累,与正常骨组织界限分明	骨膜常受累,呈葱皮、日光或三角形,与正常骨组织无明确界限,边缘模糊
4. 骨皮质一般保持完整或有膨胀性改变,少数可突破骨皮质	骨皮质或髓腔有破坏缺损区,极少出现膨胀扩张
5. 肿瘤较局限,形态规则,与正常骨界限清楚,常有硬化边缘	肿瘤界限不清,边缘不规则,一般无硬化边缘
6. 血管造影:血管分化正常,肿瘤可使正常血管移位、拉直或分离	肿瘤附近的血管增多增粗,肿瘤血管幼稚,不能区分动脉和微血管。造影剂流动缓慢、滞留,常出现瘤染和血湖。肿瘤内血管常呈不规则毛丛状,肿瘤坏死后出现无血管区
7. 无附近或远处转移	可发生肺部及骨骼转移
8. 通常无生命危险,颅底软骨瘤可危及生命	若无有效的治疗,常可致命
9. CT扫描:除钙化外,肿瘤组织密度均匀,强化多不明显,少数形成骨壳外软组织肿块,边界清楚	肿瘤组织密度不均,明显不均匀强化,软组织肿块边界不清
10. MRI:边界清楚、光整,信号强度多较均匀	外形不规整,边缘模糊,与正常组织分界不清,信号强度明显不均匀

骨关节影像学诊断学 二十三版王

(二)骨感染 骨感染范围较广,多呈纵向发展,而肿瘤较局限,以横向发展明显。骨感染随病变进展可趋向修复,而骨肿瘤破坏则日趋明显。骨感染破坏与增生并存,关联密切,骨破坏周围常有修复增生,而骨肿瘤则相反。感染的骨膜增生常由轻到重,由模糊到光滑,而肿瘤则由光滑到破坏以至消失。动态观察,骨感染的破坏与增生相间,修复多于破坏,而肿瘤的发展一般较快,但若太快则急性感染的可能性更大。骨肿瘤多呈不间断破坏,晚期常见转移。

(三)骨结核 骨干结核可有髓腔膨胀性破坏及葱皮样骨膜反应,须与尤文肉瘤鉴别。后者发展快,病程短,全身症状明显,骨膜呈钙化不全、中断、密度不均等恶性表现,且有明显的软组织肿块。骨结核发展缓慢,病程长,骨膜反应较完整,无明显软组织肿块。骨骺及干骺端结核,有时表现为有薄层硬化缘的囊状破坏,亦须与肿瘤鉴别前者无膨胀性改变,结合临床表现,不难鉴别。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第二节 成骨性肿瘤

骨 瘤

骨瘤(osteoma)主要发生于膜内化骨的骨骼,占骨肿瘤的9%,最多见于颅面骨,少数发生在四肢骨,偶见于软组织(如舌、肾),称骨外骨瘤。多发性骨瘤合并肠道息肉或兼有软组织肿瘤者,称为加德纳(Gardner)综合征,为常染色体显性遗传。发生于膜内化骨的骨瘤可随骨骼发育成熟而停止生长,无恶变。发生于四肢骨皮质旁者,则具有潜在恶性。损伤后的局部骨质增生、正常变异的骨性突起及完全骨化的骨软骨瘤,不属于骨瘤的范畴。

【病理】骨瘤仅含有骨组织根据其结构不同可分为致密型、松质型和混合型。前者瘤骨致密深白如象牙,故又称象牙质样骨瘤;松质型瘤骨疏松如海绵,又称海绵样骨瘤;混合型则具有以上两种成分。四肢骨瘤按发生部位又可分为内生型和外生型,前者发生于松质骨或髓腔又称内生骨瘤或骨岛;后者位于皮质旁又称骨旁骨瘤,自骨表面生长。致密型质地坚硬如骨皮质,主要由成熟的板层骨构成,有宽厚不一的骨小梁密集相嵌,较少形成髓腔和哈佛系统。疏松型骨瘤亦由成熟板层骨和编织骨构成,小梁间髓腔由纤维组织或

脂肪充填,偶可为造血组织所占据。成人的骨瘤,骨小梁周围多无成骨细胞增生,说明肿瘤已停止生长。

【临床表现】骨瘤一般多在儿童或青春期前发病,男多于女,好发于颅骨、面骨和下颌骨等处,其中以鼻窦最多。较小的骨瘤可无症状。较大者随部位不同可引起相应的症状,发生于鼻窦者可有头痛,窦口闭塞可引起继发性炎症和粘液性囊肿;位于额窦者可引起反复性脑膜炎和可逆性失明;起自筛窦者,偶尔可破坏筛板而产生气脑;如突入硬脑膜,可形成颅内与鼻腔之间的窦道;发生于眼眶内者,可致眼球突出或移位;位于颅骨表面者局部隆起变形,向颅内生长,可引起颅内压增高,而出现头晕、头痛,偶可引起癫痫;发生于下颌骨内侧时,往往影响舌的活动。长骨骨瘤症状轻微,有时仅有轻微疼痛。较大的邻关节骨旁骨瘤可影响关节功能。加德纳综合征除骨瘤的表现外,尚有腹泄、血便或粘液血便等肠道息肉症状。结肠息肉多在10~15年以后恶变,有的于发现时即为恶性。

【影像学表现】

(一)X线

1. 颅面骨骨瘤(osteoma in the craniofa-

cial bone)一般为单发,少数多发,可分为三型:

(1)致密型 表现为半球状、分叶状、乳头状或扁平状突出的边缘光滑的致密增白影,内与颅外板或皮质相连(照片 18-1)。较大者可同时累及颅内外板和板障,表现为板障内致密影或同时有内板轻度增厚(照片 18-2)。偶见脑膜动脉压迹增深并向肿瘤延伸。面骨骨瘤多发生在下颌骨,常呈分叶状。偶尔发生于外耳道。

(2)松质型 生长较大,自颅板呈半球状或扁平状向外突起,边缘光滑,密度似板障,或呈磨玻璃样改变,其中可有斑点状致密影。起于板障者可见内外板分离,以外板向外突出较明显,内板多示增厚。发生于鼻骨者多为松质型。

(3)混合型 少见,外部为致密骨,内部为松质骨。

2. 鼻窦骨瘤(osteoma in the paranasal sinus) 常发生于额窦、筛窦或全副鼻窦。后者多由筛窦向其他鼻窦蔓延(照片 18-3)。少数发生于上颌窦和蝶窦。发生于额窦者占 39%,筛窦 24%,上颌窦 9%,蝶窦 1%~2%。额窦及筛窦骨瘤多为致密型,可有蒂,常呈分叶状(照片 18-4)。

3. 四肢骨瘤(osteoma in the extremities) 较少见,可分二型:

(1)内生骨瘤(enosteoma)系起于髓腔和骨内膜的骨瘤,也称为“骨岛”。表现为髓腔内或与骨内膜相连的球形、半球形或分叶状象牙质样致密影,其内无骨小梁结构(照片 18-5)。

(2)骨旁骨瘤(parosteal osteoma)好发于中年人,多位于四肢骨邻关节处,以股骨远端后侧最多见,其次为肱骨干。肿瘤呈圆形、类圆形或分叶状,大小不一,亦有致密型、松质型和混合型之分。早期表现为骨旁软组织内密度略高的团块影,边缘略模糊,相邻骨皮

质表面粗糙。随病变进展,肿瘤与周围组织分开,边界光滑锐利或棘状不规则,其内为象牙质样密质骨、松质骨或混合结构。此时,肿瘤与骨皮质紧密相连,相邻皮质表面可出现弧形压迹(照片 18-6)。

4. 加德纳综合征(Gardner's syndrome)

为骨瘤并发肠道息肉。骨瘤可发生于全身诸骨,以颅面骨较常见。息肉主要发生于结肠,少数见于胃和小肠,可恶变。骨瘤可先于肠道息肉病发病。有时可并发十二指肠腺癌。

(二)CT 致密骨瘤示与正常骨皮质相连的高密度肿物,圆形或卵圆形,边缘光整锐利,局部皮肤或软组织向外推移。与平片相比,CT 可发现骨性外耳道、乳突内侧等隐蔽部位的较小骨瘤,明确骨瘤的确切部位和起源(照片 18-5)。

(三)MRI 致密型骨瘤 T_1 和 T_2 加权像上均呈边缘光整的低信号或无信号灶,与母骨皮质连续无间隔。

【鉴别诊断】

(一)脑膜瘤 生长快,示不规则或不整形的新骨增生,并可出现骨针样改变。基底部较宽,可越过颅缝,并有溶骨性破坏。肿瘤附近颅板血管沟影增多、增宽。眼眶、筛窦的骨瘤向内发展时,颇似嗅沟脑膜瘤,不易区分。但后者可出现前颅凹弧形下陷、肿瘤钙化等表现。CT 和 MRI 可直接显示颅内脑膜瘤组织,易于鉴别。

(二)额骨内板增生症 多见于停经后的女性,常双侧呈波浪状骨增生,常有头痛、性欲减退、肥胖和睡眠失常。有时并发尿崩或糖尿病。

(三)颅骨纤维异常增殖症 颅面骨常多处发病,同时累及颅板和板障,范围较广泛,基底较宽,多呈囊状膨胀改变。此外,全身其他骨骼也可同时发病,具有单侧发病的趋向。

(四)骨软骨瘤 骨旁骨瘤应与骨软骨瘤鉴别。后者多自干骺端向外生长,由外围皮质

骨和中心松质骨构成,二者均与母骨相连续。而骨旁骨瘤仅与母骨皮质相连,邻近皮质亦可有不规则压迹。

(五)颅骨骨膜下血肿钙化 可呈蛋壳样钙化或广泛骨化,自颅骨呈半球状向外突出,系骨膜下血肿骨化,常有产伤史,不难鉴别。

(六)其他正常变异 如外突较著的枕骨粗隆和肱骨髁上突等,均有一定形状和特定的解剖部位。

骨样骨瘤

骨样骨瘤(osteoid osteoma)由成骨细胞及其产生的骨样组织所构成。其发生可能由于成骨细胞只形成骨样组织而无足够的碱性磷酸酶产生,不能进行正常骨化所致。在发展过程中,小病灶可通过钙化或骨化而自然消退。一般瘤巢先消失,骨硬化消退缓慢。瘤巢切除后,骨硬化可随之逐渐消失,如切除不彻底极易复发。

【病理】骨样骨瘤与成骨细胞瘤关系密切。两者在病理上均有骨样组织和成骨细胞。骨样组织和成骨细胞何者为主决定于发生部位,发生于骨皮质者以骨样组织为主,发生于松质骨者则主要为成骨细胞。肿瘤由瘤巢和周围硬化两部分组成,二者之间有一环行充血带。瘤巢一般较小,多在0.1~1.5cm,呈圆形或卵圆形,由血管丰富的结缔组织、放射状骨样小梁和不同程度的钙化及骨化所构成。骨小梁边缘有少量成骨细胞,早期以成骨性纤维组织及骨母细胞为主,伴有丰富的毛细血管;中期则由较多骨样组织形成;成熟期以编织骨为主要成分。就整个瘤巢而言,中心部病变较外围部成熟,即编织骨较多,间质成分较少。瘤巢周围可见反应性硬化骨小梁或密质骨。瘤巢及其周围含有无鞘膜交感神经纤维,须用特殊染色才能见到。临床上出现的特殊疼痛,可能与这种神经纤维易于感受血管压迫有关。

【临床表现】

(一)发病率和部位 骨样骨瘤占全部骨肿瘤的1%,占原发性骨肿瘤的3%,占良性骨肿瘤的10%。任何骨骼均可发病,半数以上在下肢,以胫骨和股骨多见(约占半数),其次为手足短管骨、距骨、脊椎、肱骨和腓骨等,偶见于颅骨。多发生于长管骨的骨干,亦可见于骨髓,85%发生于骨皮质,其次为骨松质(13%)和骨膜下(2%)。

(二)年龄和性别 本病多见于30岁以下的青少年,少数见于婴幼儿和老年人,男多于女,约为2:1。曾见一婴儿病例报告,生后不久即烦躁不安,夜间不眠,4个月后右腿不能活动,8个月发现右腿肌肉发育不良并有肿块,右腿比左腿长4mm,最后证实为胫骨骨样骨瘤。

(三)症状和体征 起病缓慢,常在发病后数月至数年,平均3个月至1年左右,因局部疼痛而就诊。有时疼痛发生于X线征象出现之前。疼痛多为跳痛,初呈间歇性,以后则逐渐加重而转为持续性剧痛并可有较远部位的放射。夜间疼痛为本病的特征表现,但不常见,约占1/3。有的还表现为晨间疼痛。病变处常有一个明显的局部压痛点。有时疼痛范围广泛,可涉及关节。发生于腕部者可引起腕管综合征。有时还可引起疼痛性假性麻痹,似急性婴儿瘫或婴儿瘫后的肌无力。应用水杨酸类药物可解除疼痛,为本病的特点。一般认为早期治疗有效,晚期疗效不明显。

【影像学表现】

(一)X线 因发病部位及病程长短各异。根据受累部位大致分为四型:皮质型、松质型、髓腔型和骨膜型,均表现为骨样组织构成的透亮瘤巢及其周围的反应性骨硬化。一般平片多能明确显示。病变早期仅见小范围的圆形或卵圆形透亮区,即“瘤巢”。以后,瘤巢周围可出现不同程度的骨硬化。皮质型,瘤巢位于骨皮质,周围骨质硬化广泛,以瘤巢所

在处最明显,甚至遮蔽瘤巢(照片 18-7~10)。松质骨型,瘤巢位于松质骨,周围仅有轻微的硬化环;骨膜型,可发生于骨膜内、骨膜下或骨膜外,多位于股骨颈内侧及胫骨干,病灶可全被骨壳包绕或形成局限性软组织肿块,邻近皮质硬化,可同时有浅凹状变形。髓腔型,位于骨干髓腔,骨内膜明显增生硬化,髓腔变窄,甚至闭塞,骨外膜增生硬化局限。

瘤巢的大小与其生长部位、生长能力和成熟程度有关,一般不超过 2cm。早期,瘤巢体积更小,仅可为 CT 扫描所显示。至中期,因骨样组织有不同程度的钙盐沉积,瘤巢中心出现钙斑影,此为典型表现。成熟期,骨样组织骨化,表现为密度增高的不透亮影,但与周围骨硬化之间仍见环状的狭窄透亮区。此系尚未钙化或骨化的骨样组织或环状充血带,通常瘤巢只有一个,偶有两个以上者。在长骨,瘤巢多呈与骨长轴一致的卵圆形或不整形,在扁骨则以圆形多见。瘤巢生长速度不一,可多年不变,亦可于短期内迅速增大。

瘤巢周围的反应性骨硬化及骨膜改变,亦随所在骨而异。在长骨皮质型,骨内外膜增生致骨皮质梭形增厚,多局限于瘤巢所在一侧并以瘤巢所在处最明显,向上下延伸,逐渐移行正常骨皮质。在窄细骨骼,骨硬化可累及皮质四周,但仍以瘤巢所在侧明显(照片 18-11)。少数瘤巢处皮质呈薄壳状向外隆突,其基底部分有骨硬化。有的仅为皮质外梭形骨膜增生,而皮质硬化不显著。在幼儿,骨膜增生可呈葱皮状,不可误为尤文肉瘤。近关节的肿瘤可引起滑膜炎。发生于股骨颈关节囊内部分者,瘤巢多位于颈的内侧,有或无骨质硬化。后者多呈长条状,不对称地分布于瘤巢下方。在扁骨,瘤巢周围的骨硬化常呈环状。脊柱发病以腰椎多见,其次为颈椎、胸椎及骶椎。疼痛可引起脊柱侧弯,侧弯的顶点常为病变所在部位,局部压痛明显。病变可累及整个椎弓并向关节突、横突及棘突延伸。受累

的小关节可伴发退行性变,表现为关节间隙变窄和小关节排列紊乱,最后可发生融合。此外,位于髌骨和肋骨的病变,亦可引起疼痛性脊柱侧弯。在儿童,邻近干骺端的病变由于肿瘤血供丰富,可致干骺生长过速,患侧肢体增长。发生于掌骨时,新生骨形成较多,骨皮质增厚、变粗。

(二)CT 连续薄层扫描可精确显示和定位因广泛硬化或正常结构重叠(如脊柱、骨盆等部位)而掩蔽的瘤巢,以做出正确诊断,并为确定手术路径提供依据。瘤巢表现为圆形、类圆形境界清楚的低密度灶,中心部可有不规则钙化或大块状骨化,周围有低密度晕环,增强扫描中度强化(照片 18-10)。瘤巢周围不同程度硬化环或广泛的皮质增厚,但与骨皮质脓疡不同较少累及骨皮质一周。远离髓腔侧,瘤巢骨壁可部分缺如。

(三)MRI 病灶在 T_1 加权像上表现为圆形或卵圆形中等信号区, T_2 加权像上呈高信号。当病灶发生钙化骨化后, T_1 和 T_2 加权像上均呈低信号,但边缘仍见中等 T_1 、长 T_2 环。病灶周围有较为广泛的长 T_1 、短 T_2 骨质硬化区。

【鉴别诊断】

(一)单发性内生软骨瘤 为圆形密度减低区,周围仅有薄层硬化,亦无骨样骨瘤的特殊性疼痛和压痛。

(二)骨皮质脓疡 有较明显的红、肿、热、痛等炎症表现和反复发作的病史。骨膜新生骨少而不规整。CT、MRI 多显示周围软组织肿胀。血管造影显示为无血供的骨破坏区,而骨样骨瘤则有较丰富的血供。

(三)硬化性骨髓炎 双侧骨皮质对称性增厚硬化,表面光滑,一般无脓肿和死骨,亦无透亮的“瘤巢”。疼痛常呈间歇性,服水杨酸类药物无效。

(四)应力性骨折 一侧骨皮质断裂,局限性骨膜增生和骨质硬化,颇似骨样骨瘤。但

体层或MRI可见横行骨折线,而非“瘤巢”,临床上多有长期连续运动史,而无典型剧痛,不难鉴别。

(五)骨梅毒 好发于胫骨,常为两侧对称发病。骨膜增生广泛,多在胫骨前部,最后可因骨干向前弯曲而呈军刀状畸形。病人有冶游史,血清康瓦反应阳性,有助于鉴别。

(六)骨岛和骨斑点症 两者均为局限性致密骨影,无瘤巢及硬化骨质环绕。

成骨细胞瘤

成骨细胞瘤或骨母细胞瘤(osteoblastoma)有良恶性之分。前者称为良性成骨细胞瘤或良性骨母细胞瘤(benign osteoblastoma)。因其占绝大多数,故通常所讲的骨母细胞瘤或成骨细胞瘤即为良性成骨细胞瘤。少数为恶性或发生恶变,称为恶性成骨细胞瘤或恶性骨母细胞瘤(malignant osteoblastoma),多系局部恶性,无转移。不论良恶性预后均较好。

【病理】成骨细胞瘤起于成骨性结缔组织,具有成骨性和骨样骨瘤的病理特点。肿瘤呈膨胀性生长,大小不一,直径为2~10cm不等,外观与骨样骨瘤相似,呈棕红色或棕色,易出血。肿瘤质地坚硬,似砂砾样,质脆,有时内含小骨片。较大者可有囊变。光镜下,在富含血管性结缔组织的间质中,有大量成骨细胞和钙化骨化不一的骨样组织,偶有体积较小的多核巨细胞。特殊染色,尚可见无鞘膜的神经纤维,只是含量较骨样骨瘤为少。此外,少数可夹杂有动脉瘤样骨囊肿组织。良性骨母细胞瘤骨母细胞为圆形、卵圆形、梭形或多角形,胞浆少,着色淡。胞核圆形,着色较深,核仁不明显,核分裂少见。恶性骨母细胞瘤肿瘤细胞体积较大,具有较多不规则核型和病理性核分裂像。电镜观察良性骨母细胞瘤与恶性的区别仅为前者细胞核内染色质较少。

【临床表现】

(一)发病情况 国内统计成骨细胞瘤占全部肿瘤的0.24%,国外报告占原发性骨肿瘤的0.6%。发病年龄多在30岁以下,男女之比约为2.7:1。肿瘤好发于脊柱(44%),其次为长管骨(29%)和手足骨(18%),偶尔见于颅骨、蝶骨大翼、髌骨、肋骨、肩胛骨和骨盆等处。

(二)症状和体征 本病起病隐缓,大多仅感局部钝痛,夜间疼痛不明显。局部可有肿胀和触痛,但不及骨样骨瘤明显。服用水杨酸类药物疼痛并不缓解。若病变涉及椎弓,常出现脊柱或神经根压迫症状,如下肢软弱、疼痛、感觉异常,甚至瘫痪。实验室检查部分病人碱性磷酸酶增高。

【影像学表现】

(一)X线 主要特点为膨胀性骨质破坏、厚薄不一的硬化缘和不同程度的钙化和骨化。X线征象的变化与肿瘤发展过程、病变大小、钙化程度及发病部位均有密切关系。根据肿瘤的内部结构和发展过程可分为囊肿型、云雾型和钙化骨化型。前者以溶骨为主,多见于四肢;后者有成骨倾向,多见于脊柱。根据受累部位的不同又可分为中心型、皮质型、骨膜下型和松质骨型。中心型,病变发生于长骨髓腔内,呈中心性囊状破坏。皮质型,病变位于骨皮质内,偏心生长,骨皮质呈薄壳状膨胀,周围骨硬化明显。骨膜下型,多见于长骨干骺部,局部皮质压迫性骨质吸收。松质骨型,病变位于脊椎或不规则骨的松质骨内,周围无明显骨质硬化或仅呈一线样硬化环。

发生于脊柱者,病变多位于棘突、椎弓和横突,椎体病变多由附件蔓延所致。中心膨胀性生长并渐进性成骨为其主要表现。早期为磨玻璃样或云雾状,晚期因钙化或骨化而呈致密骨瘤样密度(照片18-12)。

在管状骨,多位于干骺,亦可累及骨端或骨干,以中心型多见。病变大小2~10cm不

等。骨皮质膨胀变薄或由骨膜下新骨所包绕,邻近骨质硬化,但较骨样骨瘤为轻。早期,病灶内为密度不一的斑点状、索条状钙化和骨化。如病灶血供丰富,钙质沉着少,则表现为溶骨性透亮区。随病程进展,钙化和骨化更为广泛、致密(照片 18-13)。膨胀的皮质断裂后,可出现密度较高、边界清楚的软组织肿块,其中约半数有散在钙化斑。有时于软组织肿块外围再出现钙化薄壳。少数病人呈单囊状破坏而无钙化。多囊病变示主要病变周围出现散在的破坏区,即所谓“卫星”病灶。发生于股骨颈者,多为囊状破坏而无硬化缘。

扁骨病变多为单囊或多囊状密度不均的膨胀性透光区,可有不同程度的骨化钙化影和边界清楚的薄层硬化缘(照片 18-14)。

(二)CT 肿瘤好发于脊椎附件,因解剖复杂、重叠较多,X线难以清楚显示。CT不仅可发现较小病灶,而且可清楚显示其部位、大小、边界、内部钙化骨化以及与硬膜囊的关系。

(三)MRI 成骨细胞瘤的信号特点与骨样骨瘤相似。无钙化骨化病灶, T_1 加权像上为中等信号, T_2 加权像上为高信号。病灶发生钙化骨化后, T_1 、 T_2 加权像上均出现低信号区。随着钙化骨化的进展,低信号区的范围可逐渐增大。

【鉴别诊断】

(一)骨样骨瘤 发展缓慢,无恶变,瘤巢较小,直径多小于 2cm,周围骨硬化明显,均与成骨细胞瘤不同。

(二)其他囊状膨胀病变 成骨细胞瘤常有钙化和骨化,以此可与骨巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿、骨囊肿等鉴别。

骨 肉 瘤

骨肉瘤(osteosarcoma)亦称成骨肉瘤(osteogenic sarcoma)或骨生肉瘤,是一种最常见的骨原发恶性肿瘤。骨肉瘤恶性程度高,

发展快,多早期发生肺转移。一般从出现症状到肺转移的时间约为半年至一年,90%死于肺转移。约 14%有骨转移,2%有局部淋巴转移。转移瘤亦可有成骨现象。

【病理】骨肉瘤好发于长骨干骺端,少数起源于骨干部向周围扩展,常经骨皮质的哈氏系统达骨膜下方,再侵入周围软组织。骺板和关节软骨可在一定程度上阻止肿瘤扩展。干骺骨骺闭合后,骨破坏可直达关节软骨下方,极少数可破坏关节软骨侵入关节内,亦可能经关节囊附着处侵入关节相对的骨骼。

骨肉瘤主要成分为瘤性成骨细胞、瘤性骨样组织和肿瘤骨。部分肿瘤尚可见多少不等的瘤性软骨组织和纤维肉瘤样结构。肿瘤细胞大小不一,染色质丰富,常见核分裂像,但均较正常骨母细胞大。肿瘤细胞分泌的基质将其包埋并连接起来,形成大小不等、形态各异的片状结构,即瘤性骨样组织。后者如有较多钙盐沉积即为瘤骨。肿瘤细胞分化愈成熟,分泌的骨基质则愈多。肿瘤大体形态因瘤性成骨细胞的多寡、分化程度及其内有无出血、坏死而不同。分化较成熟、成骨显著者,肿瘤骨多呈浅黄色,质硬如象牙,称为成骨型骨肉瘤;成骨少者,分化较原始,瘤骨稀少,宛如肉芽,易出血,质地软,其中仅掺杂以少量砂砾样骨板,呈灰白色,称为溶骨型骨肉瘤。介于上述两型之间者,为混合型骨肉瘤。大多数骨肉瘤血供丰富,故常呈紫红色。生长迅速、体积较大的肿瘤,因血循环不良,可发生坏死或液化,形成棕色或含有血性液体的囊腔,其成骨组织极少。

骨肉瘤的组织学分型复杂多样。除根据瘤骨多少分为成骨型、溶骨型和混合型外,也可依照肿瘤性骨样组织、肿瘤性软骨组织、肉瘤样纤维组织和血管的有无及多少分为五型:①骨母细胞型,以异型骨母细胞为主要成分,瘤骨丰富,少有溶骨性破坏。②软骨母细胞型,软骨肉瘤样组织占半数以上,并由此化

生为肿瘤骨质。病理诊断必须发现直接形成瘤骨的梭形瘤样成骨细胞,以与软骨肉瘤相区分。③纤维母细胞型,大部分肿瘤组织呈纤维肉瘤样结构,瘤细胞间常见局灶性分布的少量瘤骨。④混合型,以上三型中,两型主要成分较为等量地混杂在一起。⑤毛细血管扩张型,十分少见,肿瘤由多个大的血管和少量实质性瘤组织构成,后者位于血管间隔内,X线呈溶骨性破坏。

此外,因肿瘤发生部位、病灶数目、组织学类型、分化程度、有无原发病变等不同,形成了许多公认的骨肉瘤亚型,我们将在此一并进行讨论。

【临床表现】

(一)发病情况 骨肉瘤发病率占全部恶性骨肿瘤的首位(44.6%),占原发骨肿瘤的15.5%,约为软骨肉瘤的3倍,纤维肉瘤的7倍。男性多于女性,男女之比为2.3:1。发病年龄4~60岁,以15~25岁最多,占3/4以上。通常,30岁以下好发于长管骨,50岁以上多见于扁骨。在四肢长管骨,以股骨下端(50%以上)和胫骨上端,即膝关节附近最为常见,占68%~80%以上,其次为肱骨和股骨近端。扁骨和不规则骨中以髌骨最多,其次为骶骨、胸骨、肋骨、脊椎和颅骨,手足短管骨最少。在长管骨,干骺端为最好发部位,少数可发生于骨干。因骺板所限,仅少数侵犯关节。

(二)症状和体征 骨肉瘤一般都具有疼痛、肿胀和运动障碍三大主要症状,以疼痛最为常见。初为间歇性隐痛,随后间歇时间变短并逐渐变为持续性剧痛,难以忍受,尤以夜间为甚。骨盆区肿瘤可有坐骨神经痛,并向下肢放射。压痛开始于病变早期,并随病程进展而加重。发生于关节附近时,常可导致关节疼痛和运动障碍。侵犯周围软组织时,可出现肿块。局部皮温可稍增高,并隐约可见曲张的静脉及充血毛细血管。肿瘤因含瘤骨的多少不

同,质地硬、韧或松软,通常成骨型多坚硬,高度溶骨型则有松软或囊性感,质韧者多为混合型。生长较快而骨化较少的病人,容易发生病理骨折。少数病人红肿热痛明显,类似化脓性感染表现。有的仅有局部肿块,疼痛、压痛轻微,类似良性肿瘤。约有5%的病人因病理骨折而就诊。

全身症状早期多不明显,以后随病变的进展而逐渐出现轻度发热、疲乏、进行性消瘦和贫血,最后呈现恶病质。当出现咳嗽、咳血、胸部疼痛和闷气时,常提示有肺转移。骨肉瘤自出现症状至就诊时间,一般为2~12个月,平均为5.3个月,96%在9个月以内。一般溶骨型症状早于成骨型,病程亦短。10%~26%的患者常有轻重不一的外伤史,外伤是一种诱因,不是直接的致病因素。

(三)化验检查 以血清碱性磷酸酶最为重要。它由成骨细胞所分泌,正常血清中的含量与骨内产生量相平衡。当骨生长旺盛、成骨细胞活跃时,碱性磷酸酶升高(正常人1.5~4.0布氏单位或5~12金氏单位,儿童最高值可超过成人的3倍)。成骨型生长比较缓慢,所产生的碱性磷酸酶虽很丰富,但进入血内较少,故仅有轻度升高;而溶骨型因瘤细胞高度活跃,碱性磷酸酶增高极为显著。骨肉瘤经手术切除后,一般两周内碱性磷酸酶可降至正常范围。若不降低,常提示切除不彻底或已发生转移。倘若降至正常后又复增高,则提示复发或转移。通常碱性磷酸酶愈高,预后愈差。因此它常被视为骨肉瘤活动情况的指示仪表。

碱性磷酸酶升高并非骨肉瘤所特有的表现。在其他疾患,如肝功能不良、佝偻病、甲状旁腺机能亢进、畸形性骨炎、前列腺癌及鼻咽癌发生的成骨性转移,甚至骨折骨痂形成时亦可升高。在骨肉瘤早期或较小时,也可以无变化。因此,碱性磷酸酶正常并不能排除骨肉瘤的诊断,但对于疑诊为骨肉瘤者,多次检查

都超过 6~7 布氏单位,结合临床其他征象,却具有相当重要的诊断价值。此外,在与软骨肉瘤和纤维肉瘤等的鉴别上,碱性磷酸酶升高也具有重要意义。因为这些肿瘤细胞不产生此酶。

【影像学表现】

(一)X 线

1. 平片所见 骨破坏和瘤骨形成总是不断交替和重叠进行,瘤细胞可以在骨破坏区形成瘤骨,而瘤骨又可被新生的瘤组织所破坏。在 X 线片上,根据肿瘤钙化和骨化的多寡分为成骨型、溶骨型和混合型三大类。

①成骨型 以瘤骨为主(照片 18-15、16),X 线表现为三种密度不同的增生硬化区:磨玻璃样硬化区,瘤细胞分化低,生长活跃,为最幼稚的瘤骨;斑片状骨硬化区,分化较好,为较成熟的瘤骨;象牙质样硬化区,瘤骨分化最好,最成熟,恶性程度最低。

②溶骨型 以骨破坏为主,X 线表现为溶骨性骨缺损,可有小而淡的肿瘤骨(照片 18-17~19)。

③混合型 溶骨性骨破坏和肿瘤成骨同时存在(照片 18-20)。

骨肉瘤仅 2/3 具有典型的 X 线表现,其余则类似其他良、恶性肿瘤或骨感染等。其基本 X 线征象如下:

(1)局限性髓腔硬化 多见于长骨干骺端松质骨内。骨质硬化区多呈斑片状,边界不清,其中夹杂少许不规则的骨破坏区,此为早期表现。斑片影随肿瘤进展,可相互融合成弥漫性的硬化区,正常骨小梁结构完全消失。同时可见有皮质虫噬样的溶骨破坏,表面有短细绒毛状骨膜增生,约占 50%。

(2)局限性溶骨性破坏 最早开始于干骺中央或其边缘部分。在松质骨内,示小而密集的虫噬样破坏区;在皮质内,沿哈弗管蔓延形成 1~2cm 的纵行透亮区或针孔大小的圆形透光区,并逐渐融合扩大。由于骨破坏迅

速,骨皮质来不及发生膨胀变形。广泛的溶骨性破坏极易并发病理骨折。

(3)肿瘤骨 尤其是软组织内的肿瘤骨,是 X 线诊断的重要根据,也是最重要的本质性表现。肿瘤骨包括三种主要形态:①象牙质样瘤骨,密度最高,边界较清楚,多见于髓腔内或肿瘤的中心,为分化较成熟的瘤骨;②棉絮状瘤骨,密度略低,边界模糊,如棉絮样,是分化较差的瘤骨(照片 18-20);③针状瘤骨,垂直于骨皮质向外生长,可呈针状、放射状、毛刺状、梳节状、胡须状或蜷曲交叉状(照片 18-21)。其形成是肿瘤向软组织浸润发展时,供应肿瘤的微血管垂直于骨干生长,因而在血管周围形成的瘤性骨小梁也垂直于骨干,常见于分化较差的瘤骨区和骨外软组织块内。针状瘤骨虽较多出现于成骨肉瘤(占 46%),但也可见于其他疾患(如骨髓炎、转移瘤、软骨肉瘤、血管瘤、脑膜瘤及尤文瘤,甚至滑膜结核和骨膜下出血等),因此,不是骨肉瘤的特征性表现。

(4)瘤软骨 骨肉瘤细胞也可形成分化极差的类软骨组织,多位于软组织肿块内,尤以外围更多见。发生钙化后则表现为分布稀疏、密度较淡、边缘模糊的不规则环性、半环形、弧形或点状钙质样密度影。

(5)骨膜反应和骨膜三角 骨膜反应多为单层或多层(葱皮样),少数呈垂直状、花边状、不规则形或混合存在。通常骨膜增生是阻止肿瘤向外发展的防御性表现,同炎症和外伤引起者无区别,不能作为诊断依据。骨膜因受刺激而增生,因而骨膜增生的部位预示为肿瘤的生长范围。在肿瘤的中心部,增生的骨膜可再被破坏,其上下两端残存的骨膜呈三角形,即骨膜三角(Codman 三角),出现率可高达 68%(照片 18-22)。骨膜三角虽是骨肉瘤的常见而重要的征象之一,但并非特异,亦可见于其他肿瘤(如骨纤维肉瘤、尤文肉瘤)或病变(如骨髓炎、佝偻病等)。

(6) 残留骨 当骨肉瘤呈快速弥漫性、浸润性破坏时,部分未被破坏的正常骨包入肿瘤组织内,即为残留骨。残留皮质骨表现为断续不连的孤立皮质片断,密度较高,有时被肿瘤向外推移至软组织肿块内。松质骨残留则示破坏区内密度较淡,边缘模糊的残留骨片,大小不一,形态不规,与瘤骨不同,其内可见疏松的骨小梁结构。

(7) 髓腔扩张 多见于混合型骨肉瘤,尤以溶骨多于成骨的病例。骨髓腔呈梭形或偏心性向外扩张,骨皮质变薄,骨纹结构紊乱,骨皮质外有层状骨膜反应。

(8) 侵犯骨髓和关节 长骨的髓板或关节软骨通常具有一定的“屏障”作用,肿瘤较少破坏髓板或关节软骨而直接侵犯骨髓和关节。但一些高度恶性的肿瘤,可以直接破坏髓板和关节软骨而累及骨髓和关节,约占17%。X线表现为先期钙化带消失(10%),髓板增厚,关节间隙增宽,关节面破坏,关节内瘤骨形成和软组织肿块影。

(9) 软组织肿块 表示软组织已被侵犯,其密度高于周围组织,呈半圆形或卵圆形。表浅部位者外形轮廓比较清楚,深而弥漫者大多数界限不清。在肿块影中可见有瘤骨。偏心性溶骨型者肿块多较大。

(10) 侵犯邻近骨骼 少数骨肉瘤可侵犯邻近骨骼并刺激骨膜增生。偶有通过或跨越关节而引起关节相对骨的改变。如胫骨上端的骨肉瘤可累及股骨下端,肱骨远端的骨肉瘤可累及尺骨鹰嘴。

(11) 病理骨折 以溶骨型多见,发生率为8%~10%。在骨折端一般看不到新生骨,但偶可见到大量的瘤性新生骨,使骨折断端“愈合”。

以上各种X线表现常交错混杂存在。一般溶骨型以皮质、髓腔的溶骨性破坏为主,瘤骨和骨膜反应不显著,但软组织肿块较明显,容易发生病理性骨折。成骨型则以髓腔硬化、

瘤骨形成和骨膜反应为主,同时伴有程度不一的溶骨性破坏。实际上,骨肉瘤以成骨或溶骨共同出现的混合型最为多见。

2. 血管造影 动脉造影能够诊断一些平片难以确诊的恶性肿瘤,还可用来与骨感染或骨良性病变作鉴别。骨肉瘤动脉造影,一般可以见到:①局部血循环增加(79.2%),有大量通向瘤组织的肿瘤血管,粗细不均匀,走行不规则;②新生毛细血管网形成,多见于肿瘤或坏死的瘤组织周围,其粗细、排列和走行均无规律;③肿瘤湖形成,出现于瘤血管末端,呈斑片或点状,造影剂有较长时间的滞留;④瘤性动静脉瘘出现,表现为静脉过早显影;⑤动静脉中断,提示有瘤性栓塞;⑥肿瘤染色,是肿瘤内平行血管和窦性血管的显影(照片18-23、24)。以上诸征象并非每一病例都显现,一般具有2~3种即可确定为恶性肿瘤。造影虽有较高的诊断与鉴别诊断价值,但不能反映出肿瘤的组织类型(原发和继发)和种类。

3. 转移和复发征象 大多数骨肉瘤富含血管和血窦,瘤细胞易侵入其中形成瘤栓。栓子极易脱落并随血流而转移。大多数病例经血行转移至肺部。转移灶亦可有成骨现象,表现为大小不等的多发圆形浓密增白的结节,少数经肺脏再转移至骨骼如尺、桡骨和胫、腓骨(照片18-25),极少数可转移至淋巴腺。

(二)CT 对绝大多数骨肉瘤病人,X线平片基本可做出诊断。CT检查主要用于发现X线检查中可疑的骨质破坏及瘤骨,明确肿瘤髓腔及周围软组织内的浸润范围,确定无瘤骨部位肿瘤组织的血供情况。骨肉瘤的髓腔内浸润远较X线平片所示的骨质破坏范围广泛,表现为髓腔内低密度脂肪组织(CT值-100Hu左右)由肿瘤组织所代替,CT值增至20~40Hu,含瘤骨者高达100Hu以上。肿瘤组织本身自骨皮质破坏处向外生

长,偏于病骨一侧或环绕其周围形成软组织肿块。其内含瘤骨的肿块密度接近正常骨质,无瘤骨形成的肿块密度多不均匀,略低于正常肌肉组织。肿块外形不规则,边缘模糊,与周围正常的肌肉、血管和神经结构分界不清。肿块内或边缘部位可有小片状或长条状残留骨片。血管神经受侵表现为这些正常结构与肿瘤组织直接相触或被包绕,原有的脂肪间隙消失。增强扫描肿瘤组织不均匀强化,近中心部位出现不规则圆形、类圆形坏死无强化区。强化区密度明显高于正常肌肉组织,其中可见小的不规则更高密度血窦(照片 18-19)。肿瘤周围正常血管受侵或推移,并可见较多的肿瘤血管。瘤骨区因平扫密度已很高,增强扫描即使有强化也难以显示。瘤骨形态与平片大致相同,部分可呈条网状。骨质破坏边缘不规则,偶尔可见部分边缘硬化和膨胀。骨膜增生仅表现为骨皮质增厚,但难以像平片那样分辨出各种不同的形态类型。

(三)MRI 基本上已取代 CT 以对肿瘤进行局部分期,可清楚地显示肿瘤组织在髓内或周围软组织内的浸润范围。冠状和矢状位 T_1 加权像易于显示肿瘤与肌肉、神经、血管等周围正常结构的关系。多数骨肉瘤在 T_1 加权像上呈不均匀低信号, T_2 加权像上呈不均匀高信号,边缘模糊,外形不规则,但与略低信号的肌肉组织形成良好的对比(照片 18-19)。肿瘤信号强度也因肿瘤的组织学类型、瘤骨数量和有无出血坏死而不同。纤维母细胞型和成骨型 T_2 加权像上有较多的低信号区,软骨母细胞型 T_2 加权像上以高信号为主。肿瘤血管丰富者,可显示点条状或放射排列的信号流空条纹。髓腔内肿瘤病灶 T_1 加权像上表现为低信号或低、等、高混杂信号区。髓内肿瘤的周围水肿和反应性改变 T_1 加权像也是低信号, T_2 加权像上也为高信号,因而,可掩盖肿瘤组织。但水肿区内常含有小的肿瘤病灶,不会影响治疗方案的建立。骨皮质

破坏在 T_2 加权像上显示最好,示低信号的骨皮质内含有高信号的肿瘤组织,从而出现骨皮质中断和缺损。瘤骨 T_1 、 T_2 加权像上均显示为低信号。不规则增厚的骨膜和伴存的水肿在横断面 T_2 加权像上表现为低信号的厚环,在冠矢状面图像上可显示出位于低信号的骨皮质和稍高信号的软组织之间的较低信号骨膜三角。

【早期诊断】在骨肉瘤的好发年龄,无感染病史,出现以下影像学征象,常提示为早期骨肉瘤。

(一)骨皮质 出现线样透亮区和筛孔样改变,前者系瘤细胞沿哈氏管蔓延,后者为瘤细胞沿伏克曼管扩散并破坏骨性管壁(照片 18-26)。

(二)髓腔 出现局限性云絮状、绒毛状致密影像,局限性骨内膜增厚(硬化型),小斑片状透亮区(溶骨型),或 CT、MRI 显示髓腔内异常组织浸润。

(三)骨膜 出现局限性薄层骨膜反应,密度淡薄,呈须状骨针或骨膜三角。

(四)瘤骨 邻皮质软组织内出现局限性瘤骨影(照片 18-26)。

【鉴别诊断】典型或晚期骨肉瘤的诊断并不困难,但早期不典型和特殊部位病变须与以下疾病鉴别。

(一)与成骨型骨肉瘤鉴别

1. 成骨型转移瘤 好发于躯干和四肢长管骨的近端,病灶多发,界限分明,较少侵犯骨皮质,多来源于前列腺癌、鼻咽癌、肺癌、甲状腺和乳腺癌,鉴别不难。但少数病例,特别是转移至长管骨的单发病灶,显示大量新骨增生或出现层状(放射状)骨膜反应,与原发骨肉瘤极为相似,应注意寻找原发病灶。

2. 软骨肉瘤 中心型软骨肉瘤有时与骨肉瘤相似,但瘤组织内有大量环状或颗粒状钙化。若系继发于软骨瘤或骨软骨瘤的恶变(约占 50%),则有边缘模糊的溶骨性破

坏,钙化成堆,密度不均。发病年龄一般大于骨肉瘤(20~30岁),加之肿瘤突然于近期生长加快并有剧痛,有助于鉴别。

3. 尤文肉瘤 发病年龄低于骨肉瘤,平均15岁,70%在10~30岁之间,好发于长管骨的骨干。常表现为髓腔内有不规则形的溶骨性破坏及葱皮样骨膜反应,亦可出现放射状骨针。发生于干骺部者易误诊为骨肉瘤。本病对放射线治疗极为敏感,不仅可使症状减轻或解除,且数月后肿瘤可缩小,骨破坏可修复。骨肉瘤对放射线不敏感。

4. 化脓性骨髓炎 在骨肉瘤的鉴别诊断中最重要也最困难。王云钊总结的以下几点颇为重要:①骨髓炎的骨破坏,新生骨和骨膜反应从早期到晚期是一致的,即早期骨破坏模糊,新生骨密度低,骨膜反应轻微,晚期骨破坏清楚,新生骨密度高,骨膜反应光滑完整;骨肉瘤则相反,骨破坏模糊,同时出现密度很高的瘤骨,骨膜反应不是趋向修复而是继续破坏。②骨髓炎的成骨多发生于破坏区周围。③骨髓炎的骨膜反应总是由轻变重,由模糊变光滑;而骨肉瘤则相反,大多数由层次清楚、光滑,变为模糊和残缺不全。④骨肉瘤侵犯软组织后,形成迅速增大的软组织肿块,于肿块内可见瘤骨;骨髓炎软组织弥漫性肿胀,无瘤骨存在,CT增强扫描显示脓腔或骨膜下脓肿。⑤动态观察,骨肉瘤进展远比骨髓炎急性期缓慢,比慢性期迅速,而且不间断发展,破坏区不断扩大,瘤骨继续增多;⑥骨髓炎血管造影无血湖、血池、瘤染、动静脉漏和中断征象。

5. 疲劳骨折 多有单一一种作业劳动、长途行军,不熟练操作或不习惯负重的历史。好发于胫骨中上1/3交界处、外踝、趾骨和肋骨。骨痂形成有各自的特点,如在胫骨,后方骨痂多于前方,内侧多于外侧。

6. 骨外伤后局部血肿骨化 肿块骨质影浓密并可出现放射状骨针,或见有葱皮样

骨膜增生,酷似骨肉瘤。在诊断时,由于过分依赖X线的典型放射状骨针而误诊为骨肉瘤者并不少见。若能密切结合外伤病史和各方面的临床资料进行全面分析,则误诊是可以避免的。

7. 夏科关节 关节面硬化、破坏和碎裂,关节及周围软组织内有大量碎骨块或钙化斑片。临床上多无疼痛。

(二)与溶骨型骨肉瘤鉴别

1. 巨细胞瘤 单房性骨巨细胞瘤与偏心性骨肉瘤极为相似。一般巨细胞瘤起病缓慢,症状较轻,骨破坏边界分明,无骨膜反应。但若为恶性巨细胞瘤,则因发展快,边界模糊而难以区分。但后者可见残存的骨壳及皂泡样骨间隔,紧邻关节面下易向骨突部位生长,可作为鉴别的参考。

2. 骨纤维肉瘤 发病年龄较大(25~45岁),好发于骨干,呈局限性溶骨性破坏。在骨髓腔常呈偏心性生长,局部可出现少量骨膜下新骨或骨膜三角。二者单由影像学表现来区分,有时颇为困难。

3. 溶骨型骨转移瘤 好发于长管骨近端,一般范围较广泛,较少有骨膜增生,附近骨质无改变,软组织肿块较局限。少数发生于长管骨的单发局限性病灶易误诊为溶骨型骨肉瘤。但前者CT多显示有残存薄层膨胀骨壳和部分硬化边缘,对甲状腺、肺等常见不典型溶骨型骨转移瘤的来源部位进行检查,多能查出原发病灶。

4. 滑膜结核 发病缓慢,症状轻微。影像学检查除骨破坏外,常见关节囊肿胀和关节破坏等征象,一般均无骨膜增生。骨肉瘤早期即形成软组织肿块,极少侵犯关节。

皮质旁骨肉瘤

皮质旁骨肉瘤(juxtacortical osteosarcoma)又称皮质旁成骨肉瘤(juxtacortical osteogenic sarcoma)、骨旁骨肉瘤(parosteal

osteosarcoma)、低度恶性皮质旁骨肉瘤(low-grade juxtacortical osteosarcoma),起始于骨膜或骨皮质附近的成骨性结缔组织,是一种低度恶性或潜在恶性的肿瘤,病程长,预后较佳。

【病理】肿瘤大小不一,呈分叶状,附着于骨皮质表面上。早期很少累及骨皮质,较易剥离。肿瘤表面光滑,边缘清楚,但常侵犯附近软组织,少数可侵及骨皮质。肿瘤质地因所含骨样组织、钙化和骨化程度而异,通常底部和中央骨化较多,表面骨化少。

切面观察,肿瘤底部呈灰黄色,质硬,为高度骨化的区域,边缘部分呈灰黄色或灰红色,质地较软,并具有砂砾感,为肿瘤生长活跃区。在高度恶性或复发的病例,骨化少,边界模糊,常破坏骨皮质并侵犯髓腔。在组织学上,类骨、类软骨和类纤维组织成分分布于肿瘤的不同区域。根据骨、软骨及纤维成分中瘤细胞分化程度不同可分为三级,可作为治疗上的依据。Ⅰ、Ⅱ级中体积小的肿瘤,可做广泛切除,体积大或复发者应截肢;Ⅲ级者须截肢并进行化疗。

【临床表现】本病较少见,占骨肿瘤的1%,占骨肉瘤的4%,男女发病相仿,发病年龄2~60岁,其中半数在30岁左右。半数以上发生于股骨下端腓窝部,其次为胫骨、肱骨、肩胛骨喙突、下颌骨以及乳突等处。在长骨,多发生于干骺端,骨干部较少。发病缓慢,症状轻微,常呈潜伏性生长,故患者往往在发病后相当长的时间才就诊。位于近关节处的病变,可影响关节的活动功能。发生于腓窝部者,可有多年膝部不适或轻度疼痛。局部检查发现圆形或不规则形的硬性肿块,有时质韧,固定,不活动,多无压痛或仅有轻压痛。全身情况一般良好。如手术不彻底,则肿块又复出现,生长加速,可有放射状骨针形成,亦可发生转移。

【影像学表现】

(一)X线 好发于长管骨干骺端的一侧,以股骨下端腓窝部最为常见。早期肿瘤较小,局部骨皮质变厚,与肿瘤间有较宽而不规则的透亮区相隔。肿瘤围绕骨干向四周发展,可形成一个体积较大、边缘不整的致密影,多呈发团状或致密骨硬化团块,少数为放射状骨针,密度均匀或不均匀。不均匀者,其内夹杂以由纤维或软骨构成的不规则的透亮区。一般肿瘤基底部密度较高,边缘部较低。外形近圆形或椭圆形,边缘多呈分叶状。底部与骨皮质以宽底或窄蒂相连接,其余部分与骨皮质分开,其间有1~3mm的透亮间隔。肿块外围有半透明软组织影包绕,与周围软组织界限分明。至晚期,毗邻的骨皮质和髓腔均可出现破坏,但很少有骨膜反应(照片18-27~29)。

(二)CT 可更好地确定肿瘤的大小、范围、髓腔侵犯及其与周围正常结构的关系。肿瘤以窄蒂或广基与皮质相连,密度多不均匀,基底部多高于边缘部。早期以软组织密度为主,晚期可出现明显骨质样高密度,相邻骨皮质不规则侵蚀或增厚,肿瘤穿破皮质后侵入髓腔。

(三)MRI 肿瘤位于皮质外并以窄蒂与皮质相连,边界清楚。 T_1 加权像呈低信号,在 T_2 加权像上,肿瘤钙化和骨化表现为斑点或片团状低信号,未钙化的肿瘤组织为高信号。 T_1 加权像可清楚显示肿瘤对髓腔的浸润。

【鉴别诊断】

(一)骨软骨瘤 骨性基底的皮松质骨均与正常母骨延续,成年后即停止生长,无包绕骨干生长的趋向。

(二)骨化性肌炎 发病时间短(2~6周),生长快,常有局部外伤史。肿块密度浅淡,骨纹清楚可见,不围绕骨干生长。

(三)骨膜型骨髓炎 局部疼痛,压痛明显,增生的骨膜边缘光整并与骨皮质相连,随病程进展而逐渐成熟。

(四)骨旁骨瘤 一般边缘整齐,密度均匀。与皮质间多无透亮间隙,不出现邻近骨皮质浸润性破坏和髓腔侵犯。发生于长骨者体积多较小。

骨膜骨肉瘤

骨膜骨肉瘤(periosteal osteosarcoma)又称骨膜肉瘤(periosteal sarcoma),是起源于骨外膜的特殊类型骨肉瘤。

【病理】肿瘤与骨皮质紧密相连并轻度侵犯骨皮质,向外呈分叶状突向周围软组织,边界清楚。肿瘤上下可见反应性骨膜新骨。肿瘤由异型分叶状软骨岛构成,其周边部为高度畸变的梭形细胞。纤细的骨样组织和瘤骨位于软骨岛和外围恶性梭形细胞群之间,呈放射状排列。

【临床表现】很少见,占原发骨肿瘤的0.22%,骨肉瘤的4.8%。好发于15~20岁,男多于女。好发部位以胫骨上1/3最多,其次为股骨、桡骨和尺骨。病程较短,多在6个月左右。局部肿块和疼痛为主要症状和体征。肿块增长速度比皮质旁骨肉瘤稍快。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤多位于骨干或干骺端,主要表现为紧贴骨皮质的软组织肿块,边界较清楚,长轴与骨干相一致。肿瘤内有条状骨化影,可呈放射状或垂直于皮质的平行针状,也可呈不规则的杂草状或篝火状,肿瘤底部瘤骨较浓密,而向周围则变稀薄(照片18-30、31)。部分肿瘤仅为或同时伴有点环状软骨钙化。相邻骨皮质不规则侵蚀破坏,示局限凹陷,表面粗糙模糊或向外增厚,范围相当于或超过肿瘤的长径,一般不侵犯髓腔。肿瘤上下方可有小范围骨膜增生,有时形成骨膜三角。

(二)CT和MRI CT示围绕皮质生长的软组织肿块,其内可见与皮质相连的放射状和颗粒状瘤骨,邻近皮质和髓腔密度正常

或有自外向内的侵蚀破坏(照片18-43)。肿瘤软组织成分MRI的 T_1 加权像略呈低信号, T_2 加权像为高信号。瘤骨和正常骨皮质 T_1 、 T_2 加权像均为低信号。

【鉴别诊断】

(一)皮质旁骨肉瘤 发病年龄多超过25岁,病程较长可达数月或数年。好发于股骨远端后方。X线示邻皮质的分叶状骨性肿块。除蒂状基底附着于骨皮质外,肿瘤大部分与正常皮质之间有线样透亮间隙,并包绕骨干生长。肿瘤边缘多无骨膜反应。

(二)骨肉瘤 起于髓腔,常先有髓腔破坏。

(三)骨膜下血肿骨化 急性外伤所致的骨膜下血肿可自表面开始骨化,逐渐形成宽基底的条状或层状骨膜新生骨,密度渐增浓,但范围渐缩小,最后在皮质表面形成密度一致的肥大增生,均与骨膜骨肉瘤不同。

(四)肿瘤样钙质沉着症 是邻关节软组织内的单发或多发性密集钙化斑块,不影响骨和关节。

少见部位和特殊类型的骨肉瘤

(一)少见部位骨肉瘤

1. 颅骨 发生于颅骨的骨肉瘤溶骨型多于成骨型。溶骨型表现为大小形态不一、边缘不规则的骨缺损区。因无特征性表现,须注意与颅骨转移瘤、黄脂瘤病、化学感受器瘤相鉴别。成骨型者可出现垂直于骨板的放射状骨针,须注意与颅骨血管瘤、脑膜瘤、地中海贫血等疾病相区别。国外50岁以上的颅骨肉瘤,大多继发于畸形性骨炎,少数可继发于颅骨纤维异常增殖症。圆形结节状硬化性转移瘤须注意与恶变后的畸形性骨炎的棉球样病灶相鉴别。

2. 脊椎 常单个椎体发病。成骨型,瘤骨如棉絮状,密度均匀,不侵犯椎间盘,亦不出现椎旁软组织影,须注意与结核干酪样钙

化相鉴别。干酪钙化密度高,呈斑点状,而瘤骨多呈棉絮状,质地比较均匀。溶骨型则表现为椎体及椎弓根溶骨性破坏和楔状变形,并可累及相邻的两个椎体及肋骨头。

3. 肋骨 好发于中年男性,多位于肋骨中段,左右发病率相仿,X线表现为骨干增粗,密度增高,髓腔消失,骨皮质与骨松质不能分辨。瘤骨呈火焰状或棉絮状,范围较局限。此外,尚可见有不同形状和大小的溶骨性破坏、分层状骨膜反应及局部软组织肿块。

4. 面骨 发生于颧骨者,可见有较典型的放射状骨针,骨针比发生于长管骨者纤细。

5. 颌骨 我们得见两例,其放射状骨针向周围放射,外观如胡须状(照片 18-32)。

6. 髌骨 发生于髌骨的骨肉瘤极为罕见。国内一组 190 例骨肉瘤中,仅一例发生于髌骨,X线表现为溶骨性破坏,髌骨外形消失,仅见少许条状骨针,与周围肿胀的软组织影无清楚界限,但很少侵入关节或相邻的骨骼。

7. 髌骨 髌骨翼部的成骨肉瘤除了显示不规则破坏外,常同时见有伸向软组织的短绒毛状和棉絮状瘤骨影。

8. 跟骨 我们得见 1 例,整个骨体代以象牙质样瘤骨,周围软组织肿胀,内含斑片状瘤骨(照片 18-33)。

9. 骨干 骨肉瘤发生于骨干者亦较少见,好发于股骨和胫骨骨干,多为硬化型。早期示髓腔内局限性絮状致密影或仅有骨内膜增厚,甚似骨梗塞,继而出现典型硬化型改变。有的病变上下范围局限,仅向周围发展;有的病变范围较长,髓腔破坏,骨膜增生,骨干增粗,甚似慢性骨髓炎。但骨肉瘤骨膜模糊,断续不连,与骨髓炎边缘整齐、密度均匀的骨膜反应截然不同。

发生于不常见的部位且表现又不典型时,血清碱性磷酸酶检查有助于鉴别。

(二)骨表面高度恶性骨肉瘤 极少见。

与一般骨肉瘤相似,瘤体较大,常伴有出血和坏死。组织学上缺少成熟骨小梁和成熟的骨样组织。在高度间变的瘤细胞间有纤细的肿瘤样类骨组织。肿瘤恶性程度高,预后不良。瘤体位于皮质旁,可有高度致密的骨块影,与皮质间无游离间隙存在。相邻骨皮质多有表面侵蚀,髓腔可发生硬化,但无髓腔破坏。与皮质旁骨肉瘤不同,本型骨肉瘤组织学为高度恶性肿瘤。常见于中青年,多发于长管骨骨干表面,以股骨发病为多。肿瘤与皮质间无游离间隙存在,一般不环绕骨骼生长。骨皮质破坏表浅,较少侵蚀髓腔,可仅有少量硬化。本型骨肉瘤紧邻皮质旁,也应与骨膜骨肉瘤相鉴别。后者肿瘤分化较好,有环绕骨生长趋势,无髓腔硬化。

(三)去分化皮质旁骨肉瘤 发生于皮质外,系典型的皮质旁骨肉瘤在多次不彻底手术刺激下突变而成。与皮质旁骨肉瘤相比,预后不良。组织学检查在分化较好的板状骨小梁和梭形成骨细胞区周围,可见高度间变的肿瘤细胞,其内有恶性瘤巨细胞和纤细网状类骨组织形成。X线改变与典型皮质旁骨肉瘤相似,但肿瘤内瘤骨多较浅淡。

(四)皮质内骨肉瘤 是起源于哈伏管原始间充质细胞的低度恶性骨肉瘤,极为少见。肿瘤局限于皮质内,分化较一般骨肉瘤好。本瘤病程进展缓慢,局部肿痛,碱性磷酸酶比正常人高 3~4 倍。肿瘤好发于膝周,以胫骨上端更多见,位于皮质内。病变区皮质明显增厚,其内有类圆形或不规则形透光区,边界不清,伴硬化边缘。一般不侵犯髓腔和软组织(照片 18-34)。待肿瘤侵犯髓腔和软组织时,就失去其皮质内骨肉瘤的特征。因此,此型骨肉瘤只有早期才能诊断。肿瘤位于皮质内,周围伴硬化,应与骨样骨瘤鉴别。后者进展缓慢,瘤巢呈圆形,边缘整齐,其内可见钙化,周围伴更广泛的反应性骨硬化。临床表现疼痛较重,有局部压痛点,水杨酸类药物可止

痛。

(五)髓内骨肉瘤 分化良好,预后比典型骨肉瘤为佳。组织学检查梭形细胞排列成束,细胞异形很少。瘤细胞产生较多的骨样组织,有瘤骨形成,但瘤性软骨组织少见。肿瘤好发于股骨和胫骨。X线表现病变局限于松质骨或髓腔内,呈斑片状高密度瘤骨影或伴有溶骨性破坏,但少有大块状骨质吸收。此型骨肉瘤应与骨梗塞鉴别。后者有相应病史,骨内仅有硬化,而无骨质破坏。

(六)骨外骨肉瘤 又软组织骨肉瘤(osteosarcoma of soft tissue),系残留的中胚叶组织或纤维母细胞化生所致,有原发和继发之分。病理改变与典型骨肉瘤相似。肿瘤多在肌肉内呈弥漫性浸润生长,中心部常有坏死。少数因压迫周围组织,可形成假性包膜。肿瘤含纤维成分多时则较软,含软骨和骨组织较多时则较硬。本型约占骨肉瘤的4%~6%,病程自1.5个月至40年。原发者多见于中年,继发者多见于老年,平均发病年龄51岁。发病部位以下肢多见,约占69%,上肢约占20%,躯干及腹膜后约占9.5%,其中尤以股部最多见。发生于脏器软组织者,以乳腺最多,其次为膀胱和甲状腺。亦可见于舌、唇、胆囊、肠系膜、硬脑膜、心包、纵隔、肺、肾、子宫及支气管等。继发者多源于骨化性肌炎和乳腺纤维腺瘤,位于躯干或脏器软组织内。肿瘤多呈渐进性生长,约1/3的病人有疼痛。

X线检查以采用软组织摄影为佳。早期显示软组织中有斑点状钙化,以后形成斑片状或棉絮状瘤骨,分布不均,边缘不规则。邻近骨骼多无改变(照片18-35)。鉴别诊断中须排除一切有钙化和骨化的软组织肿瘤和其他病变,以及骨内肉瘤术后软组织种植。

(七)原发多源性骨肉瘤 又称多发性骨肉瘤(multiple osteosarcoma)或骨肉瘤病(osteosarcomatosis),表现为一骨多灶或多骨受累。病理改变与骨肉瘤完全相同。临床

上分为早发型和晚发型。前者多见于15岁以下,后者多发生于30岁左右。病变累及范围广泛,长管骨骨骺、短管状骨、腕骨及跗骨均可发生。X线表现多为成骨型(照片18-36),难以与骨肉瘤的骨转移相区别,但若多发性病灶几乎同时出现,又无其他系统转移,特别是肺转移,就应考虑为本型骨肉瘤。

(八)毛细血管扩张型骨肉瘤 很少见。恶性程度很高,预后较一般骨肉瘤差。病理表现特殊,瘤体由单个或多个囊性空腔构成,内含血液或液化坏死的肿瘤组织。恶性肿瘤细胞分布于囊腔周围或囊隔之中。瘤细胞之间为少量的骨样组织,呈纤细的花边状。本型好发于10~20岁青少年,男多于女,亦好发于长骨干骺端,穿刺常抽得血液。

X线早期表现为骨质疏松或筛孔样破坏,之后出现累及皮质、松质和髓腔的大片状溶骨性骨破坏区,边界不清,可突破皮质形成骨膜三角和软组织肿块。无瘤骨和硬化是此型肿瘤的特点。极少数为膨胀性骨破坏,边界清楚,可有薄层硬化边,应与动脉瘤样骨囊肿鉴别。后者病程进展缓慢,骨壳多完整,碱性磷酸酶不高,无软组织肿块、骨膜三角等恶性征象。

(九)小细胞型骨肉瘤 是与尤文肉瘤组织学相似且恶性程度高于一般骨肉瘤的特殊类型骨肉瘤。组织学表现上虽似尤文肉瘤,但对放射线不敏感,故治疗与预后亦与尤文肉瘤和一般骨肉瘤不同。病理表现肿瘤主要由小圆形细胞构成,少数含有一般骨肉瘤的梭形细胞。后者产生骨样组织并有钙盐沉积。肿瘤内有的区域血管丰富,瘤细胞围绕在血管周围,似血管外皮细胞瘤。同一肿瘤内部分可呈尤文肉瘤改变,另一部分则有骨肉瘤表现。临床上此种类型的骨肉瘤较少见,过半数发生于30岁以上。主要症状为疼痛和肿胀,一般自症状出现至就诊时间较短,约为数周至数月,少数可达4年,预后较差。

X线表现主要为溶骨性骨破坏,形态多样,无特征性。除个别似良性巨细胞瘤外,大多数呈恶性肿瘤改变。骨皮质和髓质广泛破坏,长径可达4~16cm,约1/2有骨膜新骨形成,近1/2有软组织肿块。少数病人示骨干皮质的虫噬样破坏,颇似尤文肉瘤。有的软组织肿块巨大并有大块致密瘤骨形成,与皮质旁骨肉瘤相仿。但前者同时有广泛骨质破坏,以此可进行鉴别。

(十)先天性骨肉瘤 为出生时已发生的骨肉瘤,极为罕见。国内仅报告1例。其病理和X线表现与典型骨肉瘤无异。

(十一)家族性骨肉瘤 指一个家族有多人同时或先后发生骨肉瘤。已有数十个家族报道,其中一家族弟妹4人先后于12年内发生骨肉瘤,发病年龄分别为12、15、20和22岁。

(十二)继发性骨肉瘤 可继发于骨纤维异常增殖症、畸形性骨炎、骨梗塞,以及放射后的骨骼等。

1. 骨纤维异常增殖症 可恶变为骨肉瘤、纤维肉瘤、软骨肉瘤和恶性巨细胞瘤,其中以骨肉瘤最多见,恶变率占2.5%。恶变大多开始于病灶的局部,极少数多处病灶同时恶变。X线表现为在骨纤维异常增殖症的基础上,迅速出现溶骨性破坏和放射状骨针。

2. 畸形性骨炎 国外约为10%,常发生于病程长而病变广泛的病人。有病理骨折时,常提示有恶性变的可能。可单骨或多骨同时恶变,后者约占1/3。多发生于骨干中段,发展迅速,局部有持续性剧痛。碱性磷酸酶极度

增高(可达200金氏单位)。X线表现为在原发病灶变中,出现大小不等,边界不规则的溶骨性破坏区,其中可有条纹状瘤骨。

3. 奥利尔病 一般多恶变为软骨肉瘤,少数可恶变为骨肉瘤。

4. 骨梗塞 可恶变为骨肉瘤和纤维肉瘤。多发于股骨远端和胫骨近端。恶变后原梗塞病变的锐利硬化边缘模糊不清,并有广泛溶骨性破坏,可同时出现病理骨折、软组织肿块和骨膜反应。

5. 放射治疗诱发的骨肉瘤 常见的是良性骨巨细胞瘤放疗后恶变为骨肉瘤。其他良性骨病变或软组织恶性肿瘤附近的骨骼经放疗后,亦可恶变为骨肉瘤。潜伏期较长,为3~30年,上肢平均为14年,下肢为6年。长期接触镭等放射性物质的工人,也可发生骨肉瘤,潜伏期为20~25年。病理表现与原发骨肉瘤相似。X线检查多出现硬化型骨肉瘤表现,应与放射性骨炎鉴别。后者在出现广泛性骨质硬化的同时,多伴有不规则的局限性透光区,病理检查属骨的无菌坏死。

(十三)合并其他骨疾患的骨肉瘤(osteosarcoma with other osteopathy) 骨肉瘤亦可伴发其他恶性肿瘤或骨疾患。文献曾有报道:①右髌骨骨肉瘤合并前列腺癌的成骨性转移;②骨肉瘤同时伴发高雪病;③多发性骨疾患(骨纤维异常增殖症、奥利尔病、骨血管瘤)并发骨肉瘤;④我们得见一例单发性骨软骨瘤并发混合型骨肉瘤(照片18-37)。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第三节 成软骨性肿瘤

既往所见的分类方法难以全面概括软骨

类肿瘤,因此试作以下分类(表18-7):

表 18-7

软骨类肿瘤分类

良 性		恶 性	
1. 骨软骨瘤: 单发性	干骺型 骨骺型(骺生型)	1. 恶性成软骨细胞瘤	
多发性	干骺型 骨骺型	2. 软骨肉瘤: 中央型	原发性 继发性
骨外性		周围型	原发性 继发性
2. 甲下骨瘤		其他	先天性 皮质旁性
3. 软骨瘤: 内生型	单发性 多发性		骨外性 间叶性
外生性	单发性 干骺型 骨骺型		
皮质旁性	单发性 多发性		
混合性	内生性和外生性		
先天性	单发性 多发性		
骨外性	软组织软骨瘤		
4. 成软骨细胞瘤			
5. 软骨粘液样纤维瘤			

单发性骨软骨瘤

单发性骨软骨瘤(solitary osteochondroma)又称外生骨疣(exostosis)、单发性外生骨疣(solitary exostosis)和孤立性骨软骨外生骨疣(solitary osteo-cartilaginous exostosis),是骨软骨瘤的最常见类型,也是最常见的良性骨肿瘤。骨软骨瘤的发病率占良性骨肿瘤的38.5%,占全部骨肿瘤的12%。本病仅发生于软骨内化骨的骨骼,好发于长骨干骺端,少数发生于骨骺,称骺生型软骨瘤。发病原因有几种学说:①骨骺软骨细胞游离至骨表面生长所致;②起源于肌腱附着处的软骨纤维组织。

【病理】肿瘤大小不一,为1~10cm,由

骨性基底、软骨帽和纤维包膜三部分构成。骨性基底内为松质骨,外为薄层皮质骨,均与母骨相连续。根据骨性基底部形态不同,可分为带柄(蒂)和无柄(广基)两种。带柄型常呈管状或圆锥状,顶部光滑或呈波浪状;无柄型常呈半球状或菜花状。透明软骨帽位于骨性基底顶部,其厚度及大小与年龄有关,年龄愈小,软骨层愈厚,面积亦越大。随年龄增长可逐渐退化,人体停止生长后,软骨帽可完全骨化,但尚有部分残余细胞仍保留较强的生长潜力。因此,在某些情况下(如手术刺激)可诱发恶变。软骨帽组织结构与正常骺软骨相似,愈近表面愈幼稚,愈近基底愈成熟。软骨帽外包纤维包膜,其深层为产生透明软骨的组织,恶变一般由深层开始。较大的骨软骨瘤在顶部可有滑囊形成,内含滑液,也可发生滑囊

炎、滑囊软骨瘤病和滑膜骨软骨瘤病。

肿瘤的生长骨化与正常骨骺化骨相似。母骨生长停止后,肿瘤也中止生长。肿瘤生长先由包膜深层细胞产生软骨成分,再通过软骨内化骨形成骨性基底。在治疗时,应将包膜和软骨帽彻底切除,以防复发或恶变。

【临床表现】

(一)发病率和部位 本病好发于10~30岁,男女发病相仿。长骨干骺端为其好发部位,以股骨下端和胫骨上端最常见,约占50%,其次为肱骨上端、桡骨下端、胫骨下端和腓骨两端。少数见于掌、跖骨干骺端。亦可发生于扁骨,如肋骨、肩胛骨、髌骨、脊椎的椎板及棘突、颅底骨等处。

(二)症状和体征 肿瘤早期一般无症状,仅局部可扪及一小的硬结。肿瘤增大时可有轻度压痛和局部畸形,靠近关节可引起活动障碍。有柄型肿瘤可因病理骨折而引起剧烈疼痛。若肿瘤突然长大或生长迅速,则应考虑有恶变可能。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤由骨性基底和软骨帽构成。前者呈柱锥状、半球形或不规则形,远端可形成多个分支状触觉。肿瘤起始于干骺端,随骨骼增长而向骨干移行。发生于长管骨者多背离关节或垂直于骨干生长,起于短管骨者多向着关节或垂直于骨干发展。母骨骨皮质自骨干或干骺向肿瘤骨性基底远端延伸并逐渐变薄,止于软骨帽,构成其光整的薄层外壳。肿瘤骨性基底中心部的松质骨也与母骨正常松质骨或髓腔相移行,其内可有软骨残留所形成的不规则透光区或斑点状钙化。骨性基底顶缘不规则或呈半环形致密线。条带状或菜花状软骨帽覆盖于骨性基底的顶端,与周围软组织分界清楚,内可有相互重叠的环状、斑点状和不规则钙化。肿瘤停止生长后,条带形软骨帽可形成光滑的线样骨板(照片18-38~41)。肿瘤骨性基底在非切线位

上可呈环形或半环状致密影(照片18-42)。肿瘤骨性基底外伤后可发生骨折,断端多因有纤维包膜粘连而无明显移位(照片18-43)。发生于扁骨和不规则骨的骨软骨瘤多有巨大的菜花状软骨帽,瘤体内常有多量钙化,而骨性基底相对较小(照片18-44~46),但少数适相反(照片18-47)。位于肋骨者,多呈向外突出的短蒂菜花状。在跟骨,多位于跟骨体下方,为向下或向前下突出的不平整骨块影(照片18-48)。

肿瘤可压迫相邻骨骼产生移位或畸形,甚至出现压迫性骨吸收或骨折,可伴有硬化边缘(照片18-49)。相邻骨与瘤体间的透亮间隙为肿瘤的软骨帽。

约1%的骨软骨瘤可恶变为软骨肉瘤,极少数为成骨肉瘤(照片18-50)。恶变后主要表现:①生长缓慢或停止生长的肿瘤突然生长加速,或30岁以上病人肿瘤体积突发性增大;②软骨帽增厚,长骨者超过1cm或突然出现大量不规则钙化;③钙化软骨帽密度变淡,边界不清,钙化环残缺不全或边缘模糊;④母骨、邻近骨或肿瘤骨骨质不规则破坏,并与周围软组织失去清晰界限;⑤瘤体内新出现透亮区;⑥瘤体周围出现软组织肿块;⑦少数可有远处转移。

(二)CT 骨软骨瘤CT表现为皮质骨和松质骨均与母骨相连续的骨性突起,表面有软骨帽覆盖。软骨帽边缘多光整,其内可有点、环状散在或密集钙化。增强扫描无明显强化。扁骨和不规则骨骨软骨瘤,CT可清楚显示被菜花状钙化软骨帽所掩蔽的骨性基底、软骨帽及骨性基底的破坏和软组织肿块,从而判断肿瘤的起源、有无恶变和对周围组织的影响(照片18-42、49)。

(三)MRI 骨软骨瘤的骨性基底外围为与正常母骨相连的线样皮质骨, T_1 、 T_2 加权像上均为低信号;内为含脂肪髓的松质骨, T_1 加权像为高信号, T_2 加权像为中等信号

并与母骨髓腔相连续。未钙化软骨帽外观呈分叶状,内含均匀一致的透明软骨, T_1 加权像上为低信号, T_2 加权像为高信号。钙化的软骨帽 T_1 、 T_2 加权像均表现为带状或菜花状低信号区。软骨帽内纤维分隔和表面纤维膜呈线样低信号,Gd-DTPA增强扫描多无强化,可能与透明软骨缺乏血管有关。

【鉴别诊断】单发型骨软骨瘤表现典型,容易诊断,但仍须与以下正常变异或疾病相鉴别:

(一)肱骨髁上突 系正常变异,无临床症状。发生于肱骨内髁前方,在鸟嘴样骨性突起与肱骨下段皮质间可见透亮线,与骨软骨瘤不同。

(二)胫骨内髁骨软骨病 胫骨近端干骺内侧向内延伸形成骨突,与骨软骨瘤相似,但本病同时有胫骨内髁增宽并关节面向内下方塌陷、倾斜,关节间隙增宽,同时塌陷的干骺内侧部可有片状密度不均或不规则钙化,易于鉴别。

(三)杜纳综合征 膝周改变与胫骨内髁骨软骨瘤改变雷同,但本病尚有腕、掌、头颅骨改变,不难鉴别。

(四)骨旁骨瘤 肿瘤骨皮质和松质与母骨均无连续性。

(五)感染、外伤等所致的骨外膜成骨 多有明显临床症状或外伤史,母骨皮质增厚且完整,范围广泛,少有松质骨形成。

(六)肌腱和韧带的钙化 发生于肌腱韧带附着处,沿肌腱韧带走行,多呈条状,为钙化密度而非松骨质结构。

遗传性多发性骨软骨瘤

遗传性多发性骨软骨瘤(hereditary multiple osteochondroma)又称多发性外生骨疣(multiple exostosis)、遗传性畸形性软骨发育异常(hereditary deforming chondrodysplasia)、骨干连续症(diaphyseal aclasis)、干

骺端连续症(metaphyseal aclasis)、遗传性外生软骨瘤病(inherited external chondromatosis),是一种先天性骨骼发育异常,常有家族史,一般认为是一种遗传性骨病。发病原因可能为:①先天性胚胎缺陷;②骨骺板错置移位;③由骨膜内层的残存幼稚细胞化生而成;④干骺端骨膜生长不完全,未能约束骺软骨的增生,引起软骨细胞畸形生长而生成骨赘;⑤骨骼生长过程中干骺失去其塑形能力,使干骺增宽并连续增殖而形成骨赘。本病有显著的家族遗传史,占64%,73%经父系遗传。文献上不少有四代或五代以上家族罹患本病的报道。

【病理】病变开始于干骺端并向外生长,骨髓腔与骨赘直接相通。骨赘由皮质和松质骨构成,松质骨内含有骨髓和脂肪。骨赘表面覆盖有厚度不一的软骨帽。肿瘤随着骨骼的生长而逐渐移向骨干,其生长方向一般与肌肉的牵拉方向相同,故多背离关节生长。骨赘的生长过程与正常骨相似,在长骨生长停止后中止。较大骨赘表面可有滑囊和骨膜覆盖。

组织学检查骨赘蒂部为正常骨皮质和骨松质,表面由软骨覆盖。软骨细胞比较细稚,小而分散。与松质骨相连处,软骨细胞趋向成熟、增大,有空泡形成并呈不规则性的柱状排列,间质中有钙质沉着。

【临床表现】男性多见,男女之比约为3:1。所有软骨内化骨的骨骼均可发病,其中以长管骨干骺端最多见,常为双侧对称,极少发生于骨骺。下肢多于上肢,下肢以膝周发病最多,少数见于脊柱。早期常无症状,2岁以前很少发现。一般在儿童和青春期由于骨赘增生形成肿块或压迫附近软组织,引起疼痛时方就诊。肿瘤在关节附近,可影响关节功能。压迫神经可引起相应肢体瘫痪。少数肿瘤损伤血管而形成动脉瘤。

位于长骨干骺者,特别是膝、踝及肩关节处,常可触及不整形硬块。部分可合并肢体变

短畸形,尤以前臂和小腿最多见。1/3 出现双侧前臂畸形,尺骨端生长迟缓,常呈圆柱状,并短于桡骨,桡骨头向外后反弯曲。若尺桡关节尚未发生脱位,则桡骨必须弯曲,以适应缩短的尺骨。如二者长度相差悬殊,即形成下端尺桡关节脱位和腕关节向尺侧倾斜。尺桡骨的骨赘可影响前臂的旋转活动。

本病的肢体变短甚似软骨发育不全,但无其他典型症状出现,其肢体缩短是由于干骺端的纵行生长作用被分散至横径方向所致。软骨发育不全则是因骨骺软骨板的长径生长直接受到影响,再加上前臂弯曲,而显示出其变短畸形。

【X线表现】长骨干骺端增粗变宽,骨皮质变薄,有骨赘向旁侧突起,可呈宽基底、窄蒂状、管状或菜花状,最多见于股骨下端、胫腓骨两端和尺桡骨远端。胫腓骨和尺桡骨两端的骨赘增大时,可相互撞击或骨性融合。尺骨下端畸形严重时,手向尺侧倾斜,桡骨头向外后脱位。骨端因肿瘤生长,常形成局部扭转和膨胀畸形。瘤内因含有软骨,可见有散在钙化斑点。在肿瘤的基底部可出现囊状透明区(照片 18-51、52)。

发生于肋骨前端、肋骨头或颈部者,可有小环状或点状骨赘增生。在肋骨体部亦可见有单个或多发的带蒂骨赘。锁骨亦可显示相似的改变。骨盆骨赘多见于髂骨嵴,呈球形或扁平状。少数在椎板或棘突端亦可出现小的骨赘。发生于肩胛骨者,骨赘多向四周突出,常见于内缘和下角,亦可发生于喙突或肩峰。

本病不侵犯膜内化骨的骨骼,故颅骨较少发病,但有时在颅底的斜坡或蝶枕骨的软骨联合处可有单个或多个豌豆大小的骨赘。

本病较单发性骨软骨瘤易于恶变,有11%~20%恶变为软骨肉瘤,多见于骨盆。如早已停止生长的肿瘤又突然生长增大,并伴有明显疼痛,X线上见软骨帽不规则增厚、瘤内钙化和骨化影增多,基底部及骨干有破坏

时,应高度怀疑有恶变。

【鉴别诊断】本病应与多发性内生软骨瘤(Ollier病)鉴别,后者病变多发生于干骺端的骨内,与本病的骨赘突出于骨干外并伸入软组织内生长不同,而且缺乏遗传特点。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

骨外骨软骨瘤

骨外骨软骨瘤(extraskeletal osteochondroma)又称软组织骨软骨瘤(osteochondroma of soft tissue),系指发生于骨骼、骨膜及滑膜以外器官和软组织内的骨软骨瘤,来源于肌腱、肌膜的间叶组织,或由肌组织间质内的纤维母细胞在内外因素的刺激下化生而成。

【病理】肿瘤多为直径2cm以上的圆形或不规则形骨性肿块,表面为薄层纤维组织包膜,其内有较小的成纤维细胞。包膜下为透明软骨层,由透明软骨细胞及其基质构成,越近包膜的软骨细胞越幼稚,越近中心部的越成熟。肿瘤中心部为松质骨,小梁间为正常骨髓组织,是由透明软骨层以近正常软骨化骨的方式所形成。较大的肿瘤,纤维组织可伸入软骨层,将软骨分隔成小叶状。

【临床表现】十分罕见。可发生于肩部、前臂、腹壁、舌肌、手足、肘、膝、髌和大网膜等处。骨外骨软骨瘤病程进展缓慢,半年至15年不等。肿块质地坚硬,表面光滑,大小不一,一般无明显不适,可随软组织移动。较大的肿瘤可有局部压迫症状和功能障碍。

【影像学表现】

(一)X线 病变区软组织内大小不一的密度增高影,圆形、卵圆形或不规则形,边缘多清楚锐利,内有团块状、斑片状或不规则形钙化和松质骨结构。前者多分布于肿块的周围部,后者位于肿瘤中心。晚期,部分病灶仅呈现围以薄层骨壳的松质骨块,或伴有少量散在钙化。肿块较大、病程较长者,邻近骨可

有压迫性骨吸收(照片 18-53~55)。

(二)MRI 肿块外层为光整锐利的纤维包膜, T_1 、 T_2 加权像均为低信号。包膜下为厚薄不等的软骨层, T_1 加权像上为低信号, T_2 加权像上为高信号。中心部为边缘不清的松质骨, 在 T_1 加权像上表现为高信号, 在 T_2 加权像上表现为低信号。

【诊断标准】①肿瘤不与骨膜及滑膜相连, 直径大于 2cm; ②X 线可见钙化和骨化; ③病理检查为软骨类肿瘤, 中央为软骨化骨的骨组织。

【鉴别诊断】

(一)骨化性肌炎 多发或有外伤史, 呈梭形或长条状, 与肌肉走行一致, 骨化以外围更明显, 骨化区周围无透明软骨区存在。

(二)骨外软骨瘤 以钙化为主, 少有骨质形成。

(高士伟 刘吉华)

甲下外生骨疣

甲下外生骨疣(inferior nail exostosis) 又称甲下骨瘤, 与骨瘤和发生于干骺的骨软骨瘤不同, 起于远离骺板的趾(指)末端, 不伴发遗传性多发性骨软骨瘤。本病无恶变, 但局部切除不彻底可复发。本病的发病机制与外伤关系密切。在短管骨中, 第 1 足趾受伤机会较多, 故发病率最高。有人认为甲粗隆(甲丛)的生长系其周围纤维软骨增殖所致, 后者经各种刺激, 即可化生为甲下外生骨疣。

【病理】肿瘤由骨、软骨和纤维三种成分构成。通常骨组织构成瘤体, 软骨构成帽盖, 纤维构成包膜。软骨可为透明软骨和纤维软骨。肿瘤易受刺激的表面部分纤维组织丰富。生长迅速的肿瘤, 其软骨帽盖多由纤维软骨构成, 细胞增生活跃, 可出现核深染和核分裂像。肿瘤通常是通过软骨帽的软骨内化骨来生长的, 少数是由纤维包膜内的致密结缔组织直接化骨使瘤体增大。肿瘤停止生长后, 软

骨帽变薄或消失, 其下有致密光滑的骨板形成, 瘤体内骨母细胞减少。

【临床表现】好发年龄为 20~30 岁, 男女发病之比约为 2:1。77% 发生于第 1 足趾, 其次为拇指。中年人以手指多见, 青少年则多发于足趾。如发生于趾(指)骨背面, 则可使趾(指)甲翘起、变形, 并有疼痛、甲床出血、溃疡和色素沉着, 易误为黑色素瘤。如发生于趾(指)骨的腹侧和旁侧, 则易磨破皮肤而引起感染, 局部出现红、肿、热、痛, 甚至溃疡和骨髓炎, 并可触及固定的硬性骨块。

【X 线表现】肿瘤为起自趾(指)末端的骨性突起。多位于背侧, 亦可为腹侧或旁侧。骨突呈丘状或蘑菇状, 以宽基底或窄蒂附于母骨。瘤体外围为薄层皮质骨, 内为松质骨, 二者均为正常骨结构, 并分别与母骨皮松质骨相连续。瘤体顶端多较光整, 软骨帽一般无菜花样钙化(照片 18-56)。如伴有骨感染, 可有骨质破坏、死骨和软组织肿胀等骨髓炎表现。

单发性内生软骨瘤

软骨瘤(chondroma)是常见的良性骨肿瘤, 根据病灶数目可分为单发性软骨瘤(solitary chondroma)和多发性软骨瘤(multiple chondroma), 根据病变部位分为内生性软骨瘤(enenchondroma)和皮质旁软骨瘤(juxtacortical chondroma)。单发性内生软骨瘤(solitary enchondroma)是因胚胎性组织错置而引起, 多发于软骨内化骨的骨骼。多位于干骺或骨干髓腔, 偶尔发生于骨骺或皮质内, 前者称骺生型软骨瘤。

【病理】骨皮质因肿瘤压迫变薄, 其内侧面有不规则骨嵴或呈沟状。肿瘤组织为蓝色透明软骨, 可因粘液变性而变软。晚期肿瘤内出现钙化或骨化颗粒, 系组织退化所致。一般无骨膜反应。镜下, 肿瘤细胞远少于中心型软骨肉瘤或多发性软骨瘤。软骨细胞和胞核均

较小,一般为单核,双核极少见,多直接分裂,为本病组织学的特征性表现。

【临床表现】

(一)发病率和部位 好发年龄为10~50岁,男女发病相仿,以手足短管骨为最多见,其次为肱、胫、腓和尺骨,偶尔见于肋骨、胸骨、骨盆和椎体。病变常先开始于干骺部,随骨骼生长逐渐移向骨干。在短管骨,肿瘤组织常累及骨干大部并使周围皮质膨胀变薄。通常肿瘤在骨骺愈合前不侵犯骨骺,愈合后可累及骨端。病变位于骨干者,多为中心性生长,而位于骺端者则以偏心性生长为主。

(二)症状和体征 病程进展缓慢,早期可无症状,往往因外伤或肿瘤长大后畸形而发现。一般无疼痛或轻微疼痛。如肿瘤长大或发生骨折,则局部疼痛显著。若发现肿瘤生长迅速,疼痛增剧,常提示恶变。

【影像学表现】

(一)X线

1. 指骨 病变多位于中段和近段,示边缘清楚的椭圆形透光区,多有硬化缘与正常骨质相隔(照片18-57)。病变相邻骨皮质变薄或偏心性膨出,边缘凹凸不平或呈多孤状,其内可见点环状钙化,以中心部最多。有时因肿瘤内残存骨小梁和边缘部骨嵴重叠,而呈多囊状改变。

2. 掌、跖骨 多位于骨干中远部,与指骨相反。较大时常偏心性生长,使一侧骨皮质变薄膨出,呈薄壳状。严重时可发生病理骨折。

3. 长骨 病变多起于干骺端,多为中心性生长。随着骨的生长而逐渐移向骨干。病变呈单房或多房、中心或轻度偏心膨胀生长,边缘可呈分叶状,多有硬化,偶可有较宽的硬化带。病灶内可有环状或不规则钙化,是诊断本病的主要依据(照片18-58)。

4. 骺生型 表现为骨骺钙化带破坏,局部有密集成团的钙化,以环形钙化较多见。

5. 恶变 单发性内生软骨瘤的恶变率较骨软骨瘤为高。一般认为年龄大,病程长,发生于扁骨、不规则骨及体积大者易发生恶变。母骨侵蚀性破坏,骨膜增生、钙化斑点模糊或消失及软组织肿块为恶变征象。

(二)CT 示髓腔内异常软组织影,密度略低于肌肉,其内可见点环状钙质样高密度,邻近骨皮质变薄或轻度膨胀,边缘光整、锐利,可见纵行骨嵴影,较少形成软组织肿块。增强扫描原低密度区稍强化。

(三)MRI 未钙化的软骨组织 T_1 加权像为低信号, T_2 加权像为高信号。钙化成分 T_1 、 T_2 加权像上均为低信号。MRI难以显示较小的钙化及形态。

【鉴别诊断】

(一)骨囊肿 极少发生于短管骨,如软骨瘤内无钙化斑点,则鉴别困难。

(二)巨细胞瘤 手足短管骨少见,好发于骨端,膨胀较软骨瘤显著,瘤内很少出现钙化斑点。

(三)上皮样囊肿 常有外伤史,多发生于末节指骨的远端,呈边缘光滑的圆形或卵圆形透亮区,骨皮质膨胀,其内无钙化。内生软骨瘤很少发生在末节指骨,即使发生亦多在近端,常有钙化。

(四)骨纤维异常增殖症 发生于短管骨者,多同时累及同一手指(足趾)的多个指(趾)骨及相应的掌(跖)骨,病灶形态与软骨瘤很近似,较难区分。

(五)血管球瘤 多发生于末节指骨,早期有局限性骨质疏松,呈蜂窝状。晚期可呈边缘锐利的圆形透光区,但无钙化。临床上有反复发作的针刺样锐痛。

多发性软骨瘤

多发性软骨瘤(multiple chondroma)可发生于髓腔、皮质(哈伏氏管的间叶组织)和骨膜,其中以髓腔(内生性)多见,其次为髓腔

和骨膜的混合性(内生性加外生性),较少发生于皮质内。

既往认为多发性内生软骨瘤即为奥利埃病(Ollier's disease)或奥利尔综合征(Ollier's syndrome)。事实上,它是伴有软骨发育障碍和肢体畸形的多发性软骨瘤,有单侧发病倾向。如仅有多个软骨瘤可称为多发性软骨瘤,不是奥利埃病。多发性软骨瘤并发软组织血管瘤则称马夫西综合征(Maffucci's syndrome)、卡斯特综合征(Kast's syndrome)或软骨营养不良血管瘤(chondrodystrophy hemangioma),可同时伴发黑色素瘤和白斑病等。一般认为是骨骼在发育过程中由部分错置的骺板衍变而成。

【病理】病变较轻时,骨短而弯曲,干骺端略膨大。病灶中有多数灰白透明软骨团块,部分可呈条状自骨端伸向骨干,一般很少累及骨骺。软骨团块间有骨性间隔。病变广泛时,病骨畸形显著,表面有不规则肿块凸出,整个病骨内充满软骨团块。关节软骨也可呈结节状突出,尤以发生于指骨时最为显著,但滑膜不受影响。组织学所见与单发性内生软骨瘤基本相同,所异者为基质内钙盐沉着较少,软骨组织比较丰富,细胞核较大。马夫西综合征的血管瘤质地软,呈蓝色或紫红色,大小不一,可伴有较多静脉石,多为海绵状血管瘤,少数为毛细血管瘤。

【临床表现】

(一)发病情况 好发于青少年,男多于女,易累及软骨内化骨的骨骼,尤以四肢长骨和手、足短管骨多见,其次为椎体、骨盆和肋骨端。本病虽有单侧肢体发病的趋向,但多累及两侧,而以一侧为主,无遗传性。

(二)症状和体征 本病由于病变范围和分布不一,症状和体征相差悬殊,主要为肿瘤所在局部和肢体畸形。手部软骨瘤可表现为手指逐渐增粗变形,可粗大如上臂,手大如头。发病于尺骨时,由于尺桡骨生长不均而引

起前臂畸形,其特征是尺骨显著缩短,下端呈圆锥状,下尺桡关节脱位,腕关节向尺侧倾斜,桡骨下端向后外方弯曲。下肢发病,可见两下肢长短不一(可差10~25cm),常出现跛行和足趾增粗。若股骨和胫骨生长障碍,可引起膝外翻畸形。脊柱可发生代偿性侧弯,骨盆亦常有倾斜畸形。一般到达成年后肿瘤即停止生长。少数有疼痛或病理骨折,约有5%可恶变为软骨肉瘤。

【影像学表现】

(一)X线

1. 长管骨 多位于干骺端。肿瘤较小时,表现为局限性囊状或条状透亮区,中心或偏心生长,骨外形不变。肿瘤较大或病变广泛时,干骺端呈喇叭样膨胀,其内可见斑点状钙化和粗大的骨性间隔,骨皮质变薄或缺损。扩张的干骺端可同时伴有弯曲畸形。病变静止后,肿瘤内出现更广泛的钙化或骨化。偶见透光区伸向骨骺(照片18-59、60)。

2. 短管骨 单侧或双侧发病。典型改变为大小不等的圆形、卵圆形或不规则的透光区。部分边缘硬化,骨皮质变薄,甚至可穿破骨壳而突入软组织,其中常有散在或大量的钙化斑点。这种改变颇似单发内生软骨瘤,不同的是因干骺端显著增宽而引起的骨骼畸形。病变可广泛累及骨干、干骺和骨骺的全部,可向骨的四周膨胀性生长,甚至形成骨壳缺损。常见于同侧掌指骨,并有偏向一侧生长的倾向(照片18-61)。

3. 马夫西综合征 骨病变与软组织血管瘤同时发生,两者无因果关系。系先天性疾患,无遗传性。病变较广泛,凡软骨化骨的骨骼均可累及,但腕、跗骨很少受累。血管瘤多属海绵型,少数为毛细血管型。多见于皮肤、皮下组织或肌肉,少数发生于粘膜、结肠系膜、关节滑膜、腹壁或内脏。血管瘤内多有静脉石,静脉石直径0.5~5mm,数目较多,可呈“星群样”分布。骨病变为单侧或双侧性,与

血管瘤的分布相应或不相应。本病可恶变为软骨肉瘤,亦可同时伴发其他恶性肿瘤(照片18-62)。

4. 奥利埃病 为常染色体隐性遗传,典型表现为短肢型侏儒,多累及长管骨两端,尤以生长较快的股骨下端、胫腓骨上端、肱骨上端及尺桡骨下端最常见。也见于手足短骨及骨盆。病变晚期常出现长骨短缩,以胫腓骨最明显。手部大小不一的多发肿瘤可使短管骨粗大变形如串珠状(照片18-63)。

5. 恶变 表现为肿瘤近期生长迅速,疼痛加剧,软组织块增大明显,侵蚀性骨质破坏,骨膜反应,肿瘤内钙化变模糊或出现较多棉絮状钙化。

(二)CT 软骨瘤改变与单发内生软骨瘤完全相同(照片18-59)。马夫西综合征血管瘤示皮肤、皮下或肌肉内索条状、斑片状或结节状软组织密度影,形态规则或不规则,密度较正常肌肉组织为低,其内可有边缘光整、锐利的圆形或牛眼样钙质样高密度影。增强扫描病灶显著强化。

(三)MRI 软组织血管瘤 T_1 加权像为高信号,但仍低于脂肪组织; T_2 加权像仍为高信号并较脂肪组织为高。 T_1 、 T_2 加权像病灶周围及内部均可见到低信号区。前者是因巨噬细胞吞噬血红蛋白形成顺磁性含铁血黄素所致。后者呈圆形,直径1~5mm,为静脉石所形成。

骨皮质旁软骨瘤

骨皮质旁软骨瘤(juxtacortical chondroma)起源于骨膜或骨膜下的结缔组织,可侵犯骨皮质,但不进入骨髓腔,故又称为偏心型软骨瘤(eccentric chondroma)、骨膜下软骨瘤(periosteal chondroma)或外生软骨瘤(ecchondroma)。

【病理】肿瘤位于骨干皮质旁,表面覆盖一层纤维组织包膜,肿瘤内侧骨皮质硬化。切

面,肿瘤呈分叶状,内含浅蓝色或白色透明软骨。如发生钙化,则在肿瘤内存在有黄白色砂砾状物质。少数病灶位于韧带或肌腱附着处,无骨膜覆盖。镜下,软骨组织呈分叶状,软骨细胞陷窝较大。处于静止状态的软骨细胞,多为单核且较小。有些软骨细胞似无生存能力。软骨基质发生肿胀、胶原化,并有散在的钙化骨化现象。掌指骨的单发性外生软骨瘤软骨细胞多丰富,但无恶化趋势。

【临床表现】较少见,多单发,好发于手足短管骨,长管骨也有受累。男女发病无差异,多在青年或中年期发病。通常仅显示一较小的不规则硬块(很少超过3~4cm),生长缓慢,质坚韧,可无压痛,偶有隐痛感。一般认为内生软骨瘤与皮质旁软骨瘤少见于一病例。局部刮除后,偶有复发。

【影像学表现】

(一)X线 病变轻微时,仅见骨旁模糊的软组织块影,长1~2cm,常压迫其下方骨皮质,形成浅碟状或弧形缺损,周围有轻度增生硬化。病变增大时,骨缺损区增大变深,甚至接近骨髓腔或使髓腔变窄,但仍有致密骨质与髓腔相隔,缺损区与皮质交界处多有三角形骨膜新骨。缺损区内常有散在的斑点状或环状钙化,为主要诊断依据(照片18-64)。有时肿瘤表面或边缘出现薄层完整或不完整骨壳,并与三角形骨膜新骨的外侧角相延续。发生于短管骨的较大肿瘤,可使邻骨受压推移,被推移的骨皮质可有硬化或增厚。若为多发病变,则在骨的两侧可有自骨外向骨内侵蚀所造成的骨缺损,常呈多弧状或锯齿状,宛如塔松。

(二)CT 可清楚显示软骨瘤的大小、密度、边界、钙化和确切范围,以及邻近骨质的压迫性骨缺损改变。肿瘤本身呈软组织密度,边缘光整锐利,增强扫描略有强化,与腱鞘囊肿和非特异性腱鞘滑膜炎不同。腱鞘囊肿为液性密度无增强,非特异性腱鞘滑膜炎边缘

毛糙,强化较明显。

【鉴别诊断】本病位于皮质旁并压迫吸收骨皮质,应与以下疾病鉴别:

(一)纤维性骨皮质缺损 为一常见的骨骼发育变异,多见于4~8岁儿童,可随年龄增长而自行痊愈。好发于长管骨(尤其是股骨远端)干骺端,常双侧对称发生,一般无症状。X线表现为干骺端偏心性类圆形透明区,边缘有薄层硬化环。切线位观察骨皮质呈局限性凹陷,无钙化及软组织肿块影。病理上为纤维结缔组织,无软骨成分,均与软骨瘤不同。

(二)色素沉着性绒毛结节样滑膜炎 好发于男性,多见于指(趾)和膝关节。病变后期关节肿胀,可见到密度增高的分叶状软组织影,关节邻近骨有边界清楚的压迫性骨吸收,但无钙化斑点,可资鉴别。

(三)骨膜下脓肿 软组织肿胀范围较广,肤色潮红,皮温上升,疼痛明显。骨皮质呈圆形破坏而非浅碟样缺损。骨膜反应明显且广泛,并非仅为薄层骨壳和三角形骨膜新骨。

(四)神经纤维瘤病 常并有皮肤色素沉着和皮下神经纤维瘤,有周围神经增粗、脊柱侧弯、颅骨缺损等改变,不难鉴别。

骨外软骨瘤

系发生于骨外软组织内的软骨瘤,多位于肌腱、腱鞘、关节囊或骨膜附近。

【病理】肿瘤呈白色,表面凹凸不平,有完整包膜。切面为蓝白色透明软骨,其内含黄白色砂砾状钙化。镜下,软骨细胞分化成熟,散在分布或聚积成团。

【临床表现】骨外软骨瘤罕见,好发于手足部软组织,占96%,尤以拇指部多见。好发年龄为30~60岁。多以逐渐增大的无痛性肿块就诊,质硬,无压痛。

【X线表现】肿瘤为圆形或椭圆形肿块,数厘米大小,围以完整或部分残缺的薄层骨壳,肿块内有散在或密集环状或不规则形

钙化。邻近骨骼可有压迫性骨缺损或反应性骨硬化。

成软骨细胞瘤

成软骨细胞瘤(chondroblastoma)又称软骨母细胞瘤,起源于成软骨细胞或成软骨性结缔组织。电镜观察,瘤细胞极似在组织培养中生长的正常人类骨骺软骨细胞。本病偶有多发,亦可与非骨化纤维瘤、软骨粘液样纤维瘤和动脉瘤样骨囊肿等并存。

组织学检查,成软骨细胞瘤有良恶性之分。恶性成软骨细胞瘤又称成软骨细胞肉瘤,极为罕见,为低度恶性且易复发的肿瘤。良性者占绝大多数,因而,通常所讲的成软骨细胞瘤(软骨母细胞瘤)是指良性成软骨细胞瘤或良性软骨母细胞瘤,其生物学特征与巨细胞瘤近似。少部分良性软骨母细胞瘤可有侵蚀性或出现肺及其他部位转移,也可恶变为软骨肉瘤或纤维肉瘤。因此在判断良恶性时,必须临床、病理和影像学密切结合。

【病理】瘤组织质地坚硬,呈棕灰色,由于肿瘤内常有钙化,故部分区域呈淡黄色砂砾样。肿瘤侵入关节,可引起滑膜炎和关节积液。组织学检查,肿瘤主要由成软骨细胞构成,边缘可见巨细胞(属于异物巨细胞和破骨细胞)。肿瘤的基质内和细胞浆内可有钙化,常出现于软骨成熟后的变性期。基质钙化后,细胞变性坏死,胞核消失,仅留下细胞的轮廓而呈窗格状。在修复时,可出现胶原纤维、软骨样或骨样基质,后者可转变为骨组织。24%含有动脉瘤样骨囊肿区域,复发的病例可增加到50%。

恶性软骨母细胞瘤由幼稚软骨母细胞和多核巨细胞组成。软骨母细胞胞浆红染,核呈圆形或椭圆形,核大而深染,可见双核。有时某一区域可同时出现部分良性软骨母细胞瘤的组织像。

【临床表现】

(一)发病情况 本病占全部骨肿瘤的1.5%，原发骨肿瘤的3.7%。男多于女，常见于25岁以下的青少年，占71.4%。好发于四肢长管骨的骨骺区(35.7%)。55%起源于骺板，再侵及骺部和干骺端，很少原发于干骺端。以肱骨上端和大结节为最多见，其次为股骨远端、胫骨上下端、股骨颈、跟骨、距骨、髌骨、坐骨、手足骨和肋骨等。一般有二次骨化中心的骨骼皆可发病。半数以上发病于膝部(股骨下端和胫骨上端占57.1%)，偶有发生于蝶鞍的前床突者。

(二)症状和体征 发病缓慢，起病至就诊时间由数月至数年不等，71.4%在一年以上。一般症状轻微，部分有外伤史。主要症状为邻近关节不适、疼痛、肿胀、积液和活动受限，有的可引起跛行。病侧肢体肌肉萎缩，局部皮温增高并有压痛。

(三)复发 多数病例经手术刮除可治愈，少数术后复发，并向附近骨质蔓延，也可在软组织和关节内发生肿瘤种植复发。

【影像学表现】

(一)X线

1. 位置和形态 病灶常局限于骨骺，多为圆形或椭圆形透亮区，偏心性生长，邻近皮质可轻度膨胀(照片18-65、66)。少数呈分叶状、多房状，房隔常较厚，房腔多较小。发生于关节面下者，可突破骨端进入关节，为本病的特征表现。亦可跨越骺板向干骺端扩张。起自股骨粗隆和肱骨结节向骨干发展者，多表现为纵向的椭圆形透光区。位于扁骨及不规则骨者，多靠近边缘，常表现为边缘硬化的圆形透亮区；发生于短管骨及管径较细的长管骨(如腓骨)时，则表现为中心性生长并向四周轻度膨胀的透亮区，其中可有密度增深的索条状影。

2. 边缘形态与病变进展的关系 有完整较厚的硬化边缘者，一般病灶较小，多为长期静止的表现。早期发展较快或病灶较大者，

多无硬化边缘或无完整的硬化缘。

3. 骨膜反应和软组织肿块 病变可穿破骨皮质形成局限性软组织肿块。累及干骺端者，约10%有骨膜反应，并与骨干平行，范围广泛或局限。

4. 病程与钙化形态 早期多无钙化，偶尔出现时则呈小点状、片状或环状。晚期，约50%出现密度增高或广泛的斑点状、斑片状、羊毛状或团块状钙化。扁骨病灶钙化较少。

5. 关节受累表现 关节肿胀、积液、滑膜增厚等滑膜炎表现(照片18-65)。

6. 恶性软骨母细胞瘤 好发于长骨的骺板部分，亦见于跟骨、距骨、趾骨、指骨、肩胛骨及肋骨等部位。早期示局限性骨质疏松，逐渐出现局限性骨破坏，并迅速向骨骺和骨干发展，形成大块骨缺损。骨破坏多呈类圆形，少数为不规则形，边缘尚清，但无硬化，其内可见粗细不匀的条状钙化。骨破坏同时，多出现密度较淡且不规则的骨膜增生。肿瘤常穿破皮质形成较为明显或巨大的软组织肿块，内有线条状、网状或不规则形钙化。前两种钙化较为特征。

(二)CT 容易发现X平片难以观察的病灶内钙化和邻近关节的积液及滑膜炎改变，有助于肿瘤的定性诊断(照片18-65、66)。

(三)MRI T_1 加权像病灶呈低信号， T_2 加权像呈高信号。若肿瘤内钙化较多则出现斑点状不定形更低信号，低信号程度与钙化多少有关。

【鉴别诊断】

(一)干骺、骨骺结核 病灶多较小，一般无硬化缘，钙化不规整、密度较高，多有死骨和邻关节间隙狭窄，少有骨膜反应。成软骨细胞瘤则相反，病灶较大，钙化浅淡，常有硬化缘和骨膜反应，多无死骨和关节间隙变窄，不难鉴别。

(二)巨细胞瘤 发病部位和形态与成软

骨细胞瘤相似。骨巨细胞瘤发病年龄较晚,多在骨骺融合后。病程短,发展快,局部症状明显,常无钙化,周围常无硬化带,范围较大,多横向发展,膨胀明显,紧邻关节面,易向骨突部位生长。

(三)软骨粘液样纤维瘤 发生于干骺端,常偏心性向外膨胀生长,表面覆以薄层骨壳,单囊或多囊样病变,囊隔粗厚硬化似蜂窝状,少有钙化。

(四)内生软骨瘤 多见于成年人的短管骨。发生于长骨者,病变自干骺端向骨干延伸,骨膨胀明显,其内有团块状钙化。

(五)软骨肉瘤 多见于成人长骨的干骺端,病灶呈溶骨性破坏,边缘模糊,无硬化缘,其内有密度不均的絮状钙化。软组织肿块体积较大,边界不清。

软骨粘液样纤维瘤

软骨粘液样纤维瘤(chondromyxoid fibroma)发生于幼稚的粘液样间胚叶细胞,具有分化为软骨和产生胶原纤维的特性,而不是起源于软骨细胞,以后发生粘液样变。

【病理】肿瘤呈分叶状,为淡蓝色或棕色,质硬而脆,可见陈旧出血及囊变,偶有钙化。有时在瘤体外围,可有1~2个分离的小瘤结节。组织学检查肿瘤由粘液样组织、软骨和纤维构成。早期主要为梭形、三角形或多角形粘液细胞和粘液样基质。由于细胞分布疏密不一,可形成模糊的假分叶结构。中央细胞稀少,边缘细胞密集。以后粘液样成分可发生软骨样转化或纤维化。纤维组织多分布在小叶间,并伴有丰富的血管。血管周围可见新旧出血、异物巨细胞和吞噬细胞聚集。晚期偶可见软骨基质钙化或骨化,但较其他含有软骨的肿瘤为少。这是因为从粘液组织转化为软骨需一定时间,而且这种软骨样基质又不易发生钙质沉着之故。本病术后易复发。15岁以前发病者,瘤内小叶结构及粘液组织较明

显。

本病亦可含有数量不等的成软骨细胞成分(有的可有广泛窗格状钙化),常分区出现,故有人认为是成软骨细胞瘤的一种亚型。这种现象有人认为与本病发生在干骺区的近骺线处或复发有关。所以在同一肿瘤因取材部位不同,可以有两种不同的结果。本病偶可继发或伴存动脉瘤样骨囊肿。当二者均有典型X线征象时,提示二者并存。当二者之一高度发展并掩遮伴存病变的X线征象时,则只能显示一种病变。动脉瘤样骨囊肿是本症的继发改变还是伴存关系,一般认为当骨肿瘤内形成某种形式的动静脉瘘时,即可在原病变的基础上形成继发性动脉瘤样骨囊肿。

【临床表现】

(一)发病情况 软骨粘液样纤维瘤占原发骨肿瘤的1.4%~3%,占所有骨肿瘤的1.3%。就诊年龄多在10~30岁,80%在30岁以下,平均为16岁。多见于长管骨,80%在下肢,其中以胫骨上端最多,其次为股骨、腓骨、跟骨、跖骨。上肢以肱骨多见,扁骨中可见于髌骨、脊柱、肋骨、颅骨等。

(二)症状和体征 起病慢,症状轻,病程长,自出现症状到就诊时间为半年至7年。一般无全身症状。局部表现为肿胀变形和轻度压痛。病变表浅者可触及肿块,范围大。累及关节者,可影响关节活动。

(三)预后 病灶经搔刮术后有12.5%~25%复发,多在术后2年内,年龄越小(15岁以下)复发率越高,有的复发后生长迅速,但未见转移。少数(<3%)可恶变为粘液软骨肉瘤或骨肉瘤。

【影像学表现】

(一)X线

1. 管状骨 病变多位于长管骨干骺端,早期仅为骨内局限性透亮区。随着病变发展,多表现为偏心性囊样膨胀性骨破坏,透亮度一般较高,邻近皮质变薄或部分缺失。位于管

径较细的腓骨、尺桡骨和短管骨病变,亦可呈中心性生长。病灶有单囊和多囊之分。多囊型由粗大骨嵴构成蜂窝状外观,此因肿瘤生长不均,表面凹凸不平所致。有时囊的大小相差悬殊,可为大囊套小囊而呈“囊套囊”的表现。肿瘤与周围骨质多有明显的骨硬化相隔。单囊者多呈类圆形,其中可有少许三角形骨嵴。病变内缘锐利,呈分叶状或扇形增生硬化,外缘皮质变薄,呈波浪状。一般近骺板的病变膨胀较著,但多有完整骨壳包绕,而远离干骺端者向外膨胀时,容易突破骨皮质。皮质中断后,形成半月形骨质缺损和软组织肿块。本病亦可有不同程度的骨膜增生,病变小者可有局限性层状骨膜反应;病变较大者则表现为病灶膨胀部周围骨皮质增厚,越近病变区越明显。肿瘤膨胀较著而接近关节的病变,可超越关节或将关节包埋于其中。个别病变起于骨皮质,呈球形向外膨出,骨膜新骨构成其外壳,内缘有硬化,宛如附着于骨皮质上的囊泡(照片 18-67~70)。病理骨折少见。

病理检查,27%肿瘤组织有钙化,但在 X 线上仅见 2%,且多在晚期出现,表现为点状或环状致密影(照片 18-71),而其他软骨类肿瘤钙化可达 50%,此亦为本病的相对特征之一。

2. 扁骨 常发生于相当于长骨的干骺端部位,示单囊或多囊扩张性病变,与长骨相似,膨胀较明显(照片 18-72、73)。发生在颅骨者,多向外扩张性生长,边缘硬化明显。

综上所述,本病的主要 X 线征象应包括:①好发于长管骨干骺端距骨骺线 2cm 处;②干骺端偏心性单囊或多囊膨胀性透亮区,内侧缘锐利,硬化环较厚,可有骨嵴伸入囊内,外侧缘膨胀变薄呈波浪状;③单囊型常突破骨皮质形成软组织肿块,残余的骨壳形成半月状骨质缺损;④多囊型囊壁较粗厚,大小相似时呈蜂窝状。若相差悬殊,则示“囊套囊”征;⑤肿瘤较少钙化,有时可见骨膜反应。

(二)CT 与平片相比,CT 可更清楚显示复杂部位病灶的边界、钙化和软组织改变。骨病变膨胀明显,骨壳多完整,钙化多呈斑点状,周围软组织可有轻度肿胀。增强扫描无明显强化(照片 18-73)。

【鉴别诊断】

(一)骨巨细胞瘤 发病年龄较大,好发于骨端,多在骨骺融合后发病,骨性间隔较细,膨胀更明显,紧邻关节面生长,无粗厚硬化缘,均与本病不同。

(二)成软骨细胞瘤 病变起于骨骺或骺板,病灶较小,膨胀较轻,透亮度较低,常侵犯关节,钙化多见,一般无粗厚骨嵴。

(三)多房性骨囊肿 发病年龄较轻。多发生于股骨和肱骨上端干骺区,中心性生长,膨胀较轻,分叶不明显,周围硬化轻,易发生病理骨折,骨折后碎骨片易嵌入囊内,均与软骨粘液样纤维瘤不同。

软骨肉瘤

软骨肉瘤(chondrosarcoma)起源于软骨或成软骨结缔组织,是一种常见的恶性骨肿瘤,发病仅次于骨肉瘤,占恶性骨肿瘤的 14.2%。根据肿瘤的发生部位,分为中心型和周围型,前者发生于髓腔,呈中心性生长;后者起始于骨皮质或骨膜,向外生长。两型又可分为原发性或继发性两种。中心型以原发性居多,继发性较少,多为内生性软骨瘤恶变;周围型则原发性较少,继发性较多。后者常继发于骨软骨瘤、畸形性骨炎、骨纤维异常增殖症、软骨粘液样纤维瘤等,其中以多发性骨软骨瘤较多见。原发性软骨肉瘤发展较快,除少数恶性程度高者似骨肉瘤外,多数预后较骨肉瘤为佳。继发性者发展慢,病程长,预后更好。

【病理】肿瘤的大体形态与瘤细胞的分化程度密切相关。分化良好者,瘤细胞和正常骺软骨板肥大带的软骨细胞相似。肿瘤切面

可见蓝灰色半透明的软骨被钙化或骨化间隔分为大小不等的多面体。肿瘤表面覆以纤维性假包膜,纤维伴随血管伸入瘤内,将肿瘤分隔为大小不等的小叶。钙化多沿小叶边缘血管丰富区进行或为肥大软骨细胞层基质内钙盐沉积,故多呈环状。分化不良或不分化的瘤细胞似原始的间叶细胞,瘤组织柔软如肉芽组织或蜡油样物质,钙化不明显。瘤细胞可产生不同的软骨基质,如含胶原纤维较多则易钙化。钙质沿细胞间的基质沉着,可呈点状、线状或网状。此外,软骨肉瘤还可通过软骨内化骨方式产生新生骨。

【临床表现】

(一)发病情况 软骨肉瘤的发病率仅次于骨肉瘤,男性多见,约为女性的两倍。原发性多见于30岁以下,继发性多在40岁以上。发病部位多见于膝关节附近的长骨干骺端,少数在骨干,腕、踝以下少见。扁骨中多见于骨盆,其次为肋骨、肩胛骨和胸骨等。

(二)症状和体征 多数发展慢,病程长,症状较骨肉瘤轻。少数发展快,病程短,颇似骨肉瘤。一般青少年的原发性进展快,症状重;中年人的继发性发展慢,症状轻,预后亦较骨肉瘤为佳。表浅部位者,肿块出现早,位于盆腔或较深部位的肿瘤,常在晚期肿瘤出现压迫症状时才被发现。

【影像学表现】

(一)X线 主要表现为骨质破坏、软组织肿块和钙化骨化,其中钙化为主要X线征象。钙化表现为散在且密度不均、边缘模糊的环状及砂砾样致密结构,或为密集成堆的絮状及大块状致密影,其中环状钙化具有定性诊断价值。发生于骨盆和肋骨者,软组织肿块可大于骨内病变,周围可有薄层壳状骨化,其内可含有不等量的钙化骨化。

1. 中心型

(1)长骨 最初在干骺端髓腔内出现大小不等、形态不规则的密度减低区,继而融合

为囊状透光区,其内可见钙化(照片18-74)。极少数起源于骨干。分化好者发展慢,病灶边缘硬化清楚,内有骨性间隔并轻度膨胀,可有反应性骨外膜增生而使骨皮质增厚。分化差者生长快,病灶边缘模糊,可有大块骨质溶解,穿破皮质后可形成软组织肿块及骨膜反应。软组织肿块大小不一,内可有钙化。若肿块巨大且有大量的浓密钙化,可掩盖骨骼病变(照片18-75)。偶有多层骨膜新骨、放射状骨针和骨膜三角,但远比骨肉瘤为少。在粗糙扭曲的放射状骨针间常夹杂有钙化斑点,多彼此融合成分叶状,与骨肉瘤不同。

(2)手足短管骨 好累及掌指骨和趾跖骨,X线检查示不同程度的膨胀性 or 大片状溶骨性骨破坏,常有较大的软组织肿块,内有少量浅淡散在的斑点状钙化。肿瘤常累及关节。

(3)扁骨 与长管骨类似,骨质呈边缘模糊的弥漫浸润性不规则骨破坏或边缘清楚的类囊状骨缺损,伴轻度膨胀和部分硬化边缘。常在早期穿破骨皮质并形成软组织肿块,后者常超出骨病变范围(照片18-76)。肿瘤内多有密集或稀疏的点环状软骨钙化或骨针样致密影(照片18-77)。肿瘤可向腔(盆腔、胸腔)内外突出而呈哑铃状。部分有线样或葱皮样骨膜反应或骨膜三角。

2. 周围型 一般为软骨类肿瘤恶性变(照片18-78、79),少数为原发性。后者又称皮质旁软骨肉瘤,可自骨皮质的一侧向外生长,含或不含钙化。骨软骨瘤恶变多表现为软骨帽不规则增厚变大,边界模糊,并向周围生长形成不规则软组织肿块,其内原有的钙化影变淡、模糊、稀疏减少,或出现大量密度不均、边缘模糊的点环状、雪片状或绒毛状钙化。肿瘤附着部可出现骨质破坏,偶伴有局限性骨膜三角。

(二)CT 中央型表现为髓腔、骨破坏区和周围软组织内高低混杂密度灶,其中残留

骨和钙化呈高密度,坏死囊变区为低密度,CT值在50Hu以下,肿瘤组织CT值50Hu以上。周围型软骨肉瘤与中央型表现相似,但多数可见残存的骨软骨瘤骨性基底和软骨帽。后者密度略低于肌肉组织,厚度0.3~1.5cm不等,菜花状软骨钙化可为恶变的肉瘤组织所破坏。突破皮质向外生长的中央型软骨肉瘤和周围型软骨肉瘤均可形成体积较大、密度不均的软组织肿块。肿块常呈分叶状、结节状,轮廓清楚或模糊,其内可见钙化和坏死区。增强扫描示不均匀强化。不规则形无强化区多位于肿瘤中心部位,边缘模糊,其内可有强化间隔。高分化软骨肉瘤除钙化外,密度趋于均匀一致,强化程度较轻,软组织肿块边界清楚,破坏区边缘较锐利,有时可见硬化缘。肿瘤钙化为点状、环状或弧线状,密度较高。

(三)MRI T_1 加权像,软骨肉瘤为等或低信号,恶性程度高者信号强度更低; T_2 加权像,低度恶性软骨肉瘤含透明软骨而呈均匀一致的高信号,高度恶性肿瘤信号强度不均匀。瘤软骨钙化 T_1 、 T_2 加权像均呈低信号。软骨帽 T_1 加权像呈不均匀低信号, T_2 加权像为高低混合信号,表示软骨帽内有钙化存在。注射 Gd-DTPA 后,肿瘤骨内部分中等度增强,软组织肿块周边部明显强化。

【鉴别诊断】

1. 仅限于干骺端而无钙化的中央型软骨肉瘤,须与巨细胞瘤及骨感染鉴别。巨细胞瘤多为偏心性膨胀性生长;骨感染多有局部炎症表现及全身症状,可资鉴别。肿瘤如沿髓腔上下发展,范围较长,须与典型的骨髓炎鉴别。软骨肉瘤早期常仅有骨破坏,无骨膜反应,骨髓炎早期即有骨膜增生,无髓腔膨胀且常有死骨。

2. 有大量钙化、骨化的软骨肉瘤须与硬化型骨肉瘤鉴别。前者大块致密影由点状或小环状影密集而成,密度较高,边界清楚,骨

膜反应较少,软组织肿块可有薄层骨化包壳;后者以瘤骨为主,并出现各种骨膜改变。瘤骨呈斑片状或大块状,边界较模糊。

3. 周围型软骨肉瘤与来自骨软骨瘤恶变的鉴别。早期须注意骨软骨瘤的软骨帽钙斑,晚期大量骨质破坏后需注意原发瘤体基底残存部的表现,还应参考病史及以往的 X 线片,了解其他部位有无骨软骨瘤。

皮质旁软骨肉瘤

皮质旁软骨肉瘤(juxtacortical chondrosarcoma),即原发周围型软骨肉瘤,又称皮质旁成软骨细胞肉瘤(juxtacortical chondroblastic sarcoma),是起源于骨表面的成软骨恶性肿瘤。

【病理】肿瘤呈灰白或灰黄色,以软组织肿块为主。肿块较大时常见砂砾状钙化。镜下可见肿瘤由软骨小叶构成。小叶中心部为分化较好的软骨细胞,小叶周围为未分化的圆形或梭形细胞及少量的玻璃状基质。基质内有钙化灶。肿瘤内也可见广泛的软骨内化骨区。

【临床表现】皮质旁软骨肉瘤占原发骨肿瘤的0.26%,占恶性骨肿瘤0.48%。好发于30岁以前,多位于股骨和胫骨。病程2个月至3年,平均10.5个月。主要症状为局部持续性疼痛和硬性肿块。后者有压痛,不活动,生长缓慢。

【X线表现】肿瘤多位于长骨干骺部或干骺骨干交界处。病变早期肿瘤较小,可有局限性短而致密的层状骨膜、骨针或二者的混合改变。后者示中央部垂直样骨针及其外围的层状骨膜反应。随肿瘤生长骨皮质外出现大小不等的半圆形、浅分叶状软组织肿块,其内有点环状、棉絮状或片团状钙化,无骨化包壳,但与皮质交界处可见骨膜三角,原有的骨膜骨针增长并呈放射状。邻近的局部骨皮质改变较轻,有不规则增厚硬化、模糊糜烂或浅

碟状缺损。病变晚期,少数恶性程度高的肿瘤可突破皮质,侵犯髓腔(照片 18-80)。血管造影见骨针间有垂直于骨干的直小血管,由外至皮质表面逐渐变细,与基底粗、尖端细的骨针相反。肿瘤边缘部血管不多,肿块周围有粗大弓形血管,并见早期回流静脉。

【鉴别诊断】

(一)皮质旁骨肉瘤 主要表现为大量瘤骨构成的肿块,与皮质间有数毫米的透明间隙,一般无骨膜反应。皮质旁软骨肉瘤与骨皮质表面密切接触,无透光间隙,邻近皮质有弧形凹陷及明显反应性骨硬化,骨干侧正常皮质常见骨膜增生。肿块密度多不均匀,常有环形或斑点状钙化。

(二)骨膜骨肉瘤 生长较快,以不规则瘤骨为主。有时仅从影像学上难以鉴别。

(三)邻皮质软骨瘤 好发于手足骨,肿块位于骨膜形成的骨壳内,无放射状或层状骨膜反应。

(四)混合型骨肉瘤 常见于青少年,多位于干骺端。软组织肿块内常有明显瘤骨。放射状骨针粗、长而致密,与皮质旁软骨肉瘤粗细不匀的骨针和骨针间有斑点或环状钙化不同。

其他类型软骨肉瘤

一、软组织软骨肉瘤

软组织软骨肉瘤(chondrosarcoma of soft tissue)亦称骨外软骨肉瘤(extrasketal chondrosarcoma),可能来源于多能成纤维细胞,并具有恶性特征。青年及中年多见,好发于肢体软组织,尤以下肢和臀部多见。瘤体较大,生长快,质硬,有轻压痛,不活动。病理改变同软骨肉瘤。如瘤组织中含有多量粘液基质而细胞稀少者,又称为粘液样软骨肉瘤(myxochondrosarcoma),预后较软骨肉瘤为佳。X线表现为较大的卵圆形软组织肿块,边界不清,长径与骨干长轴一致,内有钙化和骨

化。钙化和骨化多呈环状或斑点状,少数为结节状或分叶状,多密集于肿瘤中心区,周边部稀疏、浅淡或缺乏(照片 18-81)。肿块周围可有骨化包壳。一般不侵及相邻骨骼。但位于足部及腹股沟部者,常侵犯骨骼,表现为邻近骨表面的压迫性骨吸收或因推压所致的弯曲畸形。前者示骨皮质的浅碟形凹陷,其两端可见沙丘样骨膜新骨。我们得见 1 例发生于腰骶部。肿瘤沿骨间隙生长,形成分叶状软组织肿块,邻近骨质边缘性侵蚀。增强扫描呈类囊状壁强化(照片 18-82)。

【鉴别诊断】

(一)肿瘤样钙质沉着症 好发于关节附近的软组织内,累及部位广泛,较少侵犯骨关节。钙化多呈结节状,融合或散在,密度均匀,边缘锐利,无软组织肿块。

(二)骨化性肌炎 多无明显症状。钙化(骨化)常呈条片状,边缘锐利,但不规整,沿肌束及其间隙分布,无软组织肿块。

(三)软组织内脉管性肿瘤 亦可出现软组织肿块,但其内的钙化多为圆形或牛眼状。

(四)软组织良性软骨瘤 好发于手足软组织内,钙化较局限,密度较高,临床症状轻微。

二、去分化软骨肉瘤

一般认为是分化好的软骨肉瘤去分化的结果,即有些瘤细胞失去向软骨细胞的分化,而向形态近似成骨细胞和成纤维细胞的方向分化,故肿瘤中既有分化好的软骨肉瘤组织,又伴有其他低分化的肉瘤组织,后者多属于纤维肉瘤或成骨肉瘤成分,位于肿瘤分叶的边缘,约占全部原发性骨肿瘤的 2%。发病年龄国外平均 52 岁,国内以 10~19 岁占多数。发病部位多见于股骨、髌臼和肱骨近端。典型的临床表现为在长时间典型软骨肉瘤基础上,突然出现肿瘤生长加速,肿胀明显和剧痛。肿瘤易发生其他部位的转移。X线检查既有软骨肉瘤的 X 线征象,又有纤维肉瘤和骨

肉瘤的特点。若肿瘤内有大量去分化纤维肉瘤成分形成,则可出现巨大的无钙化软组织肿块,若去分化成分以骨肉瘤为主,则软组织肿块内既有钙化又有瘤骨。在典型软骨肉瘤表现背景之上,出现无钙化的巨大软组织肿块或瘤骨可做出诊断。

三、间叶性(间充质)软骨肉瘤

间叶性软骨肉瘤(mesenchymal chondrosarcoma)系起源于原始间充质的一种特殊类型软骨肉瘤。电镜下观察,肿瘤由两种细胞构成:一种是早期间充质细胞,另一种是向软骨分化的瘤细胞,与胚胎期发育成透明软骨的成软骨细胞相似。分化较成熟的软骨岛分布于未分化的间充质细胞间。此型肿瘤占原发骨肿瘤的0.16%,占恶性骨肿瘤的0.34%。2/3发生于骨骼,1/3来自软组织。好发于躯干骨、顶骨和上颌骨,长骨少见。来自软组织者,多见于四肢和躯干。发病年龄多在11~20岁。临床表现为肿块及其压迫症状。X线表现为广泛溶骨性破坏,边缘模糊,其中可见少量点环状或不规则棉絮状钙化。当侵及骨膜时,可有反应性骨膜增生,甚至骨膜三角。

四、透明细胞软骨肉瘤

肿瘤组织成分多样,包括典型的软骨肉瘤区、透明细胞区和软骨母细胞区。透明细胞小叶间或软骨肉瘤区边缘部尚有多核巨细胞。肿瘤多位于骺板附近,生长缓慢,预后良好。临床上症状轻微,常有病理性骨折。X线检查病变位于骨内,边界清楚,骨皮质完整,可有轻度膨胀。破坏范围广泛者,可出现骨膜反应。有的表现为良性肿瘤征象。

五、先天性软骨肉瘤

文献曾报告一例出生后3周的女婴,患肱骨干先天性皮质旁软骨肉瘤,X线表现为

巨大软组织肿块,其中有不规则钙化,皮质受压并被侵蚀。

六、继发性软骨肉瘤

继发性软骨肉瘤(secondary chondrosarcoma)系指由其他骨病变(内生软骨瘤、骨软骨瘤、骨纤维异常增殖症、畸形性骨炎等)转化而来的软骨肉瘤,多为低度恶性,预后较好。病理改变与典型软骨肉瘤相同。多发于30岁以上的成年人,男多于女。临床主要表现为在原有肿块或畸形的基础上出现局部疼痛加剧和原有肿块生长加速。X线表现因原发病变不同差异较大。

1. 内生软骨瘤恶变 多发于长骨。肿瘤中心部骨破坏区范围扩大,边缘模糊,其内密度较淡的不规则棉絮状钙化增多,周围出现软组织肿块。

2. 骨软骨瘤恶变 见于10%~25%的多发性骨软骨瘤和不足1%的单发骨软骨瘤。主要表现为软骨帽增厚增大(厚度超过1cm),新出现大量不规则浅淡钙化和界限不清的软组织肿块,以及原有菜花状或点环状软骨钙化、肿瘤骨性基底或母骨骨质的侵蚀破坏。

3. 骨纤维异常增殖症恶变 发生于0.04%~0.2%的病人。在原有病变的基础上,出现更广泛的骨质破坏,骨壳残缺中断和骨膜反应以及原有磨玻璃样改变消失。骨破坏区和软组织肿块内伴有大量斑点状钙化或斑片状瘤骨。

4. 其他良性病变恶变 均表现在原有病灶的基础上出现更明显的溶骨性骨破坏、淡而模糊的瘤软骨钙化、软组织肿块和骨膜反应。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第四节 骨髓源性肿瘤

尤文肉瘤

尤文肉瘤(Ewing's sarcoma)又称尤文瘤(Ewing's tumor)、骨内皮细胞瘤(endothelioma of bone)、圆形细胞肉瘤(round cell sarcoma)或骨髓网织肉瘤(reticulosarcoma of bone marrow),于1921年首先由尤文描述并命名,现今认为该病起源于骨髓的间充质性结缔组织。

【病理】肿瘤组织常被纤维组织分隔呈不规则的结节状。瘤组织因细胞和血管丰富,质地较柔软。病变起于髓腔,向周围浸润扩散。在长骨,病灶多从骨干中央向上下及周围蔓延;发生于扁骨者,多自病变中心向周围破坏。瘤组织因出血坏死可形成囊腔,故手术中可误为炎症。瘤组织穿透皮质后,可导致“葱皮样”或放射状骨膜增生,并形成软组织肿块。镜下,瘤细胞呈圆形或多角形,胞浆内有糖原颗粒,细胞大小和形态相当一致。瘤细胞密集成巢,间质很少。有时,瘤细胞巢团因中央发生坏死而形成假菊形排列。

【临床表现】

(一)发病情况 本病较少见,国外统计占原发骨肿瘤的5%、骨恶性肿瘤的9.17%;综合国内438例,占原发骨肿瘤的2.3%,恶性肿瘤的5.0%。全身骨骼任何部位均可发生,以四肢长骨较多见,如股骨、胫骨和肱骨等。扁骨中多见于髌骨和肋骨,其他如肩胛骨、锁骨、脊椎或颅骨均可发生,但少见。肿瘤的发生部位与年龄及红骨髓的分布有关。一般青少年以长管骨为主,20岁以上则以扁骨多见。好发年龄为10~25岁,10岁以下、25岁以上少见,男多于女或无性别差异。

(二)症状和体征 病人往往有全身症

状,如体温升高(38~40℃)、白细胞增多和血沉增速等,颇似骨感染表现。少数有血清碱性磷酸酶升高,本周蛋白阳性。

疼痛为本病的主要症状,初为间歇性隐痛,之后迅速发展为持续性剧痛。随着疼痛的加重,局部可出现肿块,有时早于骨骼改变。肿块压痛显著,并常有表皮发红、温度增高和静脉怒张等。发生于髌骨者,在下腹部或经直肠指诊可扪及不规则肿块。发生于脊椎,疼痛可放射至下肢。生长于长骨骨端者,可导致关节运动障碍和关节腔积液。肋骨发病可引起胸腔积液。

本病早期即可广泛转移至骨骼、肺和其他脏器,其中以骨骼转移最多见,有别于其他骨肿瘤。颅骨转移常局限于骨膜下,不累及内外板,故少有骨改变。不论原发灶还是转移灶,均对放射线极为敏感,局部照射后症状可显著改善,骨破坏可见修复。照射范围应大于X线破坏区,否则极易复发。临床上,常借助于对放射治疗的敏感性来区别于其他骨疾患,故称之为“治疗性诊断”。

【影像学表现】

(一)X线 尤文肉瘤通常表现为骨质破坏、骨膜反应和软组织肿块,缺乏特征性,所以有时很难单纯根据X线作出诊断。

1. 长骨 不论发生于骨干或干骺,均可分为中心型和周围型。

(1)骨干中心型 最多见。病变区位于骨干中段,呈纺锤状增粗或膨突,长度约占骨干的1/3以上,髓腔呈小的斑点状溶骨性破坏,边界不清,呈鼠咬状。四周骨皮质均呈筛孔样或花边状缺损,周围有葱皮样骨膜增生,后者再被破坏,可形成骨膜三角。有时靠近肿瘤中心部位,可有细短的放射状骨针。肿瘤早期即可穿破皮质形成巨大软组织肿块(照片18—

83~85)。少数软组织肿块不明显。

(2)骨干周围型 骨皮质外缘常呈碟形破坏,而骨皮质内缘保持完整,具有一定特征。肿瘤常呈卵圆形或分叶状向外发展。软组织肿块较大,与骨破坏常不成比例。

(3)干骺中心型 发病于干骺端的中央,病灶呈梨形或斑片状,在骨质破坏同时出现骨硬化(照片 18-86)。

(4)干骺周围型 病变位于干骺端边缘,多呈溶骨性破坏并有半圆形软组织肿块和骨膜反应,与溶骨性骨肉瘤相似。少数病变可侵及骨骺,称干骺骨骺型。

2. 扁骨及不规则骨 可分为溶骨、硬化和混合三型,与骨肉瘤、网状细胞肉瘤、转移瘤颇为相似,鉴别相当困难。

(1)肩胛骨 病灶表现为 5~10cm 大小的圆形或卵圆形骨破坏区,伴不同程度的硬化,可有少许钙化斑点,有的呈泡沫状。亦可出现分层状或放射针状骨膜反应。

(2)脊柱 椎体破坏广泛时可呈不对称性楔状变形。病灶在椎体边缘者可形成波浪状切迹。一般无骨膜反应,椎间隙保持正常。横突和邻近椎体亦可有骨质破坏。椎旁可出现软组织肿块,也可累及腰大肌,颇似椎旁脓肿,但较局限。

(3)骨盆 骨质呈网状或放射状破坏和增生,伴有软组织肿块或呈棉球状致密影。少数可发生于骶骨。

(4)跟骨 病变以溶骨性破坏或硬化为主。

(5)肋骨 局部骨质破坏,并在胸廓内形成球状致密影,其外侧面一般无骨膜反应,少数可有分层状骨膜增生,多并发胸腔积液。

骨膜反应与发病部位和年龄有关。发生于青少年之长骨者,多有明显的骨膜反应;发生于中年则骨膜反应少或无,而以骨破坏为主,表现为髓腔及皮质内弥漫性骨疏松和斑点状骨质缺损。发生于扁骨者,骨膜反应多不

明显。在骨破坏区或葱皮样骨膜反应的内侧可见细小放射状骨针,具有诊断价值。

(二)CT 可显示早期改变和浸润范围。当平片上仅有轻度骨改变时,CT 可显示出软组织肿块和髓腔密度改变(照片 18-86)。骨干脂肪髓为肿瘤组织所取代,密度增高,皮质内出现斑点状低密度灶。肿瘤继续生长,形成软组织肿块。肿块密度不均,大部边缘模糊,其内可有长短不一的纤细骨针。增强扫描病灶边缘明显环状强化。

(三)MRI 肿瘤组织 T_1 加权像为均匀低信号, T_2 加权像为极高信号,并常伴有出血的信号特点。

【鉴别诊断】

(一)急性骨髓炎 早期,两者的临床和 X 线表现颇为相似。骨髓炎只有软组织肿胀,而尤文肉瘤多可触及软组织肿块。骨髓炎病史短,一般以周计,而尤文肉瘤一般以月计。骨髓炎多有明确的急性发病史,常有死骨,无血管怒张,亦无血管杂音,骨破坏和增生常同时存在,平行发展;而尤文肉瘤却无此关系。在鉴别困难时,可用诊断性放射治疗来区分。尤文氏肉瘤对放射线敏感,照射后肿瘤迅速缩小,疼痛减轻;而对骨髓炎则无效。

(二)转移性神经细胞瘤 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。病灶常对称出现于长骨干骺端,为多发性溶骨性破坏。在颅骨,常表现为多发性小圆形破坏区或融合成大片状骨缺损,偶有骨针形成及软组织肿块。尤文肉瘤很少于出生后半年内发生,颅骨转移多局限于骨膜下,不累及内外板。

(三)应力性骨折 儿童应力骨折常伴有骨膜下出血,血肿钙化和层状骨膜反应,可致骨干膨大,颇似尤文肉瘤。应力性骨折骨膜新生骨光整,无骨质破坏,高千伏摄片或 MRI 可见横行骨折线,可资鉴别。

(四)骨干结核 虽可有髓腔膨胀和葱皮

样骨膜反应,但症状轻,发展慢,或同时伴有其他部位的结核,有助于鉴别。

髓外尤文肉瘤

髓外尤文肉瘤(extramedullary Ewing's sarcoma)又称骨外尤文肉瘤(extraskelatal Ewing's sarcoma)。

【病理】肿瘤呈不规则分叶状,大小不一,质地坚硬,有假包膜,切面呈灰白或灰黄色,可见钙化斑点、出血及坏死灶。镜下,瘤细胞聚集成巢状,细胞呈圆形或卵圆形,之间为纤维索条构成的间隔。

【临床表现】发病年龄较骨尤文肉瘤大,平均20岁,男女之比约为2:1。约50%发生于脊柱旁区及腹膜后,1/3发生于四肢软组织。主要临床表现为间歇性疼痛及局部肿块。亦可有发热、贫血和白细胞升高。早期即可发生肺转移,也可转移至骨。晚期可出现肌肉麻痹及恶病质。

【X线表现】主要为大小不等的软组织肿块,边界不清,密度较高。少数可出现邻近骨的压迫性骨硬化或皮质粗糙变厚。

多发性骨髓瘤

多发性骨髓瘤(multiple myeloma)或骨髓瘤病(myelomatosis),起源于骨髓的网织细胞,分化好的瘤细胞与浆细胞相似,故又称浆细胞瘤(plasmacytoma)、浆细胞骨髓瘤(plasma cell myeloma)或多发性浆细胞骨髓瘤(multiple myeloma plasmocytoma)。骨髓瘤有单发和多发之分,多发者占绝大多数,故通常所说的骨髓瘤(myeloma)系多发性骨髓瘤。晚期可有广泛转移,但很少发生肺转移,70%累及软组织。少数骨髓瘤可原发于硬脑膜、垂体、甲状腺、胸腺、纵隔和皮肤等骨外软组织内,又称髓外骨髓瘤或软组织骨髓瘤,晚期可累及骨骼。

【病理】瘤细胞因分化程度不同而形态

不一。以往曾根据瘤细胞形态分为数个类型。近年来随血清免疫学进展发现,虽然瘤细胞形态相同,但在免疫学方面可属于不同类型。如仅用细胞形态学分型难以解释其各种临床表现,故提倡按免疫学方法进行分型。瘤细胞所分泌的球蛋白是单克隆成分。根据瘤细胞能否产生和分泌免疫球蛋白,将本病分为分泌型和不分泌型两大类。分泌型占98%以上,再根据单克隆免疫球蛋白的种类和组成,分为IgG、IgA、IgD、IgE、IgM和B-J(本周)蛋白等型,其中IgG型占50%~60%,IgA型占20%~25%,B-J蛋白型占20%。细胞形态学分型与免疫学分型之间,尚未发现有明确的联系。

本病起于红骨髓,一般在骨髓腔内呈弥漫性浸润生长,亦可为局限性增生。病变先在髓腔蔓延,继而破坏骨皮质,侵入软组织。骨质破坏广泛时,部分残留骨小梁可构成蜂窝状外观。

镜下,瘤细胞主要有以下两型:①小细胞型,为分化较好、较成熟的骨髓瘤细胞,体积小,大小一致,呈圆形或椭圆形。核圆并偏心于细胞一侧,染色质呈车轮状,与浆细胞相似,较多见。②大细胞型,为分化较差的不成熟骨髓瘤细胞,体积大,细胞核呈圆形或肾形,有时具有双核,核仁明显,核分裂较多见,有时甚似网状细胞,故亦称网状细胞型骨髓瘤,较少见。以上两种瘤细胞常混杂存在,一般以一种为主。

此外,瘤细胞内有时可见包涵小体,目前认为与细胞内的变性蛋白和异型免疫球蛋白有关。在某些骨髓瘤中,有时还可见到“火焰细胞”,组织化学检查表明其内含大量IgA。

【临床表现】

(一)发病情况 发病率白种人为(1~3)/10万人,黄种人约为0.5/10万人。国外统计,本病占原发骨肿瘤的9.63%、恶性骨肿瘤的17.64%;综合国内报告,占原发骨肿

瘤的 2.3%，恶性骨肿瘤的 5%。发病年龄 2 岁 7 个月至 80 岁，74% 在 40 岁以上，男性多于女性，约为 2:1。肿瘤好发于富含红骨髓的部位，扁骨中以颅骨、脊椎、肋骨、骨盆和胸骨多见。长骨中好发于股骨和肱骨近端。短骨亦可发病，但较少见。

(二) 症状和体征 本病虽发生于骨骼，但因瘤细胞产生各种异型免疫球蛋白，并累及多个系统，故可引起一系列较复杂的症状和体征。有时以骨外系统的表现为首发症状，因而常误诊。

1. 骨骼系统症状 最常见，主要表现为进行性加剧的腰骶部或全身性骨骼疼痛。位于表浅骨的病变，常伴有软组织肿块。43.5%~70% 可发生病理骨折，大多出现于疼痛之后，多见于脊柱的下胸和上腰段(胸₉~腰₁)，亦可见于肋骨、肩胛骨、股骨和肱骨。有的疼痛不著，因病理骨折而就诊。

2. 泌尿系症状 60%~90% 的分泌型可引起肾脏病变而致慢性肾功能衰竭，称“骨髓瘤肾”。因此，对老年人肾疾患应注意检查骨骼，以免误诊。此外，在兼有骨痛和泌尿系症状的病人，在排除骨髓瘤前，不宜先作静脉肾盂造影，以免加重肾脏病变。

3. 神经系统症状 起因于肿瘤对周围神经的浸润和压迫以及类淀粉样物质沉积所致的多发性神经炎。腰椎病变常有腰痛并向下肢放射，颇似坐骨神经痛。在颈椎，可引起截瘫。

4. 其他症状 因抗体缺乏易发生反复感染和发热。感染多发生在肺和肾脏。由于骨髓造血组织被破坏和骨髓纤维化，常出现贫血和紫癜。少数可出现雷诺现象。

(三) 化验检查 对本病诊断甚为重要。若有高血钙、高蛋白血症和凝溶蛋白尿同时出现，则具有重要的诊断意义。

1. 血象 约 1/2 病人红细胞在 $2.0 \times 10^{12}/L$ 以下，红细胞呈缙钱状。约 1/2 血沉加

快，1/3 白细胞和血小板减少。晚期可出现大量瘤性浆细胞，称为浆细胞性白血病。

2. 骨髓 骨髓穿刺涂片如浆细胞超过 3%，则为不正常，超过 10% 即可诊为骨髓瘤。

3. 生化 有 50%~60% 的病人血清蛋白增高，球蛋白和白蛋白比例倒置和血钙增高。瘤细胞的核蛋白代谢异常，还可使尿酸增高。分泌型骨髓瘤血中出现大量异常免疫球蛋白，而非分泌型血清中免疫球蛋白正常或偏低。

4. 尿液 尿中可出现凝溶蛋白，系免疫球蛋白的游离轻链，分子量小，故随尿排除。电泳法阳性率为 70%~80%。一般认为应在不同时间多次复查或用 24 小时尿浓缩后检查。尿凝溶蛋白早期可为阴性，晚期多转为阳性，非分泌型骨髓瘤为阴性。

5. 分型与预后 细胞分化好者，病程长、发展慢，分化差者则病程短、生长快。IgG 型生长慢，高血钙和淀粉样变性少见。IgD 型多见于青年人，凝溶蛋白升高显著，多有高血钙、淀粉样变性和肾功能衰竭，预后较差。B-J 型肿瘤生长快，骨质溶解，血钙增高，有淀粉样变性和肾功能衰竭，预后亦差。非分泌型瘤细胞分化不良，预后最差。

【影像学表现】

(一) X 线 本病按发展过程，可有以下 X 线改变：

1. 正常 临床上已确诊，而骨 X 线表现正常，约占 10%。表示骨质尚未侵犯或已被侵犯，但病灶太小，X 线不能显示。在骨松质内，病灶小于 $4mm \times 5mm$ ，一般摄片难以显示，放大摄影有助于发现小病灶。根据肿瘤动力学研究，只有当单位瘤细胞增殖至一定数量时，X 线片上才出现破坏灶。所以，有时骨髓穿刺虽已找到瘤细胞，而骨骼 X 线检查却正常。

2. 广泛性骨质疏松 X 线表现为广泛

性骨质密度减低,骨小梁变稀、变细,骨皮质变薄,并有小粟粒状透光区和断续不连。在脊椎,常伴有胸腰椎压缩。肋骨常有病理骨折(约占半数)。因此,在上述部位出现骨质疏松伴有病理骨折时,应考虑到本病的可能。

3. 多发性骨质破坏 肿瘤生长迅速者,常表现为伴有软组织肿块和边缘模糊的溶骨性破坏区。生长慢者,常示边缘清楚的膨胀性改变。晚期,各破坏区可相互融合成大片状骨质缺损,多见于骨盆。骨质破坏通常有以下几种形式:①穿凿状,表现为多发性圆形透亮区,无硬化边,亦无骨膜改变,病灶边缘清楚、锐利,呈“穿凿样”,见于颅骨、骨盆和肋骨等,尤以颅骨最多见、最典型。由于颅板较薄,早期较小的病灶易显示。因此,当疑有骨髓瘤时应首先检查颅骨。骨盆发病时,耻骨、髌骨、坐骨和骶骨常同时受累。②蜂窝状,为多数大小近似的囊状骨破坏区,相互靠近重叠,构成蜂窝状的外观。③鼠咬状,系边缘模糊的齿状破坏区,可融合成为大片状破坏,可能是以上两种骨破坏进一步发展的结果。④皂泡状,病变进行缓慢者可伴有骨膨胀,构成皂泡状影像,多见于长骨、脊椎、肋骨、骨盆和肩胛骨。⑤蛋壳状,见于长骨骨端,系严重的骨破坏后,薄层骨皮质呈壳状残留。

4. 骨质硬化改变 很少见,约占2.2%(照片18-87)。可分四型:①破坏与硬化混合存在,占30%;②破坏灶周围有硬化缘,占28%;③病灶周围有放射状骨针,占21%;④弥漫性多发性硬化,占21%。此外,经过治疗后的骨髓瘤,亦可出现硬化改变。

5. 软组织改变 骨髓瘤累及脊椎时,可形成浓密的软组织肿块,但很少跨越椎间盘水平至相邻椎旁软组织。肋骨骨髓瘤可形成胸膜下结节或皮下软组织肿块。

6. 血管造影 显示恶性骨肿瘤改变,包括:①供血动脉增粗;②粗细不均、走行不规则的病理性血管,并有末梢中断现象;③均匀或

不均匀瘤染;④动静脉瘘及早期静脉显影;⑤供血丰富的软组织块。

7. 常见受累骨骼的X线表现

(1)颅骨 多见于额、顶、枕骨,主要表现为多发性、大小不等、疏密不均的穿凿样或鼠咬状溶骨性破坏,边缘清楚,无硬化缘,少数边缘模糊(照片18-88)。病灶大者,内外板膨胀,可有部分硬化缘。突破颅板后,常形成软组织肿块,其内可有放射状骨针。通常认为颅骨发病率较高,但少数适相反。

(2)脊椎 发病率最高,有人认为多骨发病而不累及脊椎者,可能不是骨髓瘤。好发于下胸椎和上腰椎,颈椎较少。一般常为多个脊椎受累,相邻或相间,偶可单发。早期表现为普遍性骨质疏松,随后出现不同程度的椎体压缩变形,有时仅有椎体上缘的骨皮质压缩和断裂。疏松明显者,可呈网眼状,颇似血管瘤,但很少有穿凿样改变。破坏严重时,椎体骨质完全消失或仅残留骨皮质外壳。极少数呈皂泡样膨胀,可压迫脊髓。附件受累表现为骨质疏松和溶骨性破坏。肿瘤一般不侵入椎间盘,故椎间隙正常,但可沿椎体周围韧带蔓延至相邻椎体。少数可出现椎旁软组织肿块影。

(3)肋骨 多发生于7~10肋的腋中线附近,早期表现为骨质疏松,常并发病理骨折和软组织肿块。少数呈梭形膨胀,其中可为皂泡状或多囊状。锁骨、肩胛骨及肱骨上端常同时受累。

(4)骨盆 骨盆诸骨多同时受累,早期表现为弥漫性骨质疏松和骨小梁粗乱,继而出现边缘模糊的斑片状破坏,偶有大片溶骨性缺损和轻度膨胀的囊样改变(照片18-89、90)。

(5)长骨 多发生于股骨上段,早期表现为骨质疏松和斑点状骨破坏区,其中常残留粗乱的骨小梁而呈网状。继而骨髓腔膨胀,皮质变薄或完全消失,常并发病理骨折,可伴有

轻度骨膜反应(照片 18-91)。位于股骨粗隆间或骨干的病变,骨缺损边缘多呈花边状。

(6)其他 肩关节附近的骨骼如锁骨外端、肩峰和肱骨头常同时受累,表现为多发的溶骨性破坏或伴有膨胀性改变(照片 18-91)。肩胛骨破坏多在关节盂的下方、肩峰内缘或下角处。之所以发生在上述各骨的一定部位,与红骨髓较丰富和有肌腱附着、运动量较大有关。颌骨有时亦受累,示溶骨性骨破坏。

(二)CT CT 可确认疼痛部位的骨质改变,发现 X 线检查阴性的骨内病灶和软组织异常。CT 所显示的骨质改变类型与 X 线平片大致相同,可呈多发性、边缘锐利的小圆形骨质破坏,伴有薄层硬化边缘或轻度皮质膨胀。与转移瘤相比,膨胀病灶骨壳多较完整。部分表现为大块状骨破坏、(类)圆形骨硬化灶或破坏区周围伴硬化缘(照片 18-87)。肿瘤突破皮质多形成较为局限的软组织肿块,边界清楚。颅骨骨髓瘤多表现为板障内多发低密度病灶,内外板完整或缺损。

(三)MRI 对骨髓改变非常敏感,可显示 CT 检查阴性的髓腔病灶,指导针吸穿刺或手术活检以进行早期病理诊断,肿瘤组织 T₁ 加权像为低信号, T₂ 加权像为极高信号,有别于骨髓纤维化及镰状细胞贫血的短 T₂ 表现,也与其他原因所致骨质疏松的正常髓腔信号特点不同。

【早期诊断】在骨髓瘤的好发年龄,出现

表 18-8 骨髓瘤与巨细胞瘤、成骨肉瘤和尤文肉瘤的鉴别

病 变	骨 髓 瘤	巨细胞瘤	成骨肉瘤	尤文肉瘤
年龄和性别	多在 40 岁以上,男多于女	20~40 岁,男女无差异	15~25 岁多见,男多于女	15~25 岁多见,男女无差异
好发部位	扁骨	骨端的突出部	长骨干骺端	骨干或骨端
病灶数目	多发	单发	单发	单发
骨质破坏	溶骨性破坏,无明显膨胀	皂泡状膨胀性骨破坏,多横向发展可包埋关节	成骨或溶骨性破坏,不膨胀	溶骨性破坏

原因不明的骨痛、低热、贫血、血沉加快和蛋白尿,应对骨骼进行全面细致的 X 线、CT 或 MRI 检查,并结合血清免疫学及骨髓穿刺涂片结果,进行综合分析,有助于早期诊断。

根据近年肿瘤动力学研究,骨髓瘤细胞群体增殖至一定数目才有症状,继续增殖才出现骨改变。因此,在有明显症状之前,常有 1~5 年无症状期。此期内,常仅有血沉加快和尿内及血清中出现异常免疫球蛋白,而骨骼无异常改变,胸骨穿刺涂片亦仅有轻度异常。因此,在早期骨髓瘤的诊断中,影像学、血清免疫学和骨髓检查应密切配合,综合分析,才能及时确诊。

【鉴别诊断】

(一)骨质疏松 首先应与老年性或甲状旁腺功能亢进等疾患所致的骨质疏松鉴别。老年性骨质疏松骨皮质多完整,颅骨正常,症状无进行性加重。血、尿化验改变亦与骨髓瘤不同。甲状旁腺功能亢进有骨膜下骨吸收、高血钙和低血磷,尿中无凝溶蛋白,肾脏可有多发结石。MRI 检查骨质疏松表示骨髓信号正常,易于鉴别。

(二)骨转移瘤 转移灶大小不一,边缘模糊。病灶间的骨质密度正常。发现肺转移灶或原发肿瘤则易于鉴别。而阳性椎弓根征(椎体破坏、椎弓根保留)和肋骨及锁骨轻度膨胀性骨破坏,则多见于骨髓瘤。

(三)其他肿瘤 见表 18-8。

(续表)

病 变	骨 髓 瘤	巨细胞瘤	成骨肉瘤	尤文肉瘤
瘤骨	无	无	有	无
骨膜	无	无	呈层状、梳状、针状、袖口状	呈层状、袖口状
软组织块	少有	少有	均有	可有
病理骨折	常有,多见于肋骨	较少	溶骨型多见	少
转移	肺转移极少	恶性者可转移至邻近骨骼,肺转移较少	较早转移至肺及其他脏器,偶尔转移至骨骼	早期可转移至其他骨骼
放射治疗	有效,但复发	有效,效果慢	不敏感	敏感,易复发

单发性骨髓瘤

单发性骨髓瘤(solitary myeloma)又称单发性浆细胞瘤(solitary plasmacytoma)、单发性浆细胞骨髓瘤(solitary plasma cell myeloma)或内皮细胞骨髓瘤(endothelial myeloma)。

【病理】除单发外,与多发性骨髓瘤完全相同。

【临床表现】很少见,可发生于胸骨、股骨、胫骨、骨盆、脊柱、肩胛骨、锁骨、肋骨、桡骨、腓骨、肱骨和上颌骨,其中以胸骨、股骨和胫骨最多见。临床上,主要表现为局部疼痛和肿块。邻关节病变可致关节功能障碍。全身症状不明显,实验室检查正常。

【X线表现】病变早期均示范围较小的松质骨破坏,随病变进展可呈单房型、多房型、溶骨型和硬化型。单房型或多房型边界清楚,可有轻度膨胀(照片18-92)。多房型内有明显的骨性间隔,粗大扭曲或呈皂泡状,随病变扩大可转变为溶骨型。溶骨型则表现为虫噬样或大片状骨破坏,边界清楚或模糊。硬化型少见,可示全病灶硬化或溶骨伴硬化。骨膜反应少见,偶呈花边状或层状。发生于长骨者,多表现为沿骨长轴发展的皂泡样改变,一般范围较长,可有膨胀,但不显著。少数似尤

文瘤改变。发生于椎体者,多为溶骨型,其次为皂泡状和硬化型,椎体常被压缩变形,严重者骨质可完全破坏。发生于颌骨者,破坏区边缘清楚,骨皮质变薄。发生于肋骨者,易发生病理骨折,有的可出现软组织肿块。

【诊断标准】单发性骨髓瘤很少见,其中约1/3经随访可转变为多发性骨髓瘤。因此单发性骨髓瘤必须有严格的诊断标准:①单骨单发病灶,活检证实为骨髓瘤;②全身其他骨骼多次骨髓活检和X线检查均正常;③全身症状不明显,化验检查正常;④3年以上随访病灶无扩散。

【鉴别诊断】本病呈皂泡样表现者,应与骨巨细胞瘤鉴别,后者多发生于骨端,易横向发展,膨胀显著。单发性骨髓瘤多沿骨长轴发展,一般膨胀较轻或不膨胀。

骨恶性淋巴瘤

骨恶性淋巴瘤(malignant lymphoma of bone)有原发和继发之分。原发者起源于骨髓淋巴组织,临床上极为少见。继发者为骨外恶性淋巴瘤的骨转移或直接侵犯,通常先出现淋巴结和肝脾肿大,以及周围血中淋巴细胞增多。晚期,原发和继发均可有广泛骨质破坏和周围血中白血病样改变,难以区别。因此诊断骨原发性恶性淋巴瘤必须符合:①肿瘤局限于一骨(多为单发、偶为多发)并经临床

病理证实,临床和影像学检查(如X线、CT扫描)未发现其他系统病灶;②肿瘤先发生于某一骨,并在局部症状出现以后,才发现远处骨骼或肺的转移。既往认为骨恶性淋巴瘤分为淋巴肉瘤、网织细胞肉瘤、何杰金病和巨滤泡型淋巴瘤四个亚型。随着免疫学的飞速发展,这种纯细胞形态学分型已不再被采用。目前国内外只将恶性淋巴瘤分为何杰金病和非何杰金病两大类,然后再分为许多亚型,不仅能反应出肿瘤的不同临床表现和经过,而且与形态改变也有联系。国内统计累及骨的恶性淋巴瘤占骨恶性肿瘤的4.6%。

一、何杰金病

骨原发性何杰金病(Hodgkin's disease)极为罕见。骨病变多继发于骨外淋巴组织病灶的转移和侵犯。

【病理】多组淋巴结不同程度肿大。早期,肿大淋巴结孤立,质韧,切面淡棕色。晚期,肿大的淋巴结变硬,切面呈灰白色,并可有坏死和相互粘连。镜下可分四型:①淋巴细胞为主型(全部副肉芽肿期及部分副肉芽肿期),以淋巴细胞及网状细胞增生为主,偶见李-斯(Reed-Sternberg)细胞,预后较好。②结节硬化型(肉芽肿期),富含胶原纤维的结缔组织分割包绕异常的淋巴组织,其中有淋巴细胞、网状细胞、浆细胞、嗜酸性及中性粒细胞,少量李-斯细胞和少量坏死灶。③混合细胞型(肉芽肿型),含各种类型细胞,包括李-斯细胞,肿瘤组织坏死和纤维化明显,预后不良。④淋巴细胞减少型(肉瘤型),主要为网织细胞和纤维组织,李-斯细胞相当多见,预后较差。

【临床表现】7%~26%的何杰金病病人可累及骨骼,尸检高达35%~78%,多为多骨多灶发病。不论原发或是继发,骨骼病变均好发于脊柱,又以胸椎和上腰椎最多见。其次为肋骨、骨盆和胸骨,偶见于四肢长骨、颅骨和肩胛骨。好发于30岁左右的成年人,男多

于女,约为2:1。主要症状和体征有无痛性淋巴结肿大,孤立或粘连成大块状,质地坚硬或因出血坏死而变软,多首先发生于某处,如颈部、腋窝及腹股沟。常伴有气急、消瘦、肝脾肿大和发热。侵及骨骼时,可有局部疼痛,通常在病后2~4年发生。

【X线表现】可分为三型。

(一)溶骨型 多见,占57%。多见于脊椎、肋骨、胸骨和长骨。破坏骨髓腔或松质骨开始,累及骨外膜后,可有轻度膨胀。穿破骨皮质可形成范围较大的软组织肿块影。肿瘤也可由外向内发展,出现虫噬样、蜂窝状或鼠咬状骨质破坏,边缘模糊,少有骨膜反应。骨质破坏严重时可出现病理骨折。长骨病变常表现为多发类圆形边界清楚的骨缺损区(照片18-93)。扁骨病灶示穿凿样骨缺损或单一的大块状骨破坏。后纵隔淋巴结病变常引起邻近椎体破坏,多开始于椎体前缘,于椎旁及腰大肌处出现软组织肿块影。

(二)成骨型 少见,约占10%。骨密度均匀增加,正常骨纹消失,严重者呈象牙质样,常侵犯数个脊椎椎体部,附件很少累及。皮质受累常出现平行的骨膜增生或放射状骨针。少数仅有骨膜反应,骨质改变不明显。

(三)混合型 约占33%,兼有成骨型和溶骨型的表现。早期可为单纯性破坏或硬化,随病变进展,溶骨型病灶周围可出现反应性骨硬化或成骨型出现溶骨性破坏,多见于下胸椎、上腰椎和颈椎(照片18-94)。髌骨病变常位于邻髌髌关节的髌骨翼部分,可呈皂泡状。

二、非何杰金病

原发于骨的非何杰金病(non-Hodgkin's lymphoma)明显多于何杰金氏病。

【病理】起初仅有一组淋巴结肿大,以后迅速蔓延。骨内病灶呈灰红色鱼肉状,偶呈灰白色,质脆。肿瘤细胞在髓腔内浸润生长,并破坏邻近骨小梁,形成松质骨内局灶性成大

块状骨缺损。在骨皮质,肿瘤沿哈佛管蔓延,并吸收邻近骨板。穿破皮质后,形成较大的软组织肿块。骨破坏区肿瘤组织内的纤维条索中可有灶形成骨。根据细胞形态学和免疫学特征,可分为三种病理学类型:①细胞源性恶性淋巴瘤:约占40%,又分为三个亚型,即核裂细胞型、无核裂细胞型和混合型。②T细胞源性恶性淋巴瘤:约占37%,又分为透明细胞型、淋巴母细胞型、T免疫母细胞型和多形细胞T型。③组织细胞型:约占23%,由异形组织细胞构成。

【临床表现】国外统计,骨原发性非何杰金病占骨恶性肿瘤的2.75%~3.1%,国内统计占4.6%。骨外非何杰金病侵犯骨骼,尸检可高达30%。病变单发或多发,最常见于股骨,其次为骨盆、脊椎、颌骨、胫骨、肱骨和肩胛骨。任何年龄均可发病,以40~60岁的中年人最多见,随年龄增长发病增多,男多于女,二者之比为2~2.8:1。主要症状和体征为患骨疼痛,常为持续性钝痛,偶可为无痛或剧痛。病变局部肿胀、压痛,表浅者可触及肿块。长骨病变常出现患肢功能障碍。脊柱病变视肿瘤侵犯椎体及附件的程度和压迫情况而出现不同的神经症状,甚至截瘫。骨原发者

全身症状轻微,继发者常有发热、乏力、食欲不振、体重减轻和肝脾及淋巴结肿大。化验检查示外围血白细胞常增高,淋巴细胞可达50%。骨髓像改变不明显,有助于与白血病相鉴别。

【X线表现】多为迅速进展的溶骨性骨质破坏(占85%)伴受累骨的广泛性骨质疏松。早期,骨破坏呈多数筛孔状或斑点状,局限于干骺部松质骨或骨干。晚期,小的骨破坏区相互融合成大片状或形成整段骨缺损,边缘模糊,皮松质骨同时受累,可有少量残留骨壳或网状骨嵴,易并发病理骨折(照片18-95)。骨破坏区内,可同时有小的密度增高区(照片18-96)。少数病人(5%~10%)显示成骨改变,表现为干骺端增生硬化,骺线变窄或消失,干骺骨骺早期闭合。肿瘤经哈佛管达皮质外侧面,可引起层状骨膜增生,骨膜新骨被破坏后可形成骨膜三角。骨膜反应亦可出现于髓腔或松质骨破坏早期。肿瘤穿破皮质和骨膜常形成软组织肿块,内无瘤骨或钙化。骨外肿瘤侵犯骨骼时,软组织肿块更为明显。脊椎发病,常同时累及椎体和附件。邻关节病变可引起关节间隙变窄,甚至关节脱位。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第五节 骨纤维组织肿瘤

纤维骨皮质缺损

纤维骨皮质缺损(fibrous cortical defect of bone)又称干骺端纤维性缺损,是一种非肿瘤性纤维性病变,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。现认为本病可能是儿童发育期中的正常变异,大多能自行消失,男性消失期约为4.4年,女性约为2年。如不消失并继续扩大,膨入髓腔,则可能成为非骨化性纤维瘤。

【病理】本病主要由坚韧的纤维组织所构成。其主要组织学成分是比较密集的梭形纤维细胞,排列成旋涡状和束状。细胞间有多少不等的胶原纤维。此外,尚可见较小的多核巨细胞和泡沫细胞,前者来自成纤维细胞的融合,后者由成纤维细胞转化而成。

【临床表现】

(一)发病率和部位 国外统计,儿童发病率可达30%~40%,其中男性占41.8%~53%,女性占22%~31%。发病部位以股骨远端最多见,占80%以上,其次为胫骨近端、

股骨近端、肱骨近端、肋骨、腓骨和尺骨。绝大多数位于股骨远端和胫骨近端内后侧皮质,右侧多于左侧,可能与肌肉、韧带的附着和右侧肢体活动时用力较大有关。

(二)年龄和性别 本病好发于男性,男女之比为2.4~4:1。好发年龄为4~8岁,2岁以下的男孩、4岁以下的女孩和15岁以上青少年少见。

(三)症状和体征 一般无明显症状。少数有局部疼痛,多为间歇性钝痛,于劳累后加重。局部可有轻微肿胀和压痛,邻近关节活动多不受限。

【影像学表现】

(一)X线 病变单发或多发(一骨多发或多骨多发),后者常具有对称性。病灶可一处消失而另一处扩大,少数消退后又复出现。

早期病灶多表现为皮质表层不规则骨缺损,边缘模糊,与骺板相连或相隔数厘米,偶呈皮质内及下方的小囊状透光影,伴完整或不完整骨壳。随病程进展,病灶渐增大并由不规则形变为圆形,或变为与骨干长轴一致的卵圆形,长径0.5~4cm,其内可因网状间隔出现而呈多囊状,偶有轻度膨胀。透亮区多逐渐远离骺板,同时被挤向皮质外缘,少数向髓腔发展,周围逐渐出现完整或不完整的硬化边,以内侧缘明显,厚度可达1mm(照片18-97)。晚期(多在2~5年之内),缺损区逐渐缩小并出现明显边缘硬化,最后由密实的骨质充填。数年后密度逐渐降低,并可恢复正常的骨结构和形态(照片18-98)。偶尔密实的骨质类似骨岛,可长期存在。

(二)CT 皮质内囊状或不规则的无膨胀性骨破坏区,外侧骨壳完整或缺损,邻近可有轻度软组织肿胀。

(三)MRI 早期, T_1 加权像病灶呈均匀的不同强度信号区,从脂肪信号到肌肉信号不等。周围骨硬化;表现为光整的低信号线样边缘。随着病变进展,病灶内因骨性间隔形

成,而显示为多囊状改变,囊隔为更低信号线。囊内容物 T_1 、 T_2 加权像均呈低信号,并随病程进展而逐渐下降,不同囊腔间信号强度可有差别, T_2 加权像差别更大。病灶边缘可为Ga-DATA所增强,提示外围有充血区存在。晚期,病灶骨化, T_1 、 T_2 加权像均呈现均匀皮质样低信号并逐渐转化为正常骨髓信号。

【鉴别诊断】

(一)干骺结核 常发生于干骺端松质骨内,可跨越骺板。病灶内可有砂粒状死骨,密度不均,其周围硬化范围不一,并逐渐移行于邻近的疏松骨质内。

(二)骨样骨瘤 位于干骺皮质者应与骨纤维皮质缺损鉴别。前者局部疼痛,压痛明显。瘤巢内常见不均匀致密影或周边部透亮环,周围骨硬化广泛。

(三)邻皮质软骨瘤 局部骨皮质呈碟形凹陷,周围伴明显骨质硬化,缺口两侧有三角形骨膜新骨,有软组织肿块形成,其内可见斑点状钙化,与骨纤维皮质缺损不同。

非骨化性纤维瘤

非骨化性纤维瘤(non-ossifying fibroma)是一种由骨髓结缔组织发生的良性肿瘤。由于无成骨活动,故命名冠以“非骨化性”。当骨骼发育趋于成熟时,可能自行消失。一般为单发,偶有多发者。

非骨化性纤维瘤与纤维性皮质缺损关系密切,二者有相同的好发部位和相似的组织学表现。一般将小而无症状并仅局限于骨皮质的病变,称为纤维性骨皮质缺损;而把病灶大且有症状、病变膨胀并侵入髓腔者,称为非骨化性纤维瘤,多为单发。骨皮质缺损常为双侧对称性发生,一般于14岁前自行消失,如不消失则可能成为非骨化性纤维瘤。

【病理】肿瘤由坚韧的纤维结缔组织构成。切面上呈多数散在的灰黄或褐色结节,界

限分明,互相毗连。每一病灶周围常有一薄层硬化骨组织包绕,其内无成骨。肿瘤表面的骨皮质因肿瘤侵蚀而变薄,除非发生病理骨折,一般无骨膜增生。肿瘤的主要成分为梭形结缔组织细胞,编织成漩涡状。细胞大小不等,细胞间有不等量的胶原纤维。肿瘤内无成骨活动,只有肿瘤邻近的骨组织出现反应性增生。

【临床表现】好发于青少年,8~20岁居多,男稍多于女,多位于四肢长骨,尤以胫骨、股骨和腓骨多见。长骨病灶常发生于距骺板3~4cm的干骺部,并随年龄增长而移向骨干。偶有发生于脊椎和颅骨者。发病缓慢,症状轻微,局部可有酸痛和肿胀,有时可引起邻近关节不适和轻度压痛。少数无任何症状,仅在做X线检查时偶尔发现。

【影像学表现】

(一)X线 病灶常位于骨干一侧的皮质内或紧邻皮质下(皮质型),少数发生于干骺,表现为单房或多房状透光区,呈圆形、卵圆形、串珠状或泡沫状。病灶长轴多平行于骨干,一般4~7cm,最长可达20cm,常有硬化边缘,以髓腔侧更明显。肿瘤局部的骨皮质大多向外膨胀变薄,可部分或完全中断,向骨内发展可突入髓腔,其周围有致密囊壳或硬化带环绕,但无骨膜反应及软组织肿块(照片18-99~103)。发生骨折后,可有明显的骨膜增生。有的病灶沿骨折线伸展。若发生于狭长之骨骼(如腓骨和尺骨),则可占据整个骨宽度,亦呈膨胀性生长,使双侧骨皮质变薄(照片18-104)。少数病变位于长骨中心(髓腔型),多发生于长骨干骺部或骨端,少数同时累及骨干。病灶在骨内呈中心性扩展,横径常侵犯骨的全部或大部,显示为单囊或多囊状透亮区,密度较均匀,有薄层硬化边,局部骨皮质可变薄,膨胀较轻,颇似骨囊肿或骨纤维异常增殖症。少数病灶可自愈,表现为破坏区逐渐缩小,膨胀减轻,边缘硬化带增宽,其

内骨性间隔增粗、增多或相互融合成片团状(照片18-104)。

(二)CT 病灶内密度低于肌肉组织,增强扫描无强化。骨质改变与平片所见相同,但CT能更清楚显示病灶在皮质或髓腔的位置、骨壳的完整程度和邻近软组织改变情况(照片18-103)。

【鉴别诊断】

(一)骨样骨瘤 具有明显或剧烈疼痛,“瘤巢”较小,长径一般不超过2cm,在瘤巢周围有显著的反应性骨质增生。

(二)巨细胞瘤 多位于骨端,易横向生长,大多呈分房状,膨胀明显,周围骨硬化较轻,多发生在20岁以上。

(三)多房性骨囊肿 多发生于长骨中央,常呈对称性膨胀性生长,周围无厚层的硬化边缘,易发生病理性骨折。CT、MRI显示为液性密度或信号。

(四)骨皮质内脓疡 局部可有红、肿、热、痛等炎性表现。病灶多位于骨干皮质内,骨内外膜反应明显且广泛。

(五)纤维性皮质骨缺损 多见于4~8岁儿童,有家族倾向,多于2~4年内自行消失,病变常多发对称,呈囊状或片状骨质缺损区,无膨胀骨壳。

(六)单骨型囊状膨胀型骨纤维异常增殖症 范围广泛,多同时累及骨干,为单囊状透光区。病灶内常有条索状及斑点状致密影。

(七)软骨粘液样纤维瘤 肿瘤多起自髓腔,偏心膨胀生长,囊腔较大,囊壁粗厚,且硬化明显,与正常骨皮质交界处多有成熟的骨膜三角。

(八)动脉瘤样骨囊肿 囊腔较大,膨胀明显,晚期病灶内有粗大纵行骨嵴。

骨化性纤维瘤

骨化性纤维瘤(ossifying fibroma)亦称纤维骨瘤(fibrous osteoma),由纤维组织和

骨组织构成。肿瘤以纤维组织为主,称为骨化性纤维瘤;若以骨组织为主,则称为纤维骨瘤。一般认为后者是前者在成骨过程中更加活跃的结果,两者是同一肿瘤的不同发展阶段。

【病理】肿瘤发生于髓腔,具有向骨质及纤维组织双向发展的特点。一方面有纤维组织的瘤性增生,另一方面又有瘤骨形成。在致密的纤维组织中,散在有数量不等的骨组织。在新生骨小梁周围,覆以成骨细胞,骨基质中也有不均匀的钙化。

【临床表现】好发于20~30岁,女性多见。多累及颌骨和颅骨,少数见于长骨,主要为胫骨,多在儿童期发病,侵袭性较强,症状较明显。偶可发生于软组织,如股部和乳腺等处。一般肿瘤生长缓慢,病程较长,症状轻微。病程自数年至数十年不等。通常表现为与骨相连的硬性肿块,表皮正常。发生于颅面骨者,可有面部畸形,表现为患部弥漫性肿大高起。

【影像学表现】

(一)X线 多呈类圆形或不规则形破坏区,单房或多房,膨胀较明显,多伴有清楚的硬化边缘,但无骨膜反应。病变若以骨组织为主,则密度较高与骨质相似,有的甚至为一致密骨块;若以纤维组织为主,则透光明显,其中可有密集或散在的骨化或钙化斑点。有的则表现为弥漫性密度不均或磨玻璃状改变(照片18-105)。在长骨,病变多位于胫骨骨干前侧骨皮质内或紧邻皮质下,范围可占据骨干的1/3~1/2,但从不超越骺线。早期,多呈边界清楚的长梭状单囊或多囊状透亮区,长度范围2.5~15cm,似拉长的骨囊肿,轻度膨胀。多囊者囊腔大小相差悬殊,可呈串珠样排列,与非骨化性纤维瘤形态相似。病灶周围有不同程度的硬化。邻近骨皮质多呈细丝状变薄,但保持完整。少数示皮质增厚或硬化。晚期,囊肿透光区因肿瘤骨化,密度增高似骨

皮质密度,或呈毛玻璃样改变。

(二)CT和MRI CT检查多为边缘光整的椭圆形骨缺损区,伴厚薄不一的硬化缘,轻度膨胀,其内有骨化程度不一的不均匀高密度影、致密的骨性间隔和低密度囊变区(照片18-105、106)。MRI检查肿瘤纤维骨化部分信号较低,囊变部分因含蛋白质浓度不同,信号强度不一。

【鉴别诊断】

(一)颅面骨的骨纤维异常增殖症 在颅面骨多属硬化型,病变范围广泛。

(二)非骨化性纤维瘤 病变范围较小,其内无成骨。

骨硬纤维瘤

骨硬纤维瘤(desmoplastic fibroma of bone)又称韧带样纤维瘤(desmoplastic fibroma)、硬纤维性纤维瘤(desmoid fibroma)或侵蚀性纤维瘤病(aggressive fibromatosis),是一种以肿瘤细胞产生丰富胶原纤维为特征的良性肿瘤。

【病理】肉眼观察,肿瘤组织呈白色或灰白色,浸润生长,无清楚边界,质地坚硬,似硬橡皮。肿瘤无包膜,偶可有假包膜。光镜下,肿瘤富含平行或交叉排列的粗长胶原纤维束,其中可见纤维母细胞和纤维细胞,胞核小而长。无成骨或成软骨现象,但周围正常骨小梁可伸入肿瘤内。

【临床表现】好发于11~30岁,男略多于女。股骨受累最多见,其次为胫骨、尺骨、骨盆、桡骨和手足骨。病程进展缓慢,最长者达20年,主要表现为局部间歇性或持续性疼痛及边界不清的肿块。邻关节肿瘤可导致关节活动障碍。部分病人碱性磷酸酶轻度增高。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤多位于长骨干骺端,并有向骨干延伸趋势,少数可越过骺板侵犯骨骺。病灶多呈囊状,中心或偏心生长,其内可

见残留的粗大骨嵴形成的间隔,骨皮质膨胀变薄,可伴有硬化边。少数表现为弥漫性溶骨性破坏,骨皮质消失,边缘模糊,似恶性肿瘤。发生于扁骨者多呈大片状溶骨性骨质破坏,其内可有残存的骨小梁。少数呈囊状膨胀性骨破坏(照片 18-107)。肿瘤突破皮质向周围发展可形成边界清楚的软组织肿块,其内无骨化或钙化。少数可出现层状骨膜增生。

(二)CT 示溶骨性或膨胀性骨破坏。后者呈圆形或分叶状,边界清楚,有硬化边,骨壳可不完整(照片 18-107)。

骨膜硬纤维瘤

骨膜硬纤维瘤(periosteal desmoid)又称骨膜韧带样瘤(periosteal desmoid)、骨皮质韧带样瘤(cortical desmoid)或骨皮质不整齐综合征(cortical irregularity syndrome),是一种发生于骨膜的纤维性病变,继而发生骨膜下骨质破坏。其发生与反复劳损有关。劳损可引起细微的骨膜撕脱、充血和纤维组织增生。病理检查肿瘤为坚硬的肿块,边界清楚,与骨的硬纤维瘤相同。

【临床表现】好发于 8~20 岁,男女之比为 3.2:1,以股骨下端最多见,其次为胫骨近端。大多无症状,少数有轻微疼痛,部分有外伤史。肿块一般较小,很少超过 5cm。

【X 线表现】病变多位于股骨下端干骺内侧,其次为胫骨近端,1/3 为双侧发病。早期示干骺皮质旁密度较高、边界清楚的软组织肿块,无骨化和钙化。皮质外缘有轻度侵蚀、糜烂和不规则骨膜反应。晚期可出现单个或多个浅凹状压迹或溶骨性破坏,甚至可侵入髓腔,可有层状骨膜反应或垂直状骨棘。邻骨也可受累。垂直于骨干的骨棘和病灶边缘硬化,颇有诊断价值。

骨纤维粘液瘤

骨纤维粘液瘤(fibromyxoma of bone)

是一种少见的含纤维和粘液组织的良性肿瘤,一般认为可能是纤维性病变的一种少见类型,术后无复发,不同于粘液瘤和含粘液组织的软骨粘液样纤维瘤。前者常发生于青年人之下颌骨,术后易复发;后者含有软骨样组织,好发于青年人。

【病理】肿瘤由纤维和粘液基质构成,外观似橡皮样,浅灰色,可有出血,常伴有钙化。瘤细胞呈梭形或星芒状,排列疏松。

【临床表现】好发于老年,亦可见于中年,股骨和骨盆为其好发部位。肿瘤生长缓慢,可有轻度疼痛,亦可无任何自觉症状而被偶然发现。

【X 线表现】病变为溶骨性破坏,其内可有卷发样钙化或骨化,常有粗糙的硬化缘,邻近骨皮质可膨胀变薄。病变较小时多呈卵圆形,较大的病灶可呈地图样。因肿瘤能产生丰富的粘液素并具有继续生长的潜力,骨的侵蚀破坏有时较广泛,须与软骨肉瘤、巨细胞瘤和骨髓瘤鉴别。

骨黄色纤维瘤

骨黄色纤维瘤(fibroma xanthoma)又称骨黄色瘤(xanthoma of bone)。一般认为是某些骨病的继发改变。病理检查肿瘤内含多量泡沫细胞和少量纤维组织并伴有异物巨细胞,掩盖了原病变的组织结构。因其在病理、临床和 X 线表现上具有某些特点,因此目前仍有沿用黄色纤维瘤这一名称。通常认为本病是某些病变(如骨纤维异常增殖症、创伤性骨囊肿)发生大量泡沫细胞转化后的一种继发表现。临床上,多见于中年或青年,以局部酸痛、生长较快和进行性肿大之骨性肿块为主要表现。

【X 线表现】好发于胫腓骨及髌骨,肿瘤呈溶骨性偏心性生长,周围有粗糙不规的明显骨质硬化。在长骨,病变多顺骨长轴发展。扁骨病变,破坏区周围常有环状骨质硬化。

先天性泛发性纤维瘤病

先天性泛发性纤维瘤病(congenital fibromatosis)是一种侵及骨、软组织和内脏的纤维瘤病,部分有家族性。截至1963年,文献上只有10例报道。好发于长骨、肋骨、骨盆、肩胛骨、椎体、下颌骨和颅骨。病变累及髓腔和骨皮质,多呈溶骨性破坏,并有骨皮质缺损和膨胀现象。病灶边缘可呈分叶状,少有硬化,常并发病理骨折。早年报告的病例多于数月内死亡。近年有报告,肿瘤可自行消退或此起彼伏。如病变范围不广或未累及重要器官,预后尚好。一般认为有软组织肿块和肺部病变者预后较差。

骨纤维肉瘤

骨纤维肉瘤(fibrosarcoma of bone)是骨原发恶性肿瘤中较少见的一种,起源于纤维性结缔组织,可分中央型和周围型两种。前者起自髓腔,较多见;后者发自骨外膜的非成骨层,又称骨膜纤维肉瘤(periosteal fibrosarcoma),较少见。本病多数为原发性,但亦可继发于畸形性骨炎、骨纤维异常增殖症、损伤(放疗、外伤等)、感染和造血细胞瘤等,即为继发性纤维肉瘤(secondary fibrosarcoma)。本病为单发,亦有多发者,称之为多发性纤维肉瘤(multiple fibrosarcoma)。除骨的多发病灶外,还可同时伴有内脏或软组织的多发病灶。

【病理】中央型病变开始于骨内膜,以后可穿破骨皮质而形成软组织肿块。当病变破坏大块骨质并伴有软组织肿块时,常难以判断其起源和类型。骨膜型起始于骨外膜,呈卵圆形,与母骨紧密相连,多环绕骨干向外生长,亦可直接侵犯骨皮质及髓腔。

骨纤维肉瘤按其病理改变,大致可分为分化良好与分化不良两种。前者质地坚实,切面呈灰白色,有纤维条索,细胞排列成漩涡

状;后者质地软,呈粉红色如鱼肉样,常伴有出血和坏死。镜检,分化良好者,瘤细胞呈梭形,大小一致,其形态很像纤维瘤,恶性程度低。分化不良者,瘤细胞呈圆形或卵圆形,体积小,大小不一,排列紧密,胞浆少,核染色深。有时可出现形态奇特的单核或多核巨细胞,核分裂多见,此型间变明显,恶性程度高,早期就可发生局部浸润或转移至肺和其他骨骼。高度间变的肿瘤组织改变与骨肉瘤相似。根据瘤细胞分化程度也可分为三级。Ⅰ级生长慢,转移晚;Ⅲ级生长快,转移早;Ⅱ级介于Ⅰ、Ⅲ级之间。有时在肿瘤组织内有少量新生骨,但并非由瘤细胞直接产生,一般认为属纤维化骨。

【临床表现】

(一)发病情况 骨纤维肉瘤较骨肉瘤和软骨肉瘤少见,国内统计三者之比为7.8:3.7:1。本病占原发骨肿瘤3.83%,占恶性骨肿瘤的6.6%,好发于20~40岁青壮年,占45.9%,男多于女,约为2:1。好发于四肢长骨的干骺端或骨干,其中以股骨下端和胫骨上端最多,颅骨、脊椎、骨盆和下颌骨亦可发病。一般长骨占2/3,扁骨占1/3。前者多发生于青年,后者多见于老年。若发生于头颅和骨盆,则可能来自畸形性骨炎的恶变。

(二)症状和体征 主要是局部疼痛和肿胀。起初疼痛较轻,以后逐渐加重。通常中央型症状以疼痛为主,呈间歇性,有时可发生病理骨折。周围型早期主要为局部肿块,可无症状,疼痛出现较晚,很少发生病理骨折。本病多数为低度恶性,病变发展和骨质破坏缓慢,转移亦较晚或少有转移。中央型一般较骨膜型恶性程度高,可发生肺部转移。本病虽比骨肉瘤和软骨肉瘤转移少见,但其淋巴转移却比后二者高。继发型者则表现为突发性疼痛加剧和肿块生长加速。

【影像学表现】

(一)X线

1. 中央型 主要为边缘模糊的溶骨性破坏,周围可见筛孔样透光区。若伴有废用性脱钙,则边缘更为模糊。分化好、生长慢者,破坏区呈囊状,病灶边缘不清,一般无骨膜改变。肿瘤继续生长,皮质可发生轻度膨胀扩张,突破皮质后可形成局限性软组织肿块,并发生病理骨折。瘤区内偶可有片条状残留骨、絮状瘤骨和斑点状钙化。发生于长骨骨端和扁骨者,可呈多房状膨胀性改变。分化差、生长快者,表现为髓腔内有多个斑片状骨质破坏区,并可相互融合,骨膜反应少见,偶有线样或层状骨膜增生,甚至骨膜三角。血管造影示粗细不匀的肿瘤血管、瘤染、邻近动静脉阻塞、静脉早期显影等恶性肿瘤征象。血管最丰富的肿瘤或肿瘤内区域,细胞分化最差。因而,血管造影可作为纤维肉瘤病理分级的参考。

2. 周围型 即骨膜型,表现为骨旁密度增高的软组织肿块和邻近骨皮质改变。前者密度较高,其内可有少数钙化点。分化较好者,肿块呈圆球形或分叶状,密度较高,边界清楚,生长缓慢并推压周围正常组织,邻近骨皮质仅显毛糙或外压性缺损。缺损区上下有少量骨外膜增生。分化不良者,肿瘤呈弥漫性生长,边界模糊不清,骨皮质呈虫噬样破坏,毛糙不齐。少数于晚期穿破皮质进入髓腔,可导致骨干大片状骨质缺损,此时较难与中央型鉴别。

3. 多发型 除骨的多发病灶外,尚可同时有内脏和软组织的多发病变。骨的多发病

灶可同时侵及颅骨、脊柱、肋骨、骨盆及股骨等,表现为多发性溶骨性破坏,须与多发性骨髓瘤鉴别。

4. 继发型 罕见,常继发于骨纤维异常增殖症、骨巨细胞瘤、畸形性骨炎和慢性骨髓炎。X线检查主要表现为在原有骨病变的基础上出现溶骨性骨破坏和软组织肿块。少数伴层状骨膜增生或骨膜三角,但少有钙化和瘤骨。

(二)CT 中央型骨纤维肉瘤示轻度膨胀的骨破坏区,皮质变薄,其内可见高密度点状钙化。骨膜型表现为邻皮质的不均匀密度软组织肿块,其内有高密度钙化点。肿瘤巨大时,瘤体内出现不规则形低密度坏死区。增强扫描肿块密度不均匀增高。

(三)MRI 肿瘤在 T_1 加权像多为低信号, T_2 加权像因肿瘤分化程度不同,可以是高信号、低信号或高、低混杂信号(照片 18-108)。

【鉴别诊断】

(一)骨膜骨肉瘤 软组织肿块内多有条状钙化或骨化影,表现为起自皮质的放射状骨针或篝火状骨化影,肿瘤基底部钙化骨化浓密,周围则较稀淡。

(二)骨膜软骨肉瘤 软组织肿块内多有典型的软骨钙化。

(三)骨巨细胞瘤 骨巨细胞瘤骨壳溶解消失应与骨端多房状骨纤维肉瘤相鉴别,前者有横向发展的趋势,后者多为纵行发展。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第六节 骨脉管组织肿瘤

骨脉管组织肿瘤是一种新生脉管肿瘤样增生性病变,包括血管瘤和淋巴管瘤。两者均有单发和多发之分,如合并发生,文献上称为囊状血管瘤病,我们认为称淋巴血管瘤病或脉管瘤病较妥。骨动静脉瘘和先天性静脉曲张

均可引起骨骼异常,因而亦包括在骨脉管肿瘤范畴内。骨淋巴管瘤分类简单,多为良性病变,骨的恶性淋巴管瘤罕见。骨血管瘤分类较复杂,目前尚不统一。兹综合各种分类方法结合我们所见病例列表如下,以供参考。

表 18—9 骨血管瘤分类

分类依据	种	类
性质	良性	血管瘤、血管球瘤、先天性血管骨畸形、骨动静脉瘘
	中间型(未定型)	血管内皮瘤、血管外皮瘤
	恶性	血管肉瘤
数目	单发性血管瘤	多发性血管瘤
	部位	骨内型 骨皮质旁型(外围型)

骨 血 管 瘤

骨血管瘤(hemangioma of bone)是一种较少见的骨肿瘤,国内统计约占全部骨肿瘤的1.4%、占良性骨肿瘤的2.6%,国外约占原发性骨肿瘤的0.85%,占良性骨肿瘤的1.89%。

【病理】骨血管瘤是一种呈瘤样增生的血管组织,掺杂于骨小梁之间,不易单独分离。病理上可分为海绵型血管瘤和毛细血管瘤,前者是由大量薄壁血管及血窦构成,常发生于颅骨和脊椎。毛细血管瘤由极度扩张增生的细小毛细血管构成,以扁骨及长骨干骺端较多见。肿瘤大小不一,瘤组织内因出血可形成血凝块或囊腔。颅骨与脊椎血管瘤虽均属海绵型,但在颅骨多表现为新骨形成,而在脊椎则多为骨质吸收。血管瘤活检时,常有多量出血,不可误为恶性肿瘤。颌骨血管瘤可因拔牙而出血不止,易误为血友病。

【临床表现】本病可发生于任何年龄,一般以中年较多,好发于脊椎、颅骨、长骨及其他扁骨。根据血管瘤所在部位,可产生相应的症状。发生在脊椎者,轻者仅有疼痛,重者可出现脊髓压迫症状。颅骨血管瘤常见于额骨和顶骨,其次为颞骨和枕骨。起病慢,症状轻,一般在发现肿块数年后才就诊,局部可有疼

痛、胀感和眩晕。肿瘤大小不一,可单发或多发,后者常同时累及头皮、硬脑膜和脑组织。长骨血管瘤如伴有软组织肿胀,须注意有无血管搏动及杂音,或改变患肢体位观察血管充盈及消退情况,有助于诊断。如椎体血管瘤累及椎板和棘突,则可于背部皮下触及肿块。

【影像学表现】

(一)X线 骨血管瘤可合并软组织血管瘤,二者具有不同的表现。

1. 骨血管瘤的基本X线表现 血管瘤组织在骨内穿行,因骨破坏程度和所在部位不同,其X线表现各异,可呈栅栏状、网眼状(椎体)、放射状(颅骨)、泡沫状(管状骨)等,系肿瘤内血管间结缔组织的钙化、骨化或瘤壁上的硬化骨嵴所致。病变发展较快者,可表现为单纯溶骨性囊状破坏。

2. 软组织血管瘤的基本X线表现 ①如伴有软组织血管瘤,可有圆形或按扣状静脉石。②海绵状血管瘤,由于粗大迂曲的血管间常有较多的脂肪组织,所以肿瘤密度不一致,有时可见圆点状、椭圆形、索条状粗大血管影或密网状结构。海绵状血管瘤常与皮下静脉相通,故皮下可出现蛇形迂曲的粗大静脉。③软组织骨化,偶尔发生在瘤组织中心或边缘,表现为块状骨化影,有时可见骨纹。除骨化影外,还有密度不均的软组织肿块,可与骨化性肌炎鉴别。

3. 骨与软组织血管瘤的相互影响 软组织血管瘤可导致骨质增生或萎缩,前者由于肿瘤靠近骨膜,血运丰富,骨膜成骨活跃;骨萎缩则是因瘤组织血栓形成使血运较少所致。骨血管瘤如侵入软组织,可表现为密度不均的软组织肿块影。

(二)CT 骨内病灶多表现为边界清楚的膨胀性骨破坏区,其内可有放射状骨针或皂泡状骨间隔。骨壳多不完整。增强扫描骨针或骨间隔较少的血管瘤区多明显强化,CT值可达100Hu以上。

(三)MRI 骨血管瘤在 T_1 、 T_2 加权像上均为高信号,颇具特征。其内可见栅栏状、皂泡状或放射针状低信号间隔。

骨血管瘤因发生部位不同,其特点各异,兹分述如下。

一、脊椎血管瘤

在临床上,脊椎血管瘤(hemangioma of vertebra)较为常见,约占全部血管瘤的14%,尸解发现率为1.7%~12%,直径多在1~2cm。好发于年龄较大的妇女,单个或多个椎体相连或相间发病,多见于胸椎,尤以第2~7胸椎最多,其次为腰、颈和骶椎。较小的血管瘤多无症状,少数有局限性钝痛。病灶较大时,可压迫脊髓和神经根而引起相应症状。

血管瘤在髓腔内穿行,部分骨小梁被压迫吸收,其余部分则反应性增粗。

1. X线检查 如残存的粗大骨小梁纵行排列,则呈栅栏状;如残存的骨小梁不规则交叉排列,则呈网格状。以上两型,可以一种为主或两种并存。椎体被压缩后,上述影像大多消失或部分向前突出形成小泡影。有时椎体血管瘤可蔓延到附件,此时须借助附件的网格状改变来确定变形椎体的性质。此外,少数仅表现为椎体的溶骨性囊状改变。本病椎间隙一般保持正常,可有椎旁软组织影,其内可有来自椎体的残留骨片(照片18-109)。

2. CT检查 骨松质呈粗大网眼状改变,残留骨小梁增粗,呈稀疏排列的高密度粗点(照片18-110)。冠矢状面重建可呈栅栏状改变,椎体外形正常或略膨胀,偶可见椎旁软组织肿块。增强扫描因大量骨纹存在强化不明显。

3. MRI检查 显示短 T_1 、长 T_2 信号区内有稀疏、粗大的低信号骨小梁。后者横断面示低信号粗点,冠矢状面上呈栅栏状(照片18-111)。

脊椎血管瘤须与以下病变相鉴别:

(1)脊椎炎性病变 椎骨破坏、变形,椎

间隙变窄,椎体无栅栏状或网眼状改变。

(2)溶骨性转移瘤 椎体破坏,进展迅速,常压缩呈楔状,无栅栏状骨结构。发现原发病灶则鉴别不难。

二、颅骨血管瘤

颅骨血管瘤(hemangioma of ossa cranii)占全部血管瘤的10%,好发于成年人。可发生颅骨各部位,尤以额骨最多见,其次为顶骨、枕骨和眼眶。病变进展缓慢,多表现为无痛性硬性肿块,表皮正常,无压痛。

1. X线检查 肿瘤多为海绵型,起自板障,逐渐向外膨胀,侵蚀破坏内外板,多以外板为主。X线表现为圆形或类圆形骨质缺损区,边界清楚,呈细齿状,多有硬化缘,少数有双边现象,其中可见自中央向周围放射状排列的粗大骨小梁,轴位投照构成橘瓣状或蜂窝状外观。切线位观察骨小梁起自板障并垂直于颅板向外延伸,外板膨胀变薄或破坏消失(照片18-112)。前者构成肿瘤完整或残缺骨壳。颅骨血管压迹多正常。有的骨质破坏区内可出现不规则骨质硬化而无放射状骨针。有的骨破坏范围广泛,可形成向颅外突出的巨大肿块。肿块内有不规则条状骨化或云絮状密度增高影,边缘可出现蛋壳状钙化。毛细血管型较少见,常仅有破坏而无反应性骨增生和骨针。血管造影示粗大扭曲的颅内血管进入瘤区和瘤染(照片18-112)。

2. CT检查 示起自板障的膨胀性低密度病灶,内可有密集的点线样高密度骨纹影,病灶边缘可见高密度硬化环(照片18-113)。增强扫描无骨针的低密度区可明显强化。

颅骨血管瘤须与以下疾病相鉴别:

(1)脑膜瘤 颅骨内板破坏重于外板,骨针相互平行并垂直于颅骨,不同于血管瘤自瘤中心向四周边缘放射并相互交叉。骨质破坏呈斑点状,常同时伴有骨密度增加,周围骨板有增粗的血管沟影。

(2)黄脂瘤病 多见于5岁以下小儿,呈多发性颅骨破坏区,边缘锐利无硬化,典型者呈“地图样”,肺和其他骨骼亦有其特殊表现。

(3)颅骨骨肉瘤 病程短,肿块生长迅速,疼痛、压痛明显,溶骨性破坏区边缘无硬化,骨针排列不规整,软组织肿胀显著。

三、长管骨血管瘤

长管骨血管瘤(hemangioma of long bone)多见于成年人,好发于股骨,其次为胫骨、腓骨、肱骨、桡骨和尺骨。病灶常位于骨端或骨干,中心或偏心性生长。病变进展多缓慢,示起自髓腔的单囊或多囊骨缺损区,边界清楚,多有皮质膨胀和硬化边缘,骨膜反应少见。囊内骨嵴较多时,则呈泡沫状、网眼状、栅栏状和放射状。呈栅栏状者,系血窦间较多的薄层骨间隔所致;呈放射状者,系周边部骨间隔变粗并呈放射状排列而形成。少数病变突破骨壳侵入周围软组织。此时,囊内骨间隔可直接延伸入周围软组织并逐渐变细,宛如支气管造影表现,破损处骨壳残端可向骨外翘起,并逐渐变薄(照片18-114、115)。病变发展迅速者,可呈现弥漫性虫噬样骨破坏,范围广泛,可有少量骨膜增生,多形成较为明显的软组织肿块,并可与其他X线表现类型混合存在。极少数呈单纯增生硬化性改变,示骨干增粗,骨纹粗糙似羽毛状。血管造影示病灶内出现粗大扭曲的瘤血管充盈或瘤染(照片18-115)。MRI检查血管丰富者T₁、T₂加权像均表现为起自髓腔的高信号区,其内伴有明显点状和短条状低信号。

本病主要应与其他囊状扩张病变鉴别。前者多呈泡沫状、网眼状或囊状改变,范围广泛,膨胀较轻,其内无钙化。血管造影和MRI易于鉴别。

四、骨皮质旁血管瘤

肿瘤位于骨皮质旁,呈囊状膨胀性生长,向内压迫骨皮质而形成凹陷缺损,向外掀起骨膜(骨膜增生骨化)形成肿瘤包壳。肿瘤亦

可起于骨膜只向皮质及髓腔侵蚀,或仅有骨外软组织肿块,无骨性包壳(照片18-116)。

五、其他血管瘤

血管瘤亦可发生于颌骨(下颌多见)、骨盆、肩胛骨、锁骨和鼻骨。X线检查多表现为形态不一的膨胀性骨破坏,其内有排列不同的骨针,构成泡沫状、丝瓜络样、细网状、蜂窝状等外观,骨壳可不完整(照片18-117、118)。如合并皮肤及软组织血管瘤,则更有助于确诊。

骨血管瘤病

骨血管瘤病(hemangiomatosis of bone)是骨的多发性血管瘤病变,约半数合并软组织和内脏血管瘤。根据是否合并内脏血管瘤而分为三类:①骨血管瘤病不合并内脏血管瘤;②骨血管瘤病合并良性内脏血管瘤;③骨血管瘤病合并内脏血管肉瘤。软组织血管瘤合并血小板减少综合征(Kasabach Merrit综合征)、软组织血管瘤合并多发性软骨瘤综合征(Maffucci综合征)和颅一面血管瘤病(Sturge-Weber病)等,均可有轻重不同的骨骼改变,有人称皆属于骨血管瘤病类型。

【X线表现】受累骨骼内多发性边界清晰的圆形或椭圆形溶骨性病灶,伴有薄层硬化缘,主要发生于躯干骨,骨骼可有过度生长,通常无骨膜反应。发生于椎体者也为溶骨性骨破坏,无栅栏状表现。伴发软组织血管瘤者,软组织中可见静脉石和不规则血管壁钙化,邻近骨骼可出现边缘光整的压迫性骨缺损。有的可见增粗致密的血管影像和皮下脂肪增厚。骨血管瘤病本身改变也可与单发性血管瘤相似。所异者,骨血管瘤病可越过关节而累及同一肢体的多骨,并可伴有髓腔脂肪瘤、内生软骨瘤以及骨萎缩或肥大畸形(照片18-119)。偶尔,血管瘤病可合并大块骨质溶解症。

发生于肋骨者,多表现为一侧或双侧病

肋的多灶性溶骨性破坏,部分病灶为膨胀性改变,其中常有网状结构,或有骨膜反应,此时颇似骨纤维异常增殖症。

对血管瘤病的诊断,应亲自检查病人并注意X线表现上的特点,如跨越关节、多骨发病以及软组织内有分支状致密影等征象。

【鉴别诊断】本病注意应与其他具有多发性溶骨性病变鉴别。血管瘤病除半数伴发软组织血管瘤外,应注意溶骨病变中残存的增粗骨小梁和网眼状改变,有助于鉴别。

骨囊性血管瘤病

骨囊性血管瘤病(glomus tumor of bone)是骨血管瘤病的亚型。病理检查骨内有许多囊性病灶,内衬血管内皮,充满血液。临床上,极为罕见,可累及颅骨、肩胛骨、肱骨、肋骨、骨盆、股骨、尺骨、桡骨及胫骨,多骨多灶或单骨多灶,仅有隐痛,少数有病理骨折。近2/3病变同时发生于内脏,可出现相应症状。X线表现为广泛多囊状骨质破坏,圆形或卵圆形,大小不一,边界清楚,可有轻度硬化及膨胀。有时呈皂泡状改变。受累骨普遍疏松。无骨膜反应,邻近软组织无异常。

骨血管球瘤

骨血管球瘤(glomus tumor of bone 或glomusangioma)又称血管神经瘤(angioneuroma)或波波夫瘤(Popoff's tumor)。血管球为动静脉之间的一种神经—平滑肌装置,广泛分布于人体真皮的网状层。血管球瘤多发生于皮肤和皮下组织,骨侵蚀多为继发性改变,原发于骨骼者极为罕见。

【病理】肉眼观察,肿瘤体积较小,与周围组织分界清楚。瘤组织外观呈淡红色、紫红色或灰红色,质地松软。光镜下瘤体由多少不等的小血管构成,其周围有数量不等、大小一致的多边形上皮细胞,细胞膜清楚,胞浆清亮,胞核圆形,位于细胞中央。小血管之间有

多少不等的结缔组织,其内含有髓鞘神经纤维。

【临床表现】本病较罕见,占原发骨肿瘤的0.04%~0.1%,占良性骨肿瘤0.1%~0.3%,多见于成人,40~50岁约占半数。好发于指骨末端,发生于股骨、跟骨和尺骨者亦有报告。病变生长缓慢,多在指端皮下或指甲下见浅蓝或紫红色结节状小肿物,直径一般为数毫米至1cm,有明显疼痛、触痛和冷敏感,轻微的机械或冷热刺激,即有针刺样剧痛,患肢不敢活动,常并发废用性肌萎缩和血管神经营养障碍。

【X线表现】末节指骨圆形低密度区,边缘光滑锐利,有时伴轻微硬化,偶见骨皮质变薄并轻度扩张,无钙化及残留骨。病灶多位于甲下,亦可位于腹侧及中心部。来源于邻近软组织者,肿瘤侵蚀末节指骨,出现边缘性骨吸收或皮质增厚,周围软组织肿胀或为肿块。

【鉴别诊断】本病好发于末节指骨,应与单发性内生软骨瘤鉴别。后者破坏区膨胀明显,其内可见砂砾样钙化。临床上无明显疼痛、触痛和冷敏感。

骨动静脉瘘

巨大先天性血管瘤常被认为是动静脉的交通畸形,即动静脉瘘(arteriovenous fistula)。获得性者常由外伤所致。本病在肢体软组织和骨骼均可发生,二者可互相影响。前者可见软组织内有粗大的血管及静脉石影。骨内动静脉瘘(arteriovenous fistula of bone)可表现为单骨或多骨呈多发性小囊状破坏,并使患骨增长。软组织动静脉瘘可与骨髓内血管相交通,在交通部位表现为骨皮质溶骨性缺损,由于血循环障碍,亦可引起骨密度增加(照片18-120)。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

骨肥大性静脉曲张性痣

骨肥大性静脉曲张性痣(osteo-hypertrophic varicose)又称先天性血管骨畸形、血管骨肥大综合征、Klippel-Trenaunay-Weber综合征等,系肢体静脉或动静脉先天性异常所致。根据病理和X线特点,将其可分为:Klippel-Trenaunay型、Weber型、Servell-Martorell型和混合型。

【病理】患肢浅深静脉弥漫性迂曲、扩张,也可同时伴有深静脉部分缺如或动静脉瘘。小静脉、淋巴管扩张和结缔组织广泛增生,可使软组织肥大增厚。病变多发生于一侧下肢,先累及远侧段,逐渐向近侧发展,最后蔓延至大腿甚至外阴和臀部。患肢骨增粗延长,骨结构紊乱,少数患肢变细缩短。患肢病变区皮肤内可发生海绵状血管瘤。

Klippel-Trenaunay型仅有骨肥大和静脉畸形,后者包括浅静脉扩张及深静脉变形或缺如。Weber型示骨肥大、骨小梁结构异常、静脉迂曲扩张和其他血管畸形。Servell-Martorell型表现为骨萎缩变短,骨小梁结构异常和动静脉畸形,但无动静脉瘘,预后较差。

【临床表现】多于出生时即发现一侧患肢远段皮肤血管瘤,静脉曲张和肢体肥大。随年龄增长,病变向肢体近侧蔓延,静脉曲张加重,软组织肥厚,患肢延长,若有动静脉瘘可闻及血管杂音。部分病人可合并巨指(趾)畸形和内脏发育异常(如内脏翻转等)。

【X线表现】患肢骨增粗、延长,骨质普遍性疏松,骨密度减低,骨皮质变薄或分层,骨小梁稀少和干骺端内多个小囊状或蜂窝状透光区。化骨核常提前出现并较正常为大,干骺骨骺早期愈合。少数有骨皮质增厚,髓腔变窄和层状骨膜反应。偶见骨萎缩改变,骨骼变细、短缩,严重者可发生溶解吸收或缺如(照片18-121、122)。因患肢长度改变,常导致

脊柱侧弯和骨盆偏斜。关节受累时,呈现肥大性骨关节病样改变。

病区软组织多呈均匀性增厚。皮下脂肪层内常见条纹状、结节状或走行迂曲的曲张血管影,局限或散在分布。少数可见散在分布的静脉石。近侧未受累区软组织常萎缩变细,与远段病变区形成明显的分界线。

静脉造影是确诊的主要手段,表现为深静脉和瓣膜先天性发育不全或缺如、浅静脉广泛曲张、排空延迟以及交通静脉增粗。个别病人深静脉因纤维条索或迷走动脉压迫而出现狭窄或梗阻。动脉造影可明确是否伴有动静脉瘘和先天性动脉扩张性畸形。海绵状血管瘤直接穿刺造影,可显示病变的大小、形态、范围和引流静脉。

【鉴别诊断】本病须与Budd-Chiari综合征鉴别,后者多为双侧性,发病较晚,很少引起骨骼肥大和延长。

(王滨 孙锡和 曹来宾)

骨淋巴管瘤

骨淋巴管瘤(lymphangioma of bone)极为少见,文献仅见数例报告。病因不明,可能与先天性发育异常、炎症、肿瘤及淋巴回流受阻有关。

【病理】肿瘤多同时位于骨内或骨旁软组织,呈浸润性生长,无完整包膜。切面呈海绵状,由被覆内皮细胞的扩张淋巴管组成,管腔内为淡黄色淋巴液。

【临床表现】十分罕见,约占原发性骨肿瘤的0.03%、良性骨肿瘤的0.06%。可发生于各年龄组,以11~20岁青少年最多见,常位于颅骨、其他扁骨和长骨。症状和体征因发病部位不同而异。发生于四肢者,表现为肢体肥大,局部肿胀压痛,穿刺抽出淡黄色或黄褐色液体。如发病于脊柱,则可压迫神经而出现剧痛;合并内脏病变者常有乳糜液渗出,多见于心包或胸腔等,严重者甚至可造成死亡;单纯

骨骼病变在未合并病理骨折时常无症状。

本症多为多发性病变,常合并软组织异常,如淋巴水肿、颈和腋部囊状水瘤和皮肤色素沉着等。有人报告,本病与大块骨质溶解有关。Bickel 报告一例髌骨及邻近软组织的淋巴管瘤,出现进行性的髌骨、坐骨及部分椎体的骨质溶解。

【X线表现】可单骨或多骨发病。单骨型可有以下两种表现:①骨质疏松或呈皂泡状(网眼状)骨破坏,皮质膨胀变薄或消失,皮质外亦可有垂直的稀疏骨嵴(照片 18-123、124)。②溶骨性骨破坏,其边界较清楚锐利,与恶性肿瘤不同。上述两种改变可能为病变在不同时期的不同表现。术前确诊,多靠淋巴管造影。多骨型者呈多发的广泛溶骨性扩张改变,可造成奇特的 X 线表现,长骨骨干膨胀增宽,骨质溶解稀疏,呈粗乱的网状改变,可有广泛的层状骨膜增生或放射状粗大骨针。

发生于骨膜者早期可仅有压迫性骨萎缩,晚期亦可引起骨皮质广泛性侵蚀破坏。骨破坏局部可见软组织肿胀。患肢可有弥漫性水肿,皮下脂肪增厚,其内有粗大的网状结构。

淋巴造影显示淋巴管部分或完全阻塞、淋巴回流时间延长和部分异常扩大的淋巴管。24~48 小时后,骨内囊状破坏区内仍有造影剂滞留,甚至可达数月。

骨血管淋巴管瘤

骨血管淋巴管瘤(angiolymphangioma of bone 或 hemangiolymphangioma of bone)是指一骨的单发病灶内血管瘤和淋巴管瘤成分并存,如多发即可称囊状血管瘤病,极为罕见。病理、临床和 X 线兼有骨血管瘤和淋巴管瘤的特点。

囊状血管瘤病可有软组织的淋巴水肿、皮肤色素沉着及乳糜胸等体征,后者比一般

胸腔积液更易于沿胸壁蔓延。多发性溶骨性病变,如出现乳糜胸,则有助于确诊。淋巴管造影和动脉造影,可分别显示出淋巴和血管病变的存在及其性质。囊状血管瘤病须注意软组织的淋巴水肿和乳糜胸等体征,以资鉴别。

骨血管内皮细胞瘤

骨血管内皮细胞瘤(hemangioendothelioma of bone)属良恶性之间的中间型或不定型,呈弥漫性浸润性生长但不转移。

【病理】肿瘤色红、质软,境界清楚,但缺乏包膜。镜下,内皮细胞活跃增生呈实性细胞条索或仅有很小的腔隙,穿行于髓腔内。

【临床表现】非常少见,约占原发性骨肿瘤的 0.16%~0.28%,恶性骨肿瘤的 0.14%~0.52%。可发生于各年龄组。胫骨、脊柱、肋骨、颌骨、颅骨和股骨均可发病。早期,局部轻微疼痛和肿胀。以后疼痛逐渐加剧,肿块增大并有压痛。

【X线表现】本病分为单发和多发。发生于腕、跗、掌、跖骨时可侵犯多骨。早期示骨内小囊状或条状透亮区,逐渐发展为大片状或不规则形溶骨性破坏区,其内可见残存的散在骨小梁结构。少数呈皂泡状,破坏区边界清楚或模糊。累及皮质后可出现明显软组织肿块。少数可出现放射状骨针、层状骨膜增生和骨膜三角(照片 18-125)。

骨血管外皮细胞瘤

血管外皮细胞瘤(hemangiopericytoma of bone)亦为良恶性中间型骨血管肿瘤。

【病理】肿瘤大小不一,呈浸润性生长,色红,质地硬软不一,可有出血及坏死,无明确境界和包膜。镜下,肿瘤由围绕血管腔的增生细胞带构成。电镜下,多数瘤细胞与血管外皮细胞相似。

【临床表现】极为罕见,占原发骨肿瘤的

0.04%~0.16%，恶性骨肿瘤的0.08%~0.3%。本病多发生于21~30岁或50~60岁。可发生于椎骨、锁骨、颌骨、髌骨、坐骨、肋骨及长管骨。临床上主要表现为肿胀和疼痛，位于椎体者可发生脊髓压迫症状。少数病人可伴有低血糖和高血压，可能与瘤细胞分泌肾素和大量应用葡萄糖有关。本病术后可复发，偶有转移。

【X线表现】早期示多数小的虫噬状及斑点状透亮区，逐渐融合成大片状或泡沫状，其内可有粗细不匀的残留骨小梁。累及骨皮质后可出现皮质变薄和轻度膨胀。穿破皮质可形成软组织肿块。少数可有骨膜反应、病理骨折和骨骼转移(照片18-126)。

骨血管肉瘤

骨血管肉瘤(angiosarcoma of bone)又称脉管肉瘤(hemangiosarcoma of bone)、恶性血管内皮瘤(malignant hemangioendothelioma of bone)或血管内皮肉瘤(hemangioendotheliosarcoma of bone)，由骨血管内皮或向内皮分化的间叶细胞所构成。

【病理】肿瘤组织呈暗红色，质地韧或脆，富于血管，呈海绵状，可破坏骨皮质侵入软组织。镜下，肿瘤由相互吻合的大小不等的血管腔所构成。血管内皮细胞高度增生，且具有组织学上的恶性表现。内皮细胞呈芽状或乳头状增生并常可见到吻合交错的血管。若同时伴有血管外皮肉瘤成分，则称为混合型血管肉瘤。

【临床表现】血管肉瘤极为少见，约占原发肿瘤的0.23%，恶性骨肿瘤的0.43%。本病发病年龄变化较大，3~74岁均可发病，以

30~60岁较多见。男多于女，约为2:1。好发于骨盆，其次为胫骨、股骨、颞骨、上颌骨、肩胛骨和肋骨等，少数可见于颅骨和手足骨。病灶多为单发，亦可多发。多数病人有局部疼痛和肿胀，偶有跛行。少数可触及血管搏动，闻及血管杂音。个别病人症状不明显。肿瘤恶性程度高，生长迅速，常较早发生肺转移。少数发展缓慢者，术后可存活20年之久。有人认为多发病变较单发病变预后好，但一般无明显差异。

【X线表现】单发者多见于股骨干骺部。多发者可为一骨多灶或多骨受累。脊椎骨可呈跳跃性发病。X线表现为溶骨性病变，生长迅速者呈大块状骨缺损，边缘模糊，参差不齐，一般无骨膜改变。少数发展缓慢者，大片状溶骨性破坏区内可有多个细网状囊腔，并间以粗糙的骨小梁结构，甚至呈轻度膨胀的皂泡状外观，亦可有骨膜增生或放射状骨针，显示出血管瘤的特征表现。肿瘤易侵入软组织形成肿块，其中可有浓密的条纹或斑片状阴影。血管肉瘤早期即可发生肺、肝、肾和骨转移。骨转移瘤多呈单纯溶骨性破坏。血管造影无特征性表现。

【鉴别诊断】具有多骨发病的溶骨性骨血管肉瘤，须与大块骨溶解相鉴别。后者症状轻微并可停止发展，严重时合并乳糜胸，与血管肉瘤不同。呈现溶骨性骨破坏的单发病灶须与其他溶骨性骨肿瘤相鉴别，后者出现的软组织肿块常呈浓密的团块状，而血管肉瘤侵入软组织时多表现为密度不均的薄层软组织阴影。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第七节 骨脂肪组织肿瘤

骨脂肪瘤

骨脂肪瘤(lipoma of bone)起源于骨髓脂肪组织,可因伴有其他不同的间叶成分而分别称为纤维脂肪瘤、肌脂肪瘤、血管脂肪瘤等。脂肪瘤也可通过组织化生而成骨,称为骨化性脂肪瘤。

【病理】肿瘤由分叶状棕色脂肪组织所组成,具有包膜,其中可夹杂有少量纤维间隔及发育不全的骨小梁,常呈骨刺状。

【临床表现】较罕见,约占原发骨肿瘤0.13%~0.16%、良性骨肿瘤的0.23%~0.36%。好发于中年人,男女发病无明显差异。多位于胫骨、腓骨和桡骨,其中以胫骨最多见。病程长,数年至十余年,无症状或局部轻度肿胀不适,多在X线检查时偶然发现。如压迫神经,则可产生相应的临床症状。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤多表现为髓腔内单囊或大小不等的多囊形透亮区,其内常见残存的骨小梁和钙化灶,呈错综交织的粗(细)网影或为均匀一致的透亮区,硬化缘可有可无,一般无骨膜反应。若所含脂肪较丰富,则透亮度较高。脂肪瘤亦可通过组织化生而发生骨化,又称骨化性脂肪瘤,可见条状骨化呈放射状与骨壁相连。既往认为本病无骨膨胀或仅有轻微膨胀,我们所见一例则有高度膨胀,中心致密,边缘呈网状及精细的花纹状,表现较为特殊(照片18-127)。

(二)CT 病灶为脂肪密度,CT值-100Hu左右,边界清楚,其内可有斑片状或条索状钙化骨化影。增强扫描强化不明显。

(三)MRI 脂肪瘤T₁加权像为高信号,T₂加权像信号强度略低,其内可见条状低信

号影。

【鉴别诊断】发生于长骨者,如透亮度较强又无膨胀,须与骨囊肿鉴别。若为多囊膨胀性改变,则应与巨细胞瘤鉴别。骨脂肪瘤多有钙化,缺乏典型皂泡样改变,CT和MRI显示脂肪密度和信号。如起于干骺端向一侧呈多囊状突出,其中又有骨小梁影,应注意与骨软骨瘤鉴别。前者起于髓腔,骨壳完整,后者其内为正常松质骨结构,皮质多不覆盖骨性突起的顶端,不难鉴别。发生于指骨者须与血管球瘤、滑膜瘤及腱鞘巨细胞瘤相鉴别。

骨旁性脂肪瘤

骨旁性脂肪瘤(parosteal lipoma)亦称骨膜性脂肪瘤(periosteal lipoma),起源于骨膜或起于深部软组织而累及骨膜,较为罕见。

【病理】骨旁性脂肪瘤虽病理性质与一般脂肪瘤基本相似,但其发生部位和范围都不相同,常单发于四肢,往往伴有各种各样的骨骼改变,可借助于骨突而与邻近骨骼紧密连接或直接与骨膜粘连。

【临床表现】本病罕见,发病率约占脂肪瘤的0.3%。一般多见于成人,有的则起病于幼年,多依附于股骨、胫骨和肱骨,其次为桡骨、尺骨、腓骨、掌、跖骨等。病程缓慢,平均为8~10年,也有长达41年者。临床表现患部无痛性和渐进性肿胀为其主要症状。肿瘤过大可压迫血管和淋巴管,引起回流障碍;压迫神经则可出现感觉功能丧失、运动肌肉麻痹以及四肢活动障碍。肿块质地较硬,有结节感,常较固定,与一般脂肪瘤不同,故术前常被误为骨肉瘤、纤维瘤、软骨瘤、纤维肉瘤或血管瘤等。

【X线表现】应采取软组织摄影方法,以小焦点、短时间和低电压进行拍照。应用钼靶

软线摄片则更佳。其 X 线表现如下:

1. 软组织改变 患肢软组织明显膨胀变形,其内有靠近骨骼的透亮肿块,呈椭圆形或分叶状,边界清楚。如瘤体内的纤维结缔组织过多,可相互交错成网眼状或泡沫状;若瘤内有出血坏死或组织化生,则可见钙化或骨化影;此外尚可见肿瘤周围肌肉组织萎缩和压迫移位等。

2. 骨骼改变 骨骼(长骨骨干)在与骨旁脂肪瘤相接触部,常形成骨性突起并伸向肿瘤内部,常单发,基底较宽,长 0.5~5cm。病理检查骨突为不成熟的骨膜下新生骨,系脂肪瘤压迫刺激引起骨质增生所致。肿瘤依附部的骨皮质可硬化增厚,偶见骨膜反应。20 岁以下青少年因骨质塑型较强,故可见长骨局部呈弓状弯曲变形,少数尚可引起长骨的成形障碍而呈长方形。若发生于腕和跗部,则相邻短管骨也可有显著压迫移位。

【鉴别诊断】本病为界限分明的透亮肿块,CT 和 MRI 显示脂肪信号和密度,不难诊断。但在有骨性突起的病例,应注意与骨软骨瘤鉴别。后者多发生于干骺端,有窄蒂,骨性基底皮松质与母骨相连续,游离端连有菜花状软骨帽钙化影,与脂肪瘤的骨突发生于骨干、基底宽广、在游离端有透亮的脂肪肿块包绕不同。

脂肪瘤如发生树根样钙化,须与血管瘤相鉴别,后者条状钙化的分支愈向外愈细,而且有骨质破坏改变,脂肪瘤的条状钙化则粗细不均,分布亦紊乱。此外亦应与骨化性肌炎相鉴别,后者顺肌纤维方向发展,与骨无关。若肿瘤内有骨化或靠近骨膜处有骨针出现,则应与骨肉瘤鉴别,后者骨针呈放射状或垂直状排列,并伴有骨质破坏,不难鉴别。

骨血管脂肪瘤

骨血管脂肪瘤(hematal lipoma of bone)同时有血管和脂肪组织,极为罕见,仅见数例

报告。可发生于椎体、肋骨等。X 线表现为蜂窝状或栅栏状膨胀性骨破坏,可形成软组织肿块。皮质旁脂肪血管瘤内可出现树根样钙化影。我们得见 1 例老年妇女,肿瘤发生于下肢踝关节上部,极为典型(照片 18-128)。CT 可见脂肪密度区内出现条网状软组织密度影和钙化影。前者增强扫描时强化明显。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

骨脂肪瘤病

骨脂肪瘤病(lipomatosis of bone)系指脂肪瘤同时发生于软组织和骨骼或多发性骨骼脂肪瘤,极为罕见,可能是先天发育异常所致。

【病理】骨内脂肪瘤大小不一,可累及整个长骨,多呈分叶状,常有菲薄包膜,与周围骨组织分界清楚,其中可夹杂有少量纤维间隔及发育不全的纤细骨小梁。切面色黄,质软有油腻感。镜下可见瘤细胞分化成熟,以苏丹Ⅲ染色,胞浆呈橘黄色。肿瘤组织内常见稀疏的残存骨小梁。

【临床表现】症状轻微,病程较长,生长缓慢。常于儿童或青少年期发病,但有报道出生后即发生者。本病多位于下肢,可双侧发病,亦可单侧多骨或单骨多处受累。主要表现为肢体局限性肿块,质硬,不活动,压痛不明显,患肢多增粗,皮肤无改变。软组织脂肪瘤多呈局限性肿块,质软或韧。

【X 线表现】常为多骨发病,表现为患骨不规则增粗,失去正常轮廓,骨皮质膨胀变薄,骨壳连续或中断,其内有纵横交错的分支状细小骨嵴,并可形成大小不等的囊状透光区。一般无骨膜反应。病变与正常骨之间多无清楚边界,很少有硬化边缘。病变范围较大者可累及骨的全长,骨干明显膨胀增粗,但不累及关节。软组织脂肪瘤示软组织内透光较强、边界清楚的肿块影,其内可有斑片状钙化。病灶周围骨可有局限性压迫性骨吸收或

弯曲变形。我们得见 1 例累及双胫骨、左股骨,表现较典型(照片 18-129)。

(孙锡和 王 滨 曹来宾)

骨脂肪肉瘤

骨脂肪肉瘤(liposarcoma of bone)起于髓腔的脂肪组织,多为原发性,继发于脂肪瘤恶变者较少。

【病理】肿瘤体积一般较大,为橘黄色或浅黄色,质地坚实呈结节状,包膜不完整,部分可发生粘液样变。瘤组织可发生变性坏死,但很少形成囊腔。在组织学上,一般分为以下几型:①分化好的粘液样型,此型虽可术后复发,但较少转移。②分化不良的粘液样型,恶性程度高,常有转移。③圆细胞或腺样型,生长快,恶性程度高。④混合型,上述各类型混合存在,但常以一种类型为主。

【临床表现】本病极罕见,占原发骨肿瘤的 0.04%~0.31%、恶性骨肿瘤的 0.08%~0.68%。发病年龄多在 15~53 岁,一般分化不良的粘液样型发病年龄较小,分化良好者发病年龄较大。发病部位以股骨最多见,其次为胫骨、肱骨、骨盆、肩胛骨、腓骨、桡骨、锁骨、手和脊椎等。本病通常进展较快,预后与瘤细胞分化程度有关。分化差者生长迅速,可发生骨及肺的转移,大多数病人在 3 年内死亡。分化佳者,5 年存活率可达 80%以上。主

要症状为逐渐加重的局部疼痛,夜间明显。如肿瘤突破骨皮质,则可形成软组织肿块或发生病理骨折。

【影像学表现】

(一)X 线 病变多位于长骨干骺端,偶尔发生于骨干。在骨干者,多表现为溶骨性破坏,边缘模糊,可有骨膜反应。干骺端病变多呈多囊状膨胀性改变,常为偏心性生长,有较完整的骨壳,周围骨质可有筛孔样破坏。肿瘤穿破膨胀皮质后,可出现骨膜反应和软组织肿块。少数病变区内因有较多成熟的脂肪组织而较透亮,有时可发生浓密钙化。

(二)CT 和 MRI CT 检查肿瘤呈脂肪和不规则软组织密度,浸润性生长,边缘模糊,有时可出现斑片状钙化。增强扫描软组织密度区不均匀强化。MRI 检查可显示部分高信号。

【鉴别诊断】本病部分呈边缘模糊的虫噬样或穿凿状改变,沿骨长轴发展,病变范围较长,亦可伴有骨膜反应,须与淋巴瘤鉴别。后者骨破坏常呈溶冰状,临床症状亦较轻,可资鉴别。病变区发生浓密的钙化时,不可误为软骨性肿瘤。后者钙化多为环形、半环形或点状,而非斑片状。此外,还须与侵犯骨的软组织脂肪肉瘤相鉴别,后者大部分位于骨外。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第八节 骨神经性肿瘤

骨骼的神经纤维进入骨膜后,其分支常伴随营养血管而分布于髓腔内,故在骨膜和髓腔内均可发生神经性肿瘤。良性者有神经鞘瘤、神经纤维瘤、神经节细胞瘤和神经纤维瘤病(后者见发育障碍章);恶性者为神经纤维肉瘤。

骨神经鞘瘤

骨神经鞘瘤(neurilemmoma of bone)又

称骨雪旺瘤(schwannoma of bone)和骨神经膜瘤(neurilemmoma of bone),是起源于神经鞘细胞的良性肿瘤。

【病理】肿瘤多呈圆形或卵圆形,纤维成分多者较坚实,血管丰富者较柔软。较大者可发生坏死、出血及囊变,亦可穿破骨皮质而侵入软组织。光镜下肿瘤细胞呈长梭形,边界不清,胞浆淡,嗜酸性,细胞核也为梭形。根据细

胞数目和排列不同可分为束状型和网状型。前者密集细胞呈束状单行排列,胞核成层分布,形如栅栏;后者细胞排列疏松,方向不定,常形成细小的网眼状囊腔,但在肿瘤边缘仍可见束状型的表现。上述两种类型可单独或同时存在,即使后者也常以一型为主。

【临床表现】较为罕见,占原发骨肿瘤的0.19%~0.25%、良性骨肿瘤的0.42%~0.47%。发病年龄2~65岁不等,其中以40~50岁的中年人最多见,约占40%,男女发病无差别。好发于下颌骨,约占半数。其次为肱骨、尺骨、桡骨、髌骨、肋骨、髌骨、脊椎、肩胛骨、手部小骨和跟骨等。长骨发病多位于骨干。病程缓慢,平均为4~5年。临床主要表现为神经压迫症状和软组织肿块。发生于脊椎,可引起腰腿痛和感觉、运动障碍,甚至截瘫。有的可压迫膀胱、直肠而导致大小便困难。

【X线表现】肿瘤为溶骨性破坏,呈单囊或多囊状透亮区。一般为单发,偶尔多发,包括一骨多发或多骨受累。根据发病部位不同,可分为两型。

(一)髓腔型 早期肿瘤较小,多呈边界清楚单囊或多囊状透光区,常为偏心性生长,可伴有硬化缘。肿瘤扩大时,骨皮质膨胀,可有断裂(照片18-130、131)。病变周围区因有凹凸不平的残留骨壳可呈泡沫状,一般无骨膜反应。

(二)周围型 起始于骨膜和骨营养血管入口处。前者表现为圆形或椭圆形软组织肿块影,骨皮质外压性缺损或为泡沫状透光区,继续发展可侵入髓腔。发生于营养血管入口处者,多表现为压迫性半圆形骨缺损,有的骨外部分肿瘤生长明显,而呈哑铃状。

【鉴别诊断】

(一)巨细胞瘤 多位于骨端,偏心膨胀更明显,其内为皂泡状影,周围很少有硬化。

(二)动脉瘤样骨囊肿 破坏区偏心膨胀

明显。

(三)滑膜肉瘤 常发生于邻近关节部位。除溶骨性破坏外,尚有明显软组织肿块,其内有钙化,周围无硬化环。

(四)脊索瘤 好发于颅底和骶骨下部,膨胀性骨破坏区内可有钙化和骨化。

(五)皮质旁纤维肉瘤 呈溶骨性骨破坏,边界模糊,无硬化边,多位于远离骨营养血管入口的干骺部。

骨神经纤维瘤

骨神经纤维瘤(neurofibroma, neuroinoma of bone)又称骨单发性神经纤维瘤(solitary neurofibroma of bone)。

【病理】肿瘤分为两型:①以纤维成分为主,纤维细长,排列成漩涡状,其间可见细长的细胞核。②以细胞成分为主,多为形态相同的细长梭形或星形细胞,胞浆淡,也可为大小不一的梭形深染细胞,基质内血管较少。

【临床表现】较少见,占原发骨肿瘤的0.19%~0.6%、良性骨肿瘤的0.42%~1.1%。各年龄组均可发病,其中以21~35岁的青壮年最多见,约占30%。多发生于脊椎(骶椎、颈椎和胸椎)、股骨、胫骨、颅骨、肱骨和骨盆。多表现为缓慢加重的局部隐痛和轻压痛。若软组织肿瘤侵犯骨骼,则常有剧痛。

【影像学表现】

(一)X线 长骨的肿瘤多位于骨端髓腔内,表现为大小不等的多发性小透光区或呈泡沫状,其内有高密度条状影,边界不清。发生于骨膜下者,可在骨膜和皮质之间出现泡沫影,外围有骨膜新骨形成的薄层骨壳,可有边缘模糊的相邻骨皮质缺损。发生于骶骨者,可有骶骨孔扩大和骶前软组织肿块。脊椎发病,可见椎旁梭形软组织影。起源于软组织的神经纤维瘤也可侵入骨内,一般软组织肿块显著,而骨破坏较轻。骨破坏广泛时,难以确定肿瘤的起源。

(二)CT 发生于颅面骨或不规则骨内的肿瘤,多表现为骨内囊状膨胀性低密度区,边缘光整,骨壳多不完整。增强扫描多无明显强化(照片 18-132)。

骨神经节细胞瘤

骨神经节细胞瘤(ganglioma of bone)极为罕见,1957年 Wilber 等首次报告 1 例经病理证实的多发性神经节细胞瘤,为一 22 岁的男性。肿瘤发生于两侧肱骨、右尺桡骨、左胫骨和第 4 腰椎等处。X 线表现为多发性溶骨性透亮区。随访观察两年,病人良好,皮肤及其他部位亦未发现异常。

骨神经纤维肉瘤

骨神经纤维肉瘤(neurofibrosarcoma of bone)亦称骨恶性神经鞘瘤(malignant neurinoma of bone),是由神经鞘细胞、神经束衣和神经内衣细胞组成的恶性肿瘤,多数继发于神经纤维瘤,少数为神经鞘瘤。

【病理】肿瘤质地稍软,切面呈灰红或灰

白色,可有出血及蜂窝状囊变区。瘤细胞呈梭形,核大深染,异型性明显。细胞呈束状交错排列,细胞核呈不典型的栅栏状排列。

【临床表现】本病极为罕见,占原发性骨肿瘤的 0.05%,恶性骨肿瘤的 0.11%。各年龄组均可发病,以 30~40 岁最多见,常发生于股骨、胫骨、尺骨和肱骨等处。肿瘤生长较快,较早出现疼痛和肿胀,易发生病理骨折。

【影像学表现】

(一)X 线 主要为溶骨性骨破坏,穿破皮质后形成软组织肿块,易发生病理骨折,多无成骨、钙化和骨膜反应,与中央型纤维肉瘤相似,较难鉴别。少数神经鞘细胞可通过化生产生软骨和骨组织,因此使 X 线影像更为复杂,最后确诊须靠病理学检查。

(二)CT 多表现为不规则溶骨性破坏区。肿瘤组织呈浸润性向周围组织蔓延,平扫时较肌肉密度略低或相近,增强扫描示明显均匀或不均匀性强化(照片 18-133)。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第九节 脊 索 瘤

脊索瘤(chordoma)发生于残余的脊索组织,是一种生长缓慢,较少发生转移的低度恶性肿瘤。在胚胎发生过程中,脊索发育成颅底和脊柱,因此脊索瘤可发生于这一中轴上的任何一处。既往认为本病起源于椎间盘内残余的脊索组织,现今研究证明是来自残留在骨内的迷走脊索组织。脊索在终端特别弯曲,常分支和移位于椎体中,故骶尾部发病最多。

【病理】肿瘤大小不一,最大可达 9kg,包膜可有可无,质较脆。切面呈分叶状,中间有纤维隔,小叶内为灰白色或半透明状物质。肿瘤质地较软者,系粘液变性较多,趋于良性;质地较硬且有钙化者,恶性度较高。镜检,

肿瘤周围有透明包膜,与胚胎脊索鞘相似。瘤细胞形态不一,呈立方性、圆形或多角形。在肿瘤边缘,细胞丰富,体积小,呈卵圆形,界限清楚;靠近中央,细胞逐渐膨大,界限不清,胞浆内渐发生粘液化而中空,故称囊泡性细胞,又因核偏于一侧,呈戒指状,故又称印戒样细胞。细胞内的粘液可排出胞外,形成粘液间质,类似原始脊索组织。在该粘液细胞分泌区,肿瘤细胞可呈层状排列并聚集成小球状结构。除高度恶性者外,一般不会见到分裂像。

【临床表现】

(一)发病情况 国外报告占原发性骨肿瘤的 0.54%,占恶性骨肿瘤 1%;国内统计占原

发骨肿瘤的 2.4%，占恶性骨肿瘤的 1.5%。脊索瘤可发生于任何年龄(7 个月~82 岁)。发生于骶尾部者多见于 50~60 岁；发病于颅底者，一般多在 30~60 岁。男性多于女性，约为 2:1。颅底发病占 35%，脊椎占 10%，骶尾占 55%，极少数偶发于颌骨、肩胛骨和桡骨。26%~32% 病人有外伤史。

(二)症状和体征 疼痛是本病的唯一症状。因肿瘤生长缓慢，早期症状很轻，可多年不引起注意。自症状出现到就诊，平均 20 个月，最长可达 20 年。症状出现急骤者预后差。发生于颅底者，常压迫脑神经、脑垂体、脑桥等而引起症状。晚期，可出现颅内压增高征象。骶尾部或椎体脊索瘤多向后方生长，可出现弹性肿块。若向前方生长可产生直肠和膀胱的刺激症状，少数亦可引起肠梗阻和小便困难，亦可产生脊髓压迫症状，甚至引起截瘫。肛门指诊可扪及肿块。

(三)转移 10% 可经淋巴、血行转移至淋巴结、肝、肺、腹膜、肌肉和皮肤，其中发生于骶尾部者占绝大多数。

【影像学表现】

(一)X 线 本病好发于脊柱的两端，一般为单发病灶，居中线部位，为溶骨性膨胀性破坏，可伴有软组织肿块。肿瘤内可有残存的碎骨片、骨小梁间隔和钙化，间或有少许骨质增生。

1. 头颅 起病于斜坡者，向四周伸展可破坏蝶骨大翼、筛窦和枕骨，也可侵及蝶鞍或岩锥尖部。病变为溶骨性破坏，常伴有不规则硬化和钙化(30%~70%)，形状不一，多为片状。约 1/3 的肿瘤向下生长而出现突入咽喉及气道的巨大、光滑软组织影。脑室造影见第三脑室底部上移，大脑导水管和第四脑室、桥脑均后移。肿块居于第四脑室与被受压变窄的桥脑池之间。血管造影可见血管移位、僵直和不规则。

2. 脊椎 胸腰椎病变常同时累及多个

椎体，主要表现为椎体和椎弓的溶骨性破坏，椎体压缩，椎间隙正常或变窄，椎前常有软组织肿块。肿瘤向后发展可沿后纵韧带向上下侵及邻近椎体。上部颈椎发病时，鼻咽部可出现软组织肿块，其内有散在钙化斑，相邻椎体可发生骨质破坏。

3. 骶尾部 最多见，占 55%，肿瘤多位于下部骶椎，呈中心性或偏向一侧生长。主要表现为下部骶骨膨胀性破坏，边界较清，有厚薄不一、多不完整的骨壳和软组织肿块。病变区内因骨性间隔存在而呈分房状，可能是肿瘤的较早期表现。部分病变呈大片状或类圆形溶骨性骨破坏，边界清楚或模糊，可有部分硬化缘。有的病变仅示一侧或两侧骶骨孔扩大；边缘有轻度硬化。骨破坏区和软组织肿块内可有散在分布的点片状钙化影或残留骨片，约占 50% (照片 18-134)。少数肿瘤仅沿髓腔蔓延，表现为松质骨结构消失，而皮质骨结构和形态保持正常。

4. 长骨 较少见，表现为偏心性骨质破坏，边缘有弧形切迹，周围有明显骨质增生，皮质可呈轻度膨胀，但无骨膜反应。

(二)CT 发生于颅底者呈大片状或溶冰状骨破坏，可伴有硬化边缘。软组织肿块多明显，边界清楚，呈不均匀低密度，可有斑点状钙化。增强扫描示不均匀明显强化(照片 18-135)。发生于骶尾部者表现为部分膨胀性或溶骨性骨质破坏，甚至形成整个骶尾骨大部骨质缺损。破坏区内多有片条状或斑点状钙化，周围可伴部分硬化边缘。肿瘤穿破皮质后，形成分叶状低、等或略高密度软组织肿块，边界较清，常推压或侵蚀直肠、臀肌和盆壁肌肉，大小不一，多数长径可达 10cm 以上。增强扫描肿瘤多为边缘部明显强化，中心部轻度或无强化，亦可为整个瘤体轻度不均匀强化(照片 18-134)。CTM 可更清楚地显示硬膜外侵犯。

(三)MRI 可更清楚地显示肿瘤边界和

囊性改变。T₁ 加权像肿瘤信号不匀,多为低、等混合信号,伴出血时可出现高信号。T₂ 加权像肿瘤多为高信号,其内有不规则斑片状,斑点状或条纹状低信号,为肿瘤钙化、肿瘤内血管流空或残留骨所致。Gd-DTDA 增强可见肿瘤轻度强化(照片 18-134、135)。

【鉴别诊断】发生于骶骨者,须与巨细胞

瘤鉴别,后者多发生于骶椎上部,而脊索瘤多在下部。在头颅,应与垂体瘤和颅咽管瘤区别。在椎体者若侵犯椎间盘,则难以与结核鉴别,但前者软组织肿块相对局限,CT 和 MRI 检查无脓肿形成。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第十节 骨间叶组织肿瘤

骨良性间叶瘤

骨良性间叶瘤(benign mesenchymal tumor of bone)又称良性间充质瘤(benign mesenchymoma of bone),由分化成熟的多种间充质成分构成。由于肿瘤各成分呈不协调的增生和结构错乱,故亦称错乱瘤。如在脂肪组织内有髓外造血组织,亦称髓性脂肪瘤。若出生时已存在,则为先天性良性间叶瘤。

【病理】瘤结节大小不一,有时呈广泛性浸润生长,周围界限不清。切面观察随所含成分而异。镜下可见有脂肪、血管、肌肉、粘液及软骨等组织,各种组织细胞分化均较好,似正常组织。

【临床表现】本病发生于骨内者较为罕见,多为单发,亦有多发者。肿瘤生长缓慢,局部可有轻度胀痛不适,先天性良性间叶瘤常伴有骨骼的先天性畸形。

【影像学表现】

(一)X 线 表现较特殊,但无特征性,随所含病理成分的变化而有不同的 X 线表现。一般为边界清楚的单囊或分叶状透亮区,边缘清楚硬化,可伴有明显膨胀(照片 18-136)。少数表现为边界不清的多发性骨质破坏。位于皮质旁者示环绕骨干生长的软组织肿块,脂肪较多时则较透亮,相邻骨皮质常有压迫性改变(照片 18-137)。如病变内同时有软骨成分的钙化区和骨组织的骨化区,则

应考虑本病的可能。

(二)CT 可显示 X 线平片难以显示的少量脂肪组织(CT 值-100Hu)、钙化和软组织结构。若脂肪组织和软骨钙化或脂肪组织和骨组织混合存在,即可诊断(照片 18-137)。

(三)MRI MRI 易显示肿瘤内的脂肪组织。当骨破坏区内同时有脂肪组织和软组织存在时,应考虑为良性间叶瘤。前者 T₁ 加权像呈高信号;T₂ 加权像呈中等信号。后者 T₁ 加权像呈等或略低信号,T₂ 加权像为高信号。肿瘤内钙化和骨化,T₁、T₂ 加权像均呈低信号。

骨恶性间叶瘤

骨恶性间叶瘤(malignant mesenchymaloma of bone)亦称间叶肉瘤(mesenchymoma-saroma)或骨恶性间充质瘤(malignant mesenchymoma of bone)。

【病理】本病起源于骨内间充质组织。一般含有两种或两种以上的间叶细胞,是一种特殊的恶性肿瘤。肿块呈分叶状,大小不一,可有出血、坏死、囊变和假包膜。瘤细胞具有向各种组织分化的多能性,可同时含有骨肉瘤、软骨肉瘤、脂肪肉瘤、平滑肌肉瘤、横纹肌肉瘤、血管肉瘤、原始低分化间叶细胞和粘液样成分,其中以骨肉瘤和脂肪肉瘤并存者最多见。文献报告的原始多能原发性肉瘤以及

间充质软骨肉瘤,根据其病理描述,与恶性间充质瘤均有相似之处,关系密切,有人认为前二者是同一种肿瘤的不同命名。但脂肪肉瘤内如出现分化成熟的骨或软骨成分,则不能称为间充质肉瘤,因骨和软骨是化生形成的,不算肿瘤成分。

【临床表现】大多起源于软组织,原发于骨骼者极为罕见,占原发骨肿瘤的0.09%~0.14%,占恶性骨肿瘤的0.12%~0.3%。多发生于儿童及青年,多见于股骨、胫骨、腓骨、躯干骨和颅骨,主要表现为局部钝痛和肿块(胀)。后者质硬或韧,压痛明显,不活动。肿

瘤生长快,血管丰富,多早期血行转移至肺,亦可转移至骨骼。一般术后1~3年内均有复发和转移。

【X线表现】肿瘤多发生于长骨干骺端,由于含有多种病理组织,故X线表现亦较复杂。通常表现为局限或弥漫的溶骨性骨破坏,边界清楚、模糊或硬化,其内可有瘤骨或钙化。部分可伴有骨皮质轻度膨胀、骨膜反应或骨膜三角,软组织肿块多巨大。确诊有赖于详细的病理学检查。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第十一节 其他分类不明的骨肿瘤

骨巨细胞瘤

骨巨细胞瘤(giant cell tumor of bone)又称破骨细胞瘤(osteoclastoma)、髓样瘤(myeloid tumor)和出血性骨髓炎(hemorrhagic osteomyelitis)。恶性者,称为恶性巨细胞瘤(malignant giant cell tumor)或巨细胞肉瘤(giant cell sarcoma)。本病较常见,在良性肿瘤中居第2位(18.4%)。按病灶数目可分为单发和多发;按病理或X线改变可分为良性和恶性。不论良恶性,在病变进展过程中均可恶(转)变为骨肉瘤和纤维肉瘤,发生肺及淋巴结转移,局部手术刮除极易复发。因此,这是一种特殊属性的肿瘤。

有关骨巨细胞瘤的起源曾有许多不同见解,包括内皮细胞来源、骨髓结缔组织间充质细胞来源、纤维组织细胞或组织细胞来源、骨的未分化支持性结缔组织细胞来源、破骨细胞来源、单核细胞来源等。近年来,随着对骨巨细胞瘤的进一步深入观察,多认为肿瘤主要构成细胞之一的基质细胞,可能来自未分化的结缔组织细胞。

【病理】本病主要细胞为单核细胞、巨细

胞和由其聚合而成的多核巨细胞。巨细胞虽然在形态上与破骨细胞相似,但无破骨作用。多核巨细胞的起源众说不一,有人认为由游走性吞噬细胞集合而成或由血管内皮细胞演化而来。解菲(Jaffe)认为由肿瘤细胞融合而成,为大家所公认。

肿瘤破坏正常骨组织仅外缘残留薄层骨壳。在骨干侧,肿瘤与正常骨组织间有薄层纤维组织相隔。至晚期,肿瘤可穿破骨膜沿肌间隔向软组织扩展或累及邻近骨,亦可穿过或自边缘跨越关节腔而累及相对的骨端。

肿瘤表面有完整的包膜,肿瘤内部结构可分为实性和囊性两种。实性肿瘤呈红色和褐色,质如肌肉,若部分纤维化或胶原化,则呈灰黄色,质较坚韧,出血时则呈鲜红或暗红色,质较软。囊性肿瘤由较大的囊腔或多房性空腔所构成,囊壁仅有薄层膜性组织,其内充满黄色或橘黄色液体。肿瘤本身由结缔组织或骨组织所分隔。恶性巨细胞瘤为灰白色肉样组织。

肿瘤主要成分为多核巨细胞及单核细胞,前者体积达30~60 μ m,胞浆丰富,有时呈颗粒状或伴有空泡。细胞核15~20个不等,多者可达百余个,形态与单核细胞相似。

本病的瘤组织虽然主要由多核巨细胞组成,但因许多骨肿瘤都可具有此种细胞,故决定其性质仍须依赖于单核细胞。

肿瘤组织学检查不仅要作出巨细胞瘤的诊断,还要确定是否为恶性。病理学检查根据单核瘤细胞和多核巨细胞的组织学特点,可分为三级。

I级 属良性,单核细胞大小一致,分布较稀疏,胞核较少深染,核分裂少见,无不典型分裂。多核巨细胞数目较多,所含细胞核也较多。肿瘤血管丰富,类骨组织少或完全缺乏。

II级 组织活跃,可为恶性或良性。单核细胞丰富而密集,大小和形状变异很大,核分裂亦较多见,并不典型核分裂,多核巨细胞分布不均匀。

III级 恶性,特征为单核瘤细胞丰富且密集,并呈不规则的漩涡状排列,胞核大多有间变现象。多核巨细胞数目较少,体积较小,细胞核多少不一,一般偏少,多见有丝分裂,此为恶性肿瘤的表现。

组织学分级常不完全代表其生物学性质及预后。因为镜下分化成熟的肿瘤,在临床上却表现为恶性。已有肺部转移的巨细胞瘤,在其原发灶和转移灶中均未有恶性表现。因此,组织学分级只能作为临床处理的参考,最后诊断必须结合临床、X线和病理三方面表现综合考虑。I、II级可能与临床、X线不符,一般III级比较符合。

【临床表现】

(一)发病情况 巨细胞瘤较为常见,占原发骨肿瘤的9.3%,占良性骨肿瘤的18.5%。其中恶性巨细胞瘤占原发骨肿瘤的1.1%,占恶性骨肿瘤的2.3%。男女发病相仿,绝大多数(3/4)发生于20~40岁成年人,20岁以下和40岁以上者少见,10岁以下罕见。好发于长管骨的骨端。在骨骺未愈合前也可发病于干骺端。发病部位以股骨下端最

为多见,其次为胫骨上端及桡骨下端(三处发病占全部的60%~70%),再次为肱骨上端、腓骨上端、胫骨下端、股骨上端和掌骨、指骨,偶见于脊椎、下颌骨及颞骨等处。一般单发,偶有多发者。

(二)症状和体征 良性骨肿瘤,病程缓慢,最长者可达十余年。早期症状轻微,多为局部麻木、酸胀或间歇性隐痛,随病情进展可缓慢加重,并出现邻关节活动受限。随肿瘤生长,局部可扪及逐渐增大的肿块,质地坚硬或柔软,可有羊皮纸样感,轻度压痛,表面光滑或呈结节状,与皮肤无粘连。同一肿瘤质地也可不同。较大的肿瘤,皮肤可紧张发亮。

恶性巨细胞瘤病程短,仅为2~4个月。初期生长即快,症状出现早,疼痛剧烈,关节活动明显受限。肿瘤膨大显著,呈结节状,中等质地,压痛明显,表皮潮红,静脉显露或怒张,可扪及血管搏动,闻及血管杂音。肿瘤局部软化者出现波动感,甚至冲破皮肤形成窦道。全身症状明显,有贫血、消瘦,很快出现恶病质。部分进展缓慢的肿瘤突然生长加速并由隐痛或钝痛转变为持续性剧痛,提示恶变,应注意肺部有无转移。

巨细胞瘤半数有外伤史,但通常不是发病原因。外伤可引起病理骨折,使症状加重。发生于骶骨者可有尿潴留;发生于颅底者有颅神经受累表现;位于脊柱者可出现脊神经或脊髓压迫症状,甚至截瘫。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤常偏心性生长于骨端,紧邻骨性关节面向四周膨胀,横向扩张程度多与纵向近似或超过之,易向骨突部位发展。病变进展或位于窄细骨者,可占据整个骨端或干骺宽度,但很少穿透关节软骨。极度扩张的肿瘤延伸至关节软骨下受阻时,骨端边缘的病变常继续生长,以致关节间隙被埋于肿瘤影之内(照片18-138)。干骺骨骺闭合前多位于干骺端。

巨细胞肿瘤的典型表现为囊状皂泡影,骨皮质变薄,外缘呈波浪状,与正常骨交界处偶有较成熟的骨膜增厚。生长缓慢的巨细胞瘤边缘可有硬化;生长较快的边缘常模糊不规则,甚至可出现筛孔或虫噬样的骨质破坏。肿瘤的分房,反映了肿瘤在不同时期的表现,也与其生长速度有关。早期仅见伴网状结构的透明影,以后可逐渐变为多囊状,继而病变中心的囊隔影趋向减少,以致呈溶骨性改变。病变周围常有残缺不全的骨小梁,呈蜘蛛网样排列,即自一个中心向外伸展(照片 18-139~144)。

高度膨胀的肿瘤可穿破皮质侵入软组织而形成肿块,表示肿瘤生长活跃,但仍属良性范畴。肿块边缘光滑完整,范围与骨病变区相一致。发生病理骨折时,可有骨膜反应。

病变发生于桡、胫骨时,相邻骨可发生弯曲畸形。髌骨巨细胞瘤表现为囊状膨胀或皂泡样改变(照片 18-145)。发生于股骨上端者,多只位于股骨颈和粗隆间而不达骨端。而在颈部者则多为溶骨性骨破坏,易发生病理骨折。在粗隆部者多为皂泡型。跟骨巨细胞瘤的中心部多位于跟骨窦之后,表现为单房或多房性骨破坏。前者边界清楚,膨胀较轻,骨壳菲薄或偶尔较厚。后者其内有粗大或纤细骨嵴和间隔,呈大小不一的多囊状或皂泡样(照片 18-146)。椎体巨细胞瘤除具有多房状膨胀明显的特点外,常表现为明显的侵蚀性,常侵及附件、椎间盘和邻近椎体,并出现椎旁和咽后壁软组织影。髌骨巨细胞瘤多发生于髌骨上部(照片 18-147)。

恶性巨细胞瘤占全部巨细胞瘤的 10%~15%,有原发和继发之分。原发型,开始即为恶性者,又称为巨细胞肉瘤;继发型由良性巨细胞瘤恶变而成,约 3/4 恶变为纤维肉瘤,1/4 变为骨肉瘤,多发生于放疗之后。良恶性巨细胞瘤在 X 线上无截然分界,以下几点有助于恶性巨细胞瘤的诊断:①较广泛的侵袭

性骨破坏,特别是肿瘤骨干侧边缘骨结构模糊或邻近骨内出现虫噬样、筛孔样透光区。破坏严重者仅有残缺不齐的骨壳影。②骨膜增生显著,可有骨膜三角。③软组织肿块巨大,超过骨壳残缺的范围,与骨的膨胀程度不成对应关系,且边缘模糊(照片 18-148)。④年龄较大,疼痛持续加重或肿瘤突然生长迅速并有恶病质;⑤放疗后的瘤体钙化又被吸收或出现肿瘤骨。

X 线检查根据肿瘤所表现的溶骨和外侵程度的不同,可分为三度,与病理分级的符合率约为 67.6%,大致可反映肿瘤预后,但必须与病理及临床相结合。

I 度 骨破坏区呈皂泡状或囊状,边界清楚,可有薄层硬化缘,相邻关节面或骨干可被包埋于膨胀的病变之中,无软组织肿块和骨膜反应。

II 度 病灶部分边界模糊,有外侵性表现,其内部分骨性间隔模糊、溶解或中断,有时可出现边界清晰的软组织肿块。

III 度 病灶大部分边界模糊,呈大块状溶骨性破坏,偶见少量残存的皂泡状间隔和膨胀骨壳。近病变骨干多有筛孔样骨破坏,可有骨膜三角。常有边界模糊的软组织肿块。

血管造影能反应肿瘤生长的活跃程度,可早期发现其恶性变。I~II 级巨细胞瘤造影,多数有轻度或中度血运增加。血管增多限于肿瘤边缘部分,中心部血运缺乏。动脉期的晚期和静脉期,可能出现“血池”、“瘤染”和造影剂滞留等现象,少数动脉期完全正常。III 级巨细胞瘤均有比较丰富的血运,循环加快,并出现血湖、动静脉中断、毛细血管丛增生、瘤性血管和动静脉瘘等现象。

多发性骨巨细胞瘤非常罕见。国内外共报告 22 例,其中 14 例累及 2 个部位,3 例累及 3 个部位,2 例累及 4 个部位。每个部位的 X 线表现均与单发者相同。

骨巨细胞瘤 X 线表现较为复杂,但有下

述征象时则高度提示本病:①病灶位于骨端,紧邻关节面。②病灶延伸至骨突内。③病变偏心生长,膨胀明显,横径超过或接近纵径。④病灶内有纤细骨嵴或构成皂泡状外观。

(二)CT 平扫显示偏心性囊状膨胀性骨破坏区,骨壳完整或残缺,少数有薄层硬化缘和局限性软组织肿块。病灶内为软组织密度结构(CT值 $20\sim 70\text{Hu}$)和(或)液性囊肿,可有致密清晰的骨性间隔或小的类圆形更低密度区(照片18-144、147)。偶见出血所致的囊内液面,即所谓的液-液平面,液面下部较上部密度高,并随体位而改变(照片18-149)。腰骶椎巨细胞瘤的巨大分叶状软组织肿块可伸入盆腔和腹腔内。增强扫描非液性或坏死区肿瘤组织明显强化,CT值可上升 50Hu ,有别于周围的正常软组织。

(三)MRI 肿瘤 T_1 加权像呈低信号或中等信号, T_2 加权像呈等或高信号。肿瘤突破骨皮质所形成的软组织肿块 T_2 加权像呈高信号。肿瘤内出血, T_1 、 T_2 加权像均为高信号区。出血后形成的液-液平面下部, T_2 加权像上为低信号区。Gd-DTPA增强扫描,瘤体中等度强化,但囊变和出血部分信号强度仍与平扫相同(照片18-147)。

【鉴别诊断】

(一)骨囊肿 发病年龄较小,多在骨骺愈合之前,膨胀不明显,长轴平行于骨干,囊内少有典型泡沫状影。一般无任何症状,常因病理骨折而就诊,与巨细胞瘤常以疼痛为主要症状不同。CT为液性密度,无强化。

(二)良性成骨细胞瘤 发病年龄小,多发生于骨骺愈合之前,肿瘤内可有钙化斑。

(三)软骨瘤 好发于短管状骨,多有钙化斑,膨胀较轻,与巨细胞瘤不同。

(四)溶骨性成骨肉瘤 二者除发病部位不同外,巨细胞瘤膨胀明显,多生长缓慢并常伴有骨嵴;骨肉瘤仅为溶骨性破坏,较少出现骨膨胀,少见残留骨壳。

(五)动脉瘤样骨囊肿 多纵向生长,并自皮质缺损区向骨外膜下延伸。晚期,可形成粗大的纵行骨嵴或间隔。CT扫描常见液-液平面。

骨原发性恶性纤维组织细胞瘤

骨原发性恶性纤维组织细胞瘤(primary malignant fibrous histiocytoma of bone)又称骨纤维组织细胞肉瘤(fibrous histiocytosarcoma of bone),多为原发,亦可继发于畸形性骨炎、骨梗塞、多发性骨软骨瘤等。一般认为来源于骨内组织细胞或纤维母细胞,但目前多数学者认为来自具有多能分化的原始间充质细胞。

【病理】肿瘤质地硬软不一,色泽苍白或橙黄,其内可有出血、坏死或粘液变性。镜下,肿瘤细胞主要由纤维母细胞样细胞、组织细胞样细胞、异型巨细胞及泡沫样细胞等组成。纤维母细胞样细胞呈梭形,排列呈特征性的囊状或轮辐状。组织细胞样细胞散在于成纤维细胞之间。

【临床表现】较少见。国外统计占原发骨肿瘤的 0.42% ,占恶性骨肿瘤的 0.78% 。综合国内病例,占原发骨肿瘤的 1.9% ,占恶性骨肿瘤的 4.0% 。好发于中年以上,30~60岁多见,男略多于女。多位于股骨和胫骨,占 62% 。其次为骨盆、肱骨、颌骨、肩胛骨、脊柱、桡骨、腓骨和颅骨。病程1个月~12年不等,平均为2年。主要表现为疼痛和肿块。疼痛一般较轻,夜间不加重。肿块大小不一,质硬或软,边界不清,多出现于疼痛之后。肿块较大时,表皮发亮,静脉显露或怒张。

【X线表现】病变多位于长骨干骺端或骨骺,呈虫噬样、鼠咬状或地图形溶骨性破坏,多偏心生长,边界不清,无残留骨和硬化缘。骨皮质中断缺损,部分有程度不一的膨胀改变,少有骨膜反应。肿瘤穿破皮质后,形成软组织肿块。发生于脊柱者,常形成椎旁软组

织影。发生于皮质表面者,软组织块较大,与浅而局限的皮质破坏不相称。极少数可于破坏区内出现皂泡状改变或钙化,周围有单层或多层骨膜反应,甚至骨膜三角。

【鉴别诊断】

(一)骨纤维肉瘤 破坏区边界不清,无明显膨胀,其内可见瘤骨,软组织肿块相对较小,病理骨折多见。

(二)骨纤维异常增殖症恶变为骨肉瘤 发病年龄较小,有瘤骨形成、放射状或层状骨膜反应及原发病的表现。

长骨牙釉质瘤

长骨牙釉质瘤(adamantinoma of long bones)因在组织学上与颌骨的造釉细胞瘤相似,故称为长骨的造釉细胞瘤。组织来源尚未定论,有间充质来源、多潜能中胚层细胞来源和上皮来源之说。近年来通过电镜和免疫组化研究发现肿瘤细胞内张力原纤维和角蛋白阳性,细胞间有桥粒连接,细胞巢周围有基底膜,均支持本肿瘤来自残留的造釉上皮。

【病理】肿瘤体积较大,灰黄或灰白色,质韧如橡皮样,其内有纤维组织分隔,部分区域可见出血和囊变,少数可伴有骨化和钙化。

镜下,肿瘤细胞呈梭形或立方形。前者多散在分布;后者则聚集成大小不等的索条状、巢状或线管样结构,周围有时可见基底膜包绕。瘤细胞轻度异型性,胞核圆形或卵圆形,核仁不明显,核分裂少见,胞浆较少,微嗜碱性。细胞巢灶或腺管周围有增生的纤维母细胞及丰富的毛细血管。本病组织学结构变化较大,一般有以下几种形式:①基底细胞型,组织结构如上皮,示大小不一的巢状结构,边缘部为立方形或矮柱状细胞,呈栅栏状排列,周围有时可见基底膜包绕,细胞间网状纤维少。②梭形细胞型,梭形肿瘤细胞为主要成分,细胞排列成漩涡状,网状纤维穿插于其间。有时梭形细胞也可呈灶状聚集。③鳞状

细胞型,示多数向鳞状上皮分化的细胞巢。细胞呈圆形或多角形,胞浆丰富,嗜酸性,内有角化颗粒。④腺样结构型,细胞较小,呈立方或扁平形。部分围成大小不等的裂隙,其内有红细胞,似血管。部分裂隙空虚,被覆细胞较高,似腺样结构。被覆细胞也可向腔内呈乳头状突出或形成无腔隙的细胞索。网状纤维围绕管腔或分散于细胞之间。四型中以基底细胞型最多见,其次为梭形细胞型及腺样结构型,鳞状细胞型少见,但常混合存在而以一种为主,也可合并骨纤维异常增殖症。后者可发生于邻骨或一骨的不同部位。

【临床表现】

(一)发病情况 骨牙釉质瘤很少见,占原发骨肿瘤的0.24%,占恶性骨肿瘤的0.52%。发病年龄8~74岁不等,以10~40岁最多,占76.1%。男多于女,二者之比约为1.6:1。胫骨是最好发部位,其次为股骨和腓骨,尺骨、肋骨、肱骨、掌骨亦可发病。

(二)症状和体征 肿瘤生长缓慢,症状不明显,往往发展至相当大时才来就诊。最初症状轻微,可有局部疼痛和肿胀,有的则是发生病理骨折后才被发现。本症术后易复发。1/4病人于发病1~8年内发生肺转移,亦可转移至局部淋巴结和骨骼,故被认为是恶性肿瘤,但在病理上仍属良性肿瘤的范畴。

【X线表现】病变多位于长骨骨干皮质内或紧邻皮质下,示单囊或分叶状偏心膨胀性透光区,边界清楚锐利并有硬化缘,随病程延长硬化更明显。皮质膨胀变薄,有时可发生中断或消失并形成软组织肿块(照片18-150)。有的呈皂泡样改变,边缘较模糊。晚期,肿瘤向上下扩展累及患骨大部,少数可发展至干骺端或骨端,患骨增粗变形。若无病理骨折,一般无骨膜增生。

若合并骨纤维异常增殖症,则可见到两种病的X线表现。我们所见1例,于胫骨中段偏前有大片状磨玻璃样骨纤维异常增殖症

病灶,局部略向外后方膨胀。同时胫骨中段前方骨膜下有偏心分叶状穿凿样骨破坏,其中可见条状骨纹影,局部软组织肿胀,半年后复查破坏范围扩大,最后病理证实为本病。

长骨牙骨质瘤

牙骨质瘤(cementoma)是发生于颌骨的牙源性肿瘤,来源于牙源性结缔组织,比较少见的颌骨良性肿瘤。发生于长骨者称为长骨牙骨质瘤(cementoma of long bones),亦称颌外牙源性肿瘤。其组织来源尚不明确,有人认为与胚胎因素和组织异常分化有关。

【病理】组织学检查与发生于颌骨者相似。初为增殖的纤维结缔组织,以后可出现钙化斑块,即在纤维结缔组织基质中散布着数量不等的牙骨质小体。后者由粉红色的放射状胶原纤维组成,边缘不整齐,略呈须状,没有细胞,其边缘部位可见深蓝色环形钙化。钙化明显的区域,小体密集,可相互融合成同心圆形钙化环。

【临床表现】极为罕见,可发生于胫骨、肱骨和股骨。患肢肿痛为其主要症状。开始可仅有局部肿胀感,之后则渐感轻微疼痛,尤以夜间明显,但尚能入眠,继续发展则疼痛加重,可影响活动,同时患肢肿胀增粗明显。局部无红肿,皮肤无色变,压痛也不明显。发生于邻近关节处可影响关节活动。

【X线表现】常发生于长骨骨干和干骺端髓腔内,示圆形或卵圆形边界清晰的透光区,其内可有不规则间隔,长轴与骨干长轴一致,髓腔膨胀,骨干增粗,皮质变薄并可有层状骨膜反应。病灶较为透亮或出现单个或多个致密钙化团块。钙化斑块之间及其与骨性囊壁之间有少许透光间隙(照片18-151)。

【鉴别诊断】肿瘤内无钙化时,难以同骨囊肿相鉴别;若出现钙化,则又与软骨瘤、成骨细胞瘤不易鉴别。有人认为本病的钙化斑块之间有均匀透亮间隙,可能有鉴别价值。

骨平滑肌肉瘤

一般认为骨平滑肌肉瘤(leiomyosarcoma of bone)起源于血管中层。

【病理】肿瘤呈浸润性生长,边界不清,切面呈灰白色,鱼肉状,偶有散在的出血及坏死。较大者可有液化和囊变。镜下,瘤细胞呈梭形,边界清楚,纵行交错排列。间质中有数量不等的纤维组织,其中嗜银纤维粗而较直,平行于瘤细胞两侧或穿行于瘤细胞之间。间质可发生粘液样变、玻璃样变、硬化及坏死。分化差者,瘤细胞具有明显多形性和异型性,并常见病理性核分裂像及瘤巨细胞。

【临床表现】极为罕见,占原发骨肿瘤的0.06%,占恶性骨肿瘤的0.14%。发病年龄较大,60岁以上的老年人约占半数,男多于女,男女之比约为3:1。好发于四肢长管骨,尤以股骨下端和胫骨上端最多见,其次为胸骨、肱骨、腓骨、趾骨和颌骨等处。病程7天~15年不等,平均6.5个月。主要临床表现为隐痛和肿块。后者质硬、轻压痛,边界不清。肿块巨大者,可出现表皮发亮,皮温升高,静脉怒张或显露。实验室检查,碱性磷酸酶增高。

【X线表现】骨干或干骺端呈卵圆形或大块状溶骨性骨破坏区,边缘模糊,邻近皮质轻度膨胀、中断或消失,并形成软组织肿块,其内可有瘤骨。有的病灶周围骨内可出现骨梗塞征象。极少数伴骨膜反应,甚至骨膜三角。

【鉴别诊断】溶骨性破坏区周围出现骨梗塞征象时,有助于与溶骨性骨肉瘤、纤维肉瘤、恶性淋巴瘤及滑膜肉瘤鉴别。

骨横纹肌肉瘤

骨横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma of bone)常发生于软组织内,20%累及骨骼。原发于骨内者极为罕见,系骨内原始间叶细胞衍化而成。

【病理】肿瘤呈灰白色或灰红色,鱼肉状,质软,大者常有出血和囊变。镜下,与发生于软组织内的横纹肌肉瘤大致相同,由分化不同的横纹肌细胞构成。瘤细胞排列紊乱,间质内血管较多,胶原纤维较少,可分为:①胚胎性横纹肌肉瘤,含胚胎发育早期的幼稚横纹肌细胞及原始间胚叶细胞;②腺泡型,瘤细胞呈腺泡样松散排列,甚至可突入腺泡内,其间有结缔组织间隔;③多形型,瘤细胞形态多样,以梭形细胞为主,兼有大、小圆形细胞和多角形细胞。

【临床表现】骨横纹肌肉瘤,占原发骨肿瘤的0.08%,占原发恶性骨肿瘤的0.1%~0.17%。各年龄组均可发病,以10~40岁多见,男多于女。好发于股骨和胫骨,发生于肱骨、髌骨和颅骨者亦有报告。临床上,早期为间歇性疼痛,逐渐加重,并转化为持续性剧痛。局部压痛性肿块,质地较硬,边界不清。

【X线表现】为边界不清的虫噬样或不规则形溶骨性骨质破坏区,邻近骨皮质轻度膨胀或中断缺失。肿瘤穿破皮质后,常形成软组织肿块,其内偶可有瘤骨,常有病理骨折。有时可出现层状或放射状骨膜反应,甚至骨膜三角。发生于脊椎者,可同时累及多个椎体,并因椎体破坏而发生楔状变形。

骨化学感受器瘤

化学感受器瘤(chemodectoma)亦称非嗜铬性嗜铬细胞瘤、非嗜铬性细胞瘤和副神经节瘤,多发生于人体化学感受器,发生于骨内者称骨化学感受器瘤(chemodectoma of bone)。

【病理】肿瘤大小不一,凹凸不平,常有完整包膜,质地硬软不一,呈灰白色或棕红色。肿瘤由呈巢状、索条状或腺泡状排列的上皮样细胞和周围富含毛细血管的纤维组织间隔构成。肿瘤细胞内无PAS染色阳性颗粒。

【临床表现】原发于骨骼者极为罕见,占

原发骨肿瘤的0.05%,占恶性骨肿瘤的0.11%。好发于青壮年,男多于女。胫骨受累最多见,其次为髌骨,胸椎及胸骨亦可发病。病程长短不一,2个月~16年不等。临床表现为进行性加重的局部疼痛,多伴有大小不一的质硬肿块,固定,压痛,穿刺抽出血性液体,有的可闻及血管杂音并触及搏动。

【X线表现】病变多呈大小不一的溶骨性不规则破坏区,边缘锐利,邻近骨质硬化,其内可有残留骨。多为中心型生长,少数为偏心型,骨膜反应少见。位于长骨者,破坏区可类似骨囊肿,其内有分隔时颇似骨巨细胞瘤。发生于扁骨者,可使整个骨体膨大变形。肿瘤多穿透皮质形成边界模糊的明显软组织肿块,其内可有不规则钙化。若病变邻近关节,可侵犯关节面;发生于脊椎者可同时破坏椎体和附件。血管造影表现为恶性骨肿瘤征象。

【鉴别诊断】

(一)溶骨性骨肉瘤 破坏区周围多无硬化,易出现骨膜增生或骨膜三角。

(二)骨囊肿 圆形或卵圆形,外形规整,无软组织肿块。骨折后碎骨片可嵌入囊内。

骨腺泡状肉瘤

腺泡状肉瘤(acinose sarcoma)好发于软组织,但亦可原发于骨内,称为骨腺泡状肉瘤(acinose sarcoma of bone)。后者来源不定,与非嗜铬性副神经节瘤可能是同源关系,但并非同一肿瘤。

【病理】肿瘤体积较大,边界清楚,略呈浸润性生长。少数为分叶状,部分有包膜。瘤细胞排列成大小不等的腺泡状或巢状结构为其特征。瘤细胞体积较大,胞浆含大量嗜伊红颗粒,PAS染色阳性。

【临床表现】极为罕见,占原发骨肿瘤的0.11%,占恶性骨肿瘤的0.23%。好发于21~40岁青壮年,男多于女。股骨发病最多,其次为胫骨、肱骨、肋骨、肩胛骨和骨盆,颅骨和

跟骨亦可发病。主要临床表现为不同程度的疼痛和大小不一的肿物。肿块大者,表皮紧张发亮,皮温升高,静脉怒张。血沉常增快。

【X线表现】病变呈大小不等、边缘模糊的圆形、地图状或虫噬样溶骨性骨破坏,其内可有残留骨。肿瘤穿破骨皮质形成边缘不清的软组织肿块,有时呈分叶状,其内可有絮状瘤骨。部分可有断续不连的骨膜新骨或骨膜三角。发生于肩胛骨者,可呈膨胀性改变,周围有不完整的骨壳。

颅骨粘液瘤

颅骨粘液瘤(myxoma of the cranium)极少见,有原发和继发之分。原发者起源于骨间充质组织;继发者则为心脏粘液瘤栓子脱落并随血流进入骨内生长所致。

【病理】肿瘤细胞呈梭形或星形,胞核深染,稀疏弥散于丰富的粘液基质中。肿瘤内血管稀少,偶有成骨,不含成软骨细胞、成脂肪细胞、横纹肌细胞及其他分化细胞。

【临床表现】好发于青壮年,平均年龄34岁,男女无差异。肿瘤生长缓慢,病程较长。颈静脉孔区病变可累及舌、咽、面、听神经,而出现声音嘶哑、饮水呛咳,面部麻木和听力下降。鞍旁及中颅凹病变可发生眼睑下垂、面部麻木、咬肌萎缩等三叉神经受累症状。位于鞍上者,可压迫视交叉而致头痛和视物不清。

【影像学表现】

(一)CT 中线两侧颅底骨质的类圆形囊状膨胀性骨破坏,边界清楚,表面光滑,呈

等密度或混杂密度,其内可有散在的斑片状钙质样高密度影,骨壳断续或缺乏。位于颈静脉孔处的骨表面粘液瘤,可仅表现为向颅内外延伸的亚铃形软组织肿块和颈静脉孔扩大。增强扫描可呈均匀或不均匀轻度强化,以周边强化多见。

(二)MRI 肿瘤 T_1 加权像多为均匀低信号; T_2 加权像为高信号,少数伴有碎骨片或钙化所致的斑片状低信号。

【鉴别诊断】

(一)神经鞘瘤 多有不同程度的囊变。等密度无囊变者,CT增强扫描多呈均匀一致的强化。

(二)颈静脉球瘤 CT及MRI增强扫描均可见明显强化。

(三)脊索瘤 常自斜坡中线向两侧发展,骨质破坏明显,均与粘液瘤不同。

(四)颅咽管瘤 多为囊性病灶伴有“蛋壳样”钙化;实性者增强扫描多为均匀明显强化,也不同于粘液瘤。

碰撞瘤

碰撞瘤(collision tumor of bone)指彼此独立发生和存在的两种骨骼内肿瘤,在生长过程中相遇融合成一个肿瘤。病理检查两种肿瘤以各自的组织结构相间或混合存在,无移行改变。刘子君在12404例骨肿瘤分析中发现1例,骨巨细胞瘤和软骨肉瘤同在股骨内生长。

(曹来宾 柳祥庭 刘吉华)

第十二节 转移性骨肿瘤

转移性骨肿瘤(metastatic tumor of bone)系指癌、肉瘤或其他恶性病变转移至骨骼。据艾布拉姆斯(Abrams)统计,在1000例癌肿中发生骨转移的占27.2%。日本1975年全国肿瘤病人登记的11639例中,4933

例有骨转移,远较任何一种原发良、恶性肿瘤为多。在人体各系统的转移中,骨转移仅次于肺脏和肝脏,居第3位。国内孙鼎元报告最大一组150例,刘丙寰报告63例,解毓章、王云钊均有报道和论述。骨转移瘤中,癌肿最多,

占80%~90%，肉瘤占10%~15%。

骨转移瘤通常最好发于红骨髓区或松质骨内，如椎体、颅骨、骨盆、肋骨和粗大长管骨的干骺区(照片18-152)。普通X线对上述部位早期转移瘤的显示有一定限度。同位素(核素)扫描虽能较敏感地发现早期小的转移瘤，但其假阳性率较高或特异性较低。CT具有较高的密度分辨率，能较准确地显示病变的范围和程度(照片18-153)；但CT不便于大范围的搜索检查，对跳跃式的病变也易漏诊，不如普通X线方便、直观和视野开阔。位于椎体上下缘的成骨性转移瘤，CT可能漏诊并易与许莫(Schmorl nodule)混淆。MRI多密度分辨力较高(照片18-154)，但空间分辨率较差，通常不便于转移瘤的检查。

发生于椎体的转移瘤，最常见于椎体的前部和后部，此与椎体的血液供应有关。椎体的动、静脉血管主要供应椎体的前后部，肿瘤细胞即沿此血管进入椎体，并主要破坏椎体的前部和后部骨质，椎弓根和椎体附件的破坏，多由椎体后部病灶扩展所致，极少见有单独原发性破坏。脊柱转移，以腰椎最常见，此与Batson静脉丛有一定关系。肿瘤细胞经Batson静脉丛进入基底静脉，基底静脉由椎体后部进入椎体。

【转移途径】恶性肿瘤，不论癌、肉瘤或其他别的恶性病变，均可通过一定途径转移到骨骼。主要途径是动脉或静脉，由淋巴转移到骨骼缺乏充分证据，不占重要地位。少数系直接侵及。

(一)直接侵及 骨周围软组织的恶性肿瘤，直接向附近骨骼蔓延和侵蚀，使骨骼发病。常见的有：

1. 鼻咽癌侵犯颅底、鼻腔；
2. 副鼻窦癌肿侵犯上颌骨、颜面骨和颅骨；
3. 口底癌或齿龈癌直接侵犯下颌骨；

4. 前列腺癌、子宫和膀胱癌，直接侵犯骨盆，

5. 骨以外的筋膜、肌肉和脂肪组织的肉瘤侵犯局部骨骼；

6. 皮肤癌(包括皮肤慢性溃疡恶变后)直接蔓延侵犯邻近骨骼；

7. 脊索瘤侵及脊椎骨和颅底；

8. 肺上沟癌和胸膜间皮瘤侵犯肋骨或脊柱。

(二)血行转移 肿瘤栓子可经血行转移至周身各处，有以下几种方式：

1. 腔静脉型 凡肿瘤所在脏器的静脉血经腔静脉回流至心脏者，肺脏是第1过滤站，故先在肺部发病，并可继续转移，如甲状腺癌的转移栓子经上腔静脉至右心、肺动脉达肺部发生转移灶。后者又可继续分离肿瘤细胞，经左心至体循环，最后至骨骼发病(图18-1)。

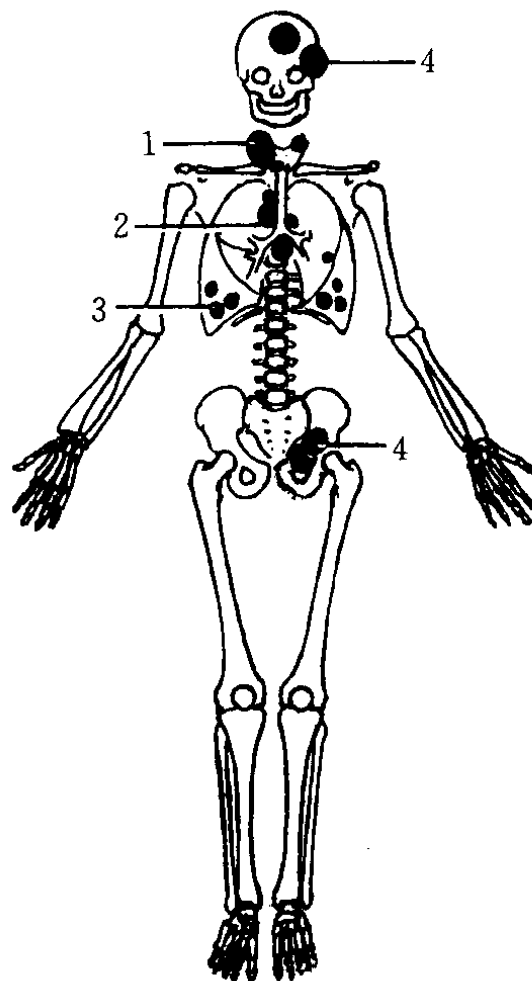


图18-1 腔静脉型转移

甲状腺肿瘤转移至纵隔淋巴结、胸膜和肺脏，此为第1过滤站，骨转移为第2过滤站

2. 门静脉型 肝脏为第1过滤站,肺部和骨骼分别是第2、3过滤站。如胃癌最初转移至肝脏,然后经下腔静脉至右心、肺部,再达体循环而至骨骼,故在临床上胃肠道肿瘤肝转移最多,肺部较少且迟,骨转移者最少(图18-2)

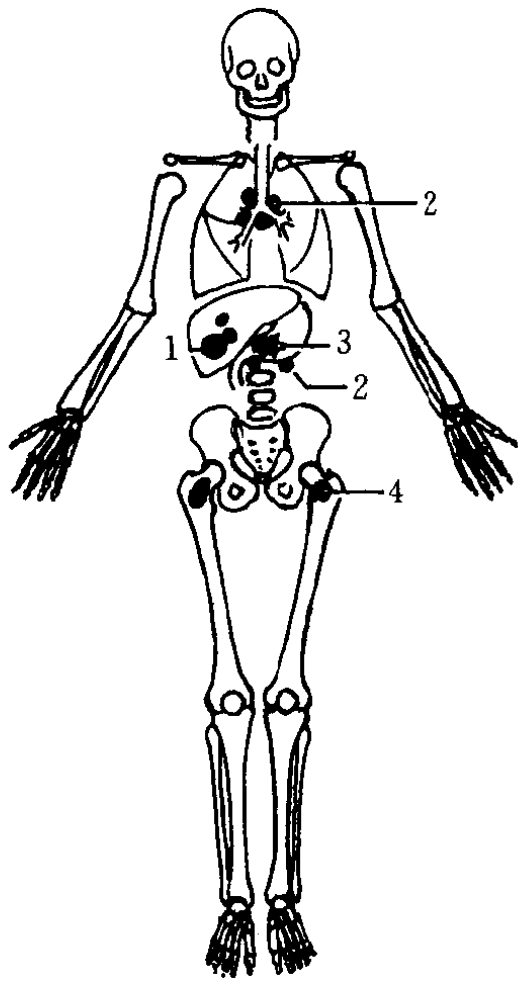


图18-2 门静脉型转移

胃癌转移至周围淋巴结及远处肝脏,此为第1过滤站,肺与胸膜转移为第2过滤站,骨转移为第3过滤站

3. 肺静脉型 肺部肿瘤的栓子常经肺静脉进入体循环的微小血管网,故肺、骨和其他脏器可同时发生转移灶。肺部肿瘤亦可由支气管动脉向其他肺叶或脏器转移,或由肺部转移至其他脏器,再经下腔静脉、心脏转移至肺部发病(图18-3)。

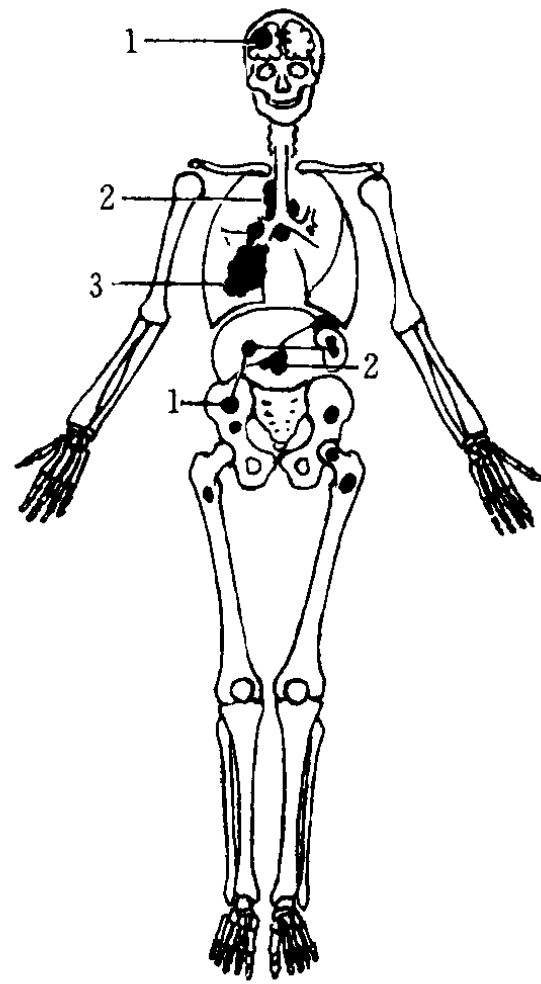


图18-3 肺静脉型转移

右侧肺癌并大纵隔和腹部淋巴结转移,远处转移至骨、肝、肾、肾上腺和脑,此为第1过滤站

4. 脊椎静脉型 在解剖上,盆腔、胸腔、头颅和四肢静脉与脊椎静脉丛有广泛的交通联系。由于该处静脉网内无静脉瓣,血流缓慢,可以停滞或发生逆流。任何引起胸、腹腔内压力升高的因素,均可引起瘤栓沿静脉逆行入静脉丛。通常肿瘤栓子借助于肌肉的牵引和重力的影响或其他因素,可不经过肺脏、肝脏而直接至骨骼,尤其是脊椎、骨盆、肋骨和头颅骨。如乳癌可不经肺部而直接由静脉丛转移至骨骼。此外,胃、甲状腺和前列腺肿瘤亦可经同一途径转移至骨。因此,在临床上常见有前列腺癌或乳癌在早期即发生广泛的骨转移。

动物实验证明,有些肿瘤可同时经腔静脉和脊椎动脉而发生转移。

5. 选择性转移 这种转移多发生于微小栓子或细胞栓子。它通过各微小血管滤过站,选择与原发灶营养相同的部位停留而发病,有以下几种方式:

(1)骨髓型 骨髓内的肿瘤如骨髓瘤,其细胞栓子可通过肺部而转移至骨髓,故骨髓瘤极少发生肺转移(图 18-4、5)。

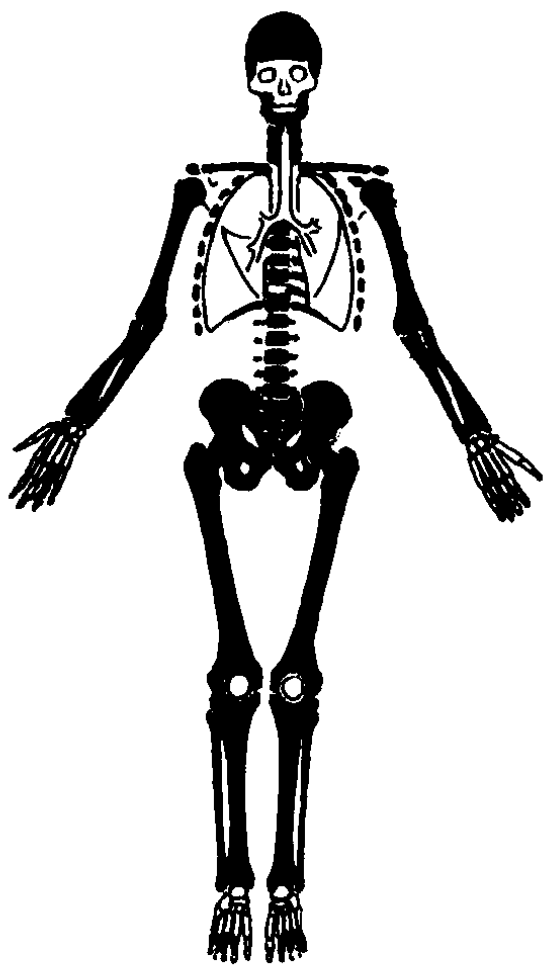


图 18-4 骨髓型转移
胸 11(白框)骨髓瘤转移至全身骨骼(黑)

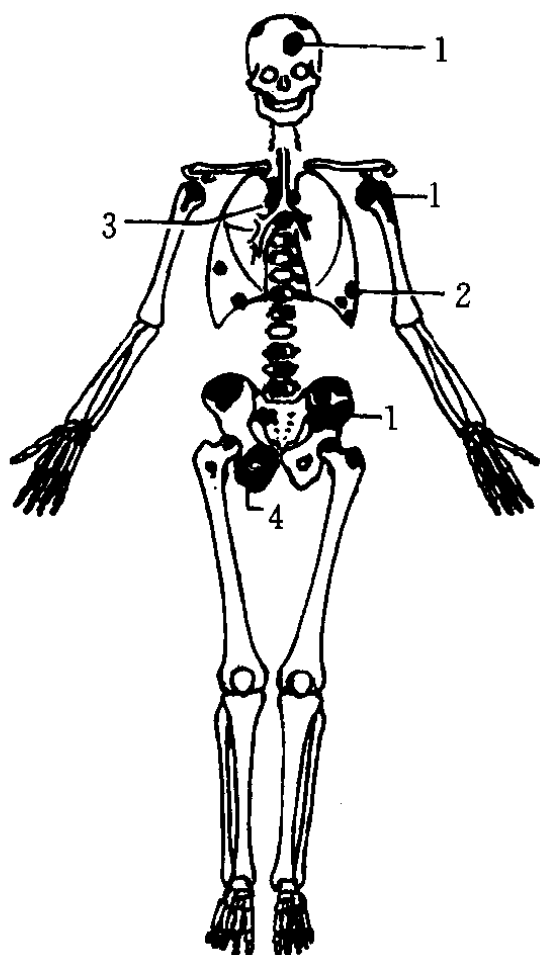


图 18-5 骨髓型转移
耻、坐骨尤文瘤为原发肿瘤,先转移至全身骨骼,再转移至肺和淋巴结

(2)淋巴型 原发灶在淋巴结内,可引起所有淋巴结和肝脾肿大。有些学者认为细胞栓子由淋巴经总淋巴管至血液,然后再选择适合其营养的部位停留下来而发病。

(3)网状内皮系统型 属此型的原发肿瘤有网状细胞肉瘤、甲状腺和纵隔的圆细胞肉瘤、神经母细胞瘤等。后者原发于肾上腺髓质,可很早发生骨骼转移,以后再转移至肝脏和淋巴结(图 18-6)。

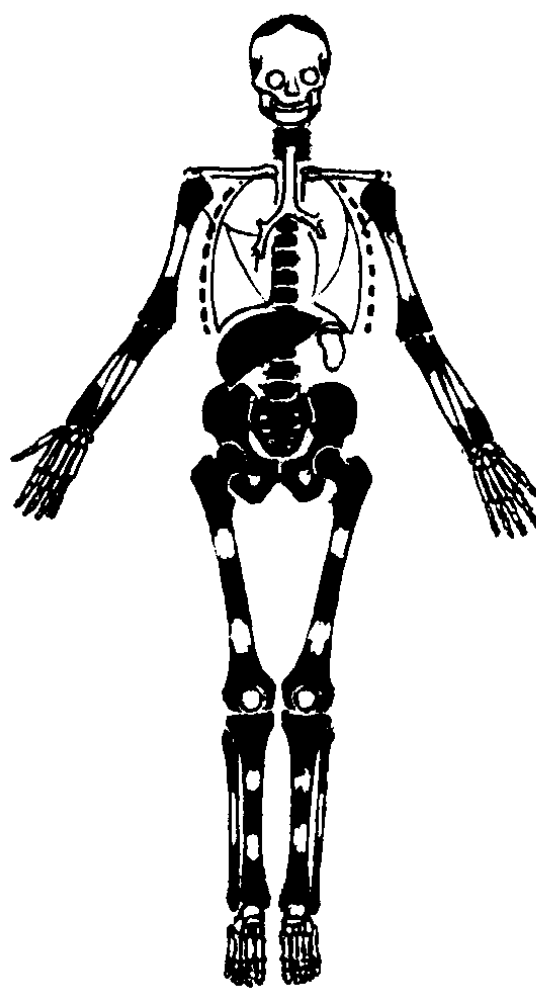


图 18-6 网状内皮系统转移

【发病率】现今虽然借助 X 线或其他方法可以发现很多的骨转移瘤,但由于各种条件限制而不能将其全部发现,故实际发病率较一般报道为多。瓦尔特(Walther)统计骨转移瘤生前发现者占 36%;克利(Coley, 1950)的 1 234 例恶性骨肿瘤报告中,转移性肿瘤占 22.1%;在艾布拉姆斯(Abrams, 1950)等 1 000 例癌肿报告中,27.2%发生骨转移,其发病率仅次于肺和肝转移;孙鼎元(1964 年)报告的 150 例,男 68 例,女 82 例,为国内最大的一组,年龄为 2~72 岁,30~60 岁占

78%，平均年龄 47.5 岁。

骨转移灶发现的时间早晚不一，可有以下几种情况：

1. 先发现原发性肿瘤，以后出现骨转移。

2. 先发现转移瘤，后发现原发性肿瘤。据统计，虽经各种检查，仅有 40% 能查出原发性肿瘤。

3. 发现转移瘤后，生前不能查出原发灶，死后尸检也不能发现。

【转移瘤的来源和转移部位】在理论上，任何恶性肿瘤都有发生骨转移的可能，但事实上却不然，有的肿瘤很少转移至骨骼，称为厌骨性肿瘤，如发生于皮肤、口腔、食管、胃、结肠和子宫的恶性肿瘤；有的则常发生骨转移，称为亲骨性肿瘤，如发生于前列腺、肾脏、甲状腺、乳腺和肺的癌肿。艾布拉姆斯 (Abrams) 等分析了 1,000 例癌肿的骨转移，其发生率如下表：

表 18-10 1 000 例癌肿骨内转移的发生率 (%)

前列腺	84	直肠	12.5
乳腺	73	胃	11
甲状腺	50	卵巢	9
肺	32.5	结肠	9
膀胱	26	食管	12
肾脏	23.5	舌	9
子宫	22	喉	7
胰腺	15.5	子宫颈	7.5

骨转移瘤可发生于全身任何骨骼，但以躯干骨如盆骨、脊柱、颅骨和肋骨最为常见。一般在长骨中常见于膝和肘关节以上诸骨，在其远端者较少。我们曾见 1 例肺癌 (男, 39 岁) 和乳腺癌转移至指骨末节。膝、肘以下的骨转移，近年文献报告在逐渐增多，尤其是转移至手、足小骨者。

【病理】转移瘤多为腺癌。肉瘤也可发

生，仅占少数。一般不能确定其原发肿瘤的所在部位，只有少数分化较好的转移瘤有助于其原发瘤的定位，如甲状腺癌、肾透明细胞癌、神经母细胞瘤、黑色素瘤、乳头状移行细胞癌等。

【临床表现】骨转移瘤的临床表现因原发肿瘤的类型、转移部位和生长速度而不同。早期可仅有局部疼痛或反射性疼痛，开始较轻且为间歇性。随着病变的进展，疼痛逐渐加重并呈持续性。早期应用止痛药可以缓解，故有时被误诊为风湿痛或下背痛，至晚期疼痛剧烈，需用麻醉药物才能暂时解除疼痛。

发生于表浅部位的骨转移瘤，局部可出现肿块。甲状腺癌和肾癌的转移瘤，常发生骨膨胀变形，或穿破骨膜侵入软组织形成肿块，因而常被误诊为骨原发性肿瘤。脊椎转移瘤常发生病理性压缩骨折，压迫脊椎神经根或脊髓，可引起剧烈而持续性疼痛，甚至发生瘫痪，故有时可误诊为脊髓肿瘤。若病变发生于骨盆或腰椎，则可有坐骨神经痛。发生于肋骨和胸骨，还可有环绕胸部的条带状疼痛。

在多发性骨转移病例中，常伴有严重贫血、体重减轻和恶病体质等表现。约 1/4 的患者并发病理骨折，有时以病理骨折为其首发症状而就诊。

【实验室检查】

(一) 血清钙和磷 溶骨性转移瘤因释出大量钙和磷，超出正常肾排出限度，故可有轻度钙、磷增高。在成骨性转移瘤中 (如前列腺癌)，虽也释出钙和磷，但在新生骨形成过程中又被利用，故血清钙和磷可正常和稍低。

(二) 碱性磷酸酶 成骨性转移瘤，尤其是前列腺癌，在成骨过程中产生大量碱性磷酸酶，并进入血循环，故血中碱性磷酸酶显著升高。但须注意，在转移瘤并发骨折或发生肝转移时，碱性磷酸酶亦可升高。溶骨性转移瘤因骨质修复很少，故多在正常范围内。

(三) 酸性磷酸酶 仅在前列腺癌侵及周

围软组织或转移至骨骼时增高。当睾丸摘除或进行激素治疗后,临床症状消失,酸性磷酸酶显著下降,但碱性磷酸酶因骨质修复等原因,在相当时期内依然处于增高状态。

(四)尿液本周氏蛋白 在个别病例可呈阳性,但价值不大。

(五)血清蛋白和白、球蛋白比例 较有价值,尤其当血清蛋白增高和白、球蛋白比例倒置时,常拟似骨髓瘤或骨转移瘤。

骨转移瘤通常最好发于红骨髓区或松质骨内

【影像学表现】

(一)X线

1. 分型 按病变的密度通常可分为溶骨型、成骨型和混合型,此外尚有囊状扩张型。一般成骨型病灶比溶骨型显示早。同一种肿瘤在不同部位可以表现为不同的类型。转移性肿瘤常多发,如为单发则易与原发肿瘤相混淆。

小的转移灶在骨皮质者比在骨髓者容易显示。有时转移灶在两侧相应部位发生,甚为对称和相似。

(1)溶骨型 转移瘤的溶骨改变,有人认为肿瘤生长、压迫、破坏的结果,有人认为肿瘤细胞释放化学性溶骨物质所致。常见的原发肿瘤为肾、甲状腺、肺及气管、生殖器官和胃肠道癌肿,某些转移瘤可发现于原发肿瘤之先。

骨质破坏常呈多发性蚕食或鼠咬状,边缘不规则,无硬化现象,分布于同一骨内或多骨同时发病。随着病变的发展,病灶扩大并可互相融合为一大片的溶骨性破坏区,为一薄层骨质包围,常并发病理骨折。一般除病理骨折外,很少出现骨膜反应(照片 18-155、156)。

类似原发性骨肿瘤的溶骨型骨转移瘤,在临床上可经常发现,其特点是单发大块性溶骨破坏,并有巨大软组织肿块,但无骨膜反

应。最初多诊断为巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿、单发性骨髓瘤,最后证实多属甲状腺癌或肾癌转移。有的骨转移瘤完全呈现为良性骨肿瘤表现,压迫皮质变薄,与原发肿瘤颇难区分。

发病于骨髓腔者,髓腔增宽。转移瘤多发病于含红骨髓的扁骨或长骨近端,故多见于四肢、膝、肘关节以上的骨骼,而其以下则较少见。克林(Kerin)氏复习了文献上转移至手部者 23 例,并报告了 16 例,其中 10 例发生于指骨。

(2)成骨型 一般认为转移瘤的成骨不是肿瘤细胞成骨,可能是由于转移瘤所产生的化学刺激物而成骨,或为肿瘤间质通过化生而成骨,或由骨髓内间充质细胞向成骨细胞分化时成骨。常见的原发性肿瘤大多数为前列腺癌,少数为乳癌、鼻咽癌、膀胱癌和胃癌、肺癌等。

①转移灶呈斑点状和块状硬化影,边缘不整,通常转移瘤几乎都是多发,单发者极为少见。小的病灶常分布均匀,大的如棉花球状外观,骨小梁增厚,间隙变窄。椎体广泛性转移时则呈均匀性硬化,颇似石骨症表现(照片 18-157、158)。

②结节形的转移瘤边界清楚,但多发而弥漫分布者,界限不清,常逐渐移行于正常骨结构中。

③骨外形大多不变,弥漫性病灶可见患骨增厚,骨膜下可出现数量不等的新生骨,有的还可见放射状骨针。在费累车(Fletcher)报告的膀胱癌双侧骨转移中,6 例出现骨针。此外亦可见于前列腺癌、胰腺癌、支气管肺癌、甲状腺癌和乳腺癌骨转移。骨针是肿瘤的一种反应性改变,并非原发性肿瘤所特有。少数成骨型转移,骨外形增大,宛如原发性骨肉瘤。我们得见一例,继发于鼻咽癌,全身有多处类似的骨转移病灶(照片 18-159)。

④转移瘤病变可暂时停止发展,形成不

规则网状骨小梁。在放射治疗后,骨破坏区可被稀疏而不规则的骨小梁所代替。自发性骨折后可有大量新生骨形成。乳癌骨转移经激素治疗后,不但疼痛可缓解,而且骨破坏区亦可重新钙化。

(3)混合型 兼有成骨和溶骨型变化。单发者须与骨感染区别。此外,某些转移瘤经治疗或其他原因,可有转移类型上的转变。乳癌在卵巢切除或用男往激素治疗后,溶骨性病变更可发生硬化。前列腺癌转移主要为成骨性,在老龄患者可为溶骨性,用女性激素治疗可使之停止发展或消退。

对放射治疗敏感的转移瘤,在放疗后可由溶骨型转为成骨改变。膀胱癌局限于膀胱时常为溶骨性转移,当侵及前列腺时常为成骨型。

(4)囊状扩张型 这一类型较少,但也可见到。刘炳寰报告占24%,表现为囊状扩张性的骨破坏,有时甚至似气球状的骨扩张或类似动脉瘤样骨囊肿、骨巨细胞瘤的改变。肿瘤最初在骨内呈囊状破坏,边界清楚,逐渐长大后,可使骨皮质扩张,同时骨外膜增生形成骨壳。由于肿瘤呈分叶状生长,表面常凹凸不平,骨壳厚薄不均,可形成许多骨嵴伸向腔内,使其呈多囊状改变。肿瘤有时可以很大,形成巨大多囊状破坏。骨壳部分吸收边缘可中断不连。

囊状扩张型多见于长骨,其中以肱骨和股骨最好发,形态颇似骨的原发性肿瘤。我们曾见到两例,均为腺癌,分别为胃腺癌和甲状腺癌转移。最初我们均误诊为原发性恶性肿瘤。如果加强对囊状扩张型骨转移瘤的认识,认真分析并考虑骨转移瘤的可能,再做全身细致的检查,觅寻原发灶,则可减少或避免误诊。

2. 常见诸骨转移瘤的X线表现

(1)脊椎 最为多见,胸腰椎多,颈椎次之。椎体发病多于附件,单个或多个相邻椎体

发病较多。溶骨性转移,骨质呈现疏松或出现斑点状、虫噬样骨破坏,椎间隙保持正常。这种细微破坏若摄片质量不高,常被忽视或漏诊。破坏扩大时,可相互融合成大面积缺损,严重时常并发病理性骨折。在椎旁可形成对称性软组织肿块。几乎所有癌肿转移均属溶骨型。如经放射治疗,有的可呈成骨表现。脊椎成骨型转移表现为椎体散在斑点状或棉球样致密区,严重者全部椎体均呈浓白色,颇似石骨症表现,椎间隙正常,多见于前列腺癌、乳癌、膀胱癌、宫颈癌、胃癌和甲状腺癌。混合型转移则兼有成骨和溶骨性改变,在邻近椎体可发现有的椎体呈单纯溶骨或成骨型破坏,常见于前列腺癌和乳癌。

(2)骨盆 溶骨型转移多开始于髌臼附近,耻骨和髌骨均为好发部位。病灶呈穿凿状缺损,或呈密集的斑点或虫噬状破坏,也可呈圆形或卵圆形泡沫状大块骨破坏(照片18-160)。表浅者局部可扪及肿块,多见于甲状腺、消化道、膀胱和子宫肿瘤。成骨型转移多见于髌臼和髌髌关节附近,呈边界不清的斑块状或棉球状致密区,同时可见髌骨和腰椎或股骨上段有类似病灶,多见于前列腺、乳腺或膀胱癌。肿瘤可掀起骨膜,刺激新生骨形成,使骨骼增粗变形,特别见于耻骨上支,须与畸形性骨炎鉴别。混合型转移则兼有溶骨和成骨性改变。

(3)长骨 骨转移瘤可为:①中心型(骨髓性);②周围型(皮质性);③骨端型;④骨干型。最多发于含红骨髓的长骨近端,在骨干的营养血管亦可见到。大多表现为溶骨性,呈无结构的骨缺损。严重时骨皮质大部破坏,仅余薄层骨壳,犹如囊肿表现。有的自骨周围向皮质破坏,局部凹陷变形,颇似原发性软组织、骨膜或皮质肿瘤所致的压迫变形,极少数骨端呈泡沫状,并有骨膨胀变形,宛如骨巨细胞瘤。一般说来,除非发生骨折,不会出现骨膜增生。

(4)短骨 骨转移瘤可发生于任何骨骼,最好发于躯干骨和膝、肘关节以上的长骨,而手足短骨较少发生,一般愈向远端愈少。我们见有一例乳癌转移至手指末节,另得见一例肺癌(男性,35岁),除肺和骶骨发生转移外,并转移至右中指末节,呈溶骨性破坏。

手足短骨转移瘤的X线表现大体同长骨,病变大多在松质骨或髓腔,呈现全无结构的透明破坏区,边缘不清,呈蚕食或鼠咬状,无任何硬化现象。转移病灶大体呈圆形,分布于同一骨内或多骨同时发生。破坏区可多个病灶融合一起,也可以累及骨皮质,但极少见有膨胀性的改变,很少出现骨膜反应。

在临床上可有剧痛,但无肿胀和关节活动障碍。若在他处亦发现转移灶或找到原发病灶,则较易确诊。

(5)胸骨 发生于胸骨的转移瘤,常为单纯溶骨性破坏,有时可稍呈膨胀样,破坏区内密度可不均匀,常伴软组织肿块,可突向胸腔或胸外。

(6)颅骨 大多为溶骨型或混合型,骨破坏呈圆形或卵圆形穿孔状,边界清楚,无硬化边缘(照片18—152)。颅底结构被侵犯,多来自鼻咽癌,先开始于岩骨尖或岩蝶缝区域,严重者可侵犯斜坡、鞍底甚至鞍背。成骨型转移较少,亦可发生放射状骨针。

(7)肋骨 大多为溶骨性破坏,肝癌和肺癌较好发生,常在较低位的肋骨前端出现。早期表现为密集的小点状或虫噬样破坏,继续发展则扩大并相互融合,成为较大的缺损。一般均在原处破坏,不发生膨胀性改变。前列腺癌和膀胱癌常发生成骨性转移,往往多条肋骨同时出现。乳癌的骨转移往往呈明显的混合型改变。

观察时,必须严格细致检查每一个肋骨和每一个部位的骨皮质。破坏常开始于皮质,先表现为局部疏松,随后密度减低、破坏和中断,可有层状骨膜反应和软组织肿块。

(二)CT 骨盆和脊柱是转移瘤的好发部位,其次为肋骨、胸骨、颅骨及长管骨,手足骨罕见。CT扫描可避免骨质重叠及肠气的影响,可明确显示有无骨破坏,并且显示病灶的数目比平片更多,范围更广,也能清楚地显示局部软组织肿物的范围、大小及其与周围脏器的关系。

1. 溶骨型 可单发或多发,病变为斑点状、大片状或膨胀性囊状破坏,形态不规则,边缘相对清楚,无硬化,侵犯骨髓质或皮质,很少有骨膜反应。大部分溶骨性转移瘤可出现软组织肿块,但体积不太大,平扫呈密度均匀性或不均匀的软组织密度,其间可有残留骨存在。增强扫描可有不同程度强化,可为均匀性强化,有时肿物中心可见低密度的无强化区,为坏死区。溶骨性转移瘤常发生病理性骨折。脊柱的溶骨性转移瘤,常使椎体发生溶骨性破坏,椎体压缩变形,常累及椎弓根,椎间盘一般不受累,局部可见软组织肿块。部分脊椎转移瘤可侵及椎管,压迫硬膜囊并使之移位。

2. 成骨型 成骨性转移瘤是肿瘤生长缓慢的象征。成骨性转移瘤常为多发性病灶,早期表现为斑点状、片状、棉絮状或结节状,边缘模糊或清楚的高密度病灶,骨小梁增粗,小梁间隙缩小,甚至消失。晚期,多发病灶相互融合,有时呈弥漫性硬化。一般无软组织肿块,很少有骨膜反应。

3. 混合型 兼有溶骨型和成骨型病灶。

CT扫描亦有一定限度,CT图像整体概念差,轻微骨膜反应不易显示,骨质疏松与轻微的骨质破坏的区别亦有一定难度,而X线平片多软组织的显示较差,所以CT扫描应与X线平片相结合,综合分析。

(三)MRI

1. 自旋回波序列 大多数骨转移瘤在 T_1 加权像为等或低信号, T_2 加权像为高信号。注射Gd-DTPA可呈中度增强。而成骨

性转移在 T_1 加权像和 T_2 加权像均呈低信号。

2. 短 T_1 反转恢复序列 本序列使脂肪组织抑制,正常骨髓组织呈低信号。而肿瘤组织高信号,与自旋回波序列明显不同。骨转移瘤经过局部和全身治疗后,反转序列信号减低,亦为肿瘤消退的可靠征象。

3. MRI 对骨转移瘤的优点在于能检出 X 线、核素骨显像和 CT 扫描不易检出的病变,并能画出转移灶的分布、数目、大小以及是否侵犯邻近组织,为临床及时诊断及估价预后提供可靠信息。

(徐德永 何树岗 张传玉 孙锡和)

第十三节 骨的肿瘤样病变

骨纤维异常增殖症

骨纤维异常增殖症(fibrous dysplasia of bone)系正常骨组织逐渐为增生的纤维组织所代替的一种疾患,可单一或多个骨骼同时发病。若同时并发骨骼系统以外的临床症状,如皮肤色素沉着、性早熟等内分泌紊乱表现,则称为奥耳布赖特(Albright)综合征。

1921年,本症首先由威尔(weil)所报道,之后,奥耳布赖特(Albright)在1937年及1938年又作了详细的报道。1942年,利什亭斯太与解菲(Lichtenstein & Jaffe)报道了15例,并对其收集的资料共90例,作了更详细的阐述,正式命名为骨纤维异常增殖症。

国内首先由汪绍训(1949)报告3例,之后续有多篇报道,共报告92例。我们与部分兄弟院校共见到200例,其中累及颅面骨者115例,累及躯干、四肢骨者106例(内有21例颅面和躯干四肢骨同时受累)。95例经手术和病理证实,15例为奥耳布赖特综合征,其余均有典型的临床和 X 线表现。

【病因】发病机制和病因至今不明。有人认为本症起始于内分泌及代谢机能失调。目前大多数学者公认,本病系原始间叶组织发育异常、骨骼内纤维组织异常增生所致。

本病与奥耳布赖特综合征的骨骼改变相同,在相互关系未明确以前,可理解为两种先

天异常的共同出现。

【病理】病灶组织比较坚实,切割有砂砾感,呈灰红色或白色,若有出血则呈红色。由于所含纤维组织与骨组织两种成分的比例不同,故在不同病例或同一病例不同的病灶,质地可各异。多骨性的病例,在切面上可见到透明软骨小结节,或可见到囊状变性,其内含有血液。病灶累及骨皮质时,皮质内缘有骨嵴并变薄,而且向外膨出,表面光滑,严重者可发生病理骨折、骨外膜轻度增生,有一薄层新生骨皮质。

镜检,病变主要为纤维结缔组织和新生骨组织,在不同病灶或同一病灶的不同区域,由于二者比例不同,病理变化各异。

一般较成熟的病灶,纤维结缔组织的细胞较长,核细长而染色深,有较多且致密的胶原纤维,血管组织较少。在纤维结缔组织内可见由其直接化生而来的弧形或蟹足样骨小梁,在骨基质内还可见有纵横交错的胶原纤维(来自纤维结缔组织)和大而圆的骨陷窝,其内有幼稚的骨细胞。骨小梁一般细而长,钙化常不均匀,骨小梁周围有时还可出现破骨细胞,表明骨组织有重建现象。

在比较幼稚的病变组织中,纤维结缔组织比较疏松,其内有较肥大的纤维母细胞,胶原纤维少,血管较丰富,而骨组织化生现象更为明显。

少数病例可出现软骨组织,其软骨细胞

和基质均较成熟,在囊性变或出血处的附近,有时可见有含铁血黄素、泡沫细胞或多核巨细胞。

【临床表现】

(一)发病率 在我们的200例中,男性118例,女性82例,男女之比约3:2;就诊年龄为4~62岁,以11~30岁最多,计138例,占69%,近4/5在30岁以内就诊,平均年龄为24.6岁。追溯其发病年龄,最幼者为一初生女婴,其余10岁以内占30%,20岁以下占68.5%,85.5%在30岁以内,说明本症大多发病于儿童和青年期,所异者仅发现年龄不同而已。

(二)症状与体征 本症病变发展缓慢,病程可自数年至数十年不等,利什亭斯太(Lichtenstein)氏报告平均病程20年,最长者达36年。在我们的病例中,病程最短者两天(外伤后偶然被发现),最长28年,平均病程6年3个月,有6例系胸部X线检查时偶然发现,另有14例系外伤后摄片时发现。累温(Lewin)认为,本症一般在成年后发展缓慢,或基本稳定而停止发展,但亦有人认为可终生逐渐发展。我们有一例曾连续追查23年,发现病变仍持续发展。若有生长加快,疼痛增剧,则应注意恶变。

单骨或较早期者,常无任何症状,若累及负重部位,如股骨粗隆,则可引起弯曲畸形或跛行。多骨型的病变出现时间愈早,症状愈明显。如发生于下肢,则常见症状为肢体增长或缩短,可引起跛行、畸形和局部疼痛,其中以股骨上段弯曲和髓内翻最为多见,严重者小腿呈钩状弯曲,行动困难。病变表浅者局部常可扪及骨性硬块。如病变发生于上肢诸骨,或仅限于少数骨骼之内,则症状出现较迟,常在成年后或并发骨折时才被发现。

在我们的200例中,肢体畸形者49例(占24.5%),多以下肢为主,其中髓内翻占20%,股骨弯曲占19.5%,有一例小腿多次

骨折畸形愈合而呈“乙”字弯曲畸形(照片18-161);21%发生病理骨折,常见股骨头完全脱落(照片18-162);18.5%肢体增粗;13.5%局部疼痛;跛行者占11.5%。

头面部受累比较容易引起注意而被早期发现。头面部或颌部常呈不对称性畸形隆突,可有头痛、鼻塞、流涕、眼球突出、视神经萎缩等症状。

在我们的材料中,颅面部局部或广泛隆起畸形者占47.5%,其中许多表现为“骨性狮面”,眶间距增宽,严重者可达6~8cm。隆起之肿块质硬并逐渐长大,局部有或无疼痛。硬腭下陷或齿槽骨膨大。眼球突出移位24例(12%),其中单侧22例(92%),双侧2例,视力减退3例,双颞侧偏盲1例,双目失明和视乳头水肿各1例。此外,有的还常诉有头痛、头晕、鼻阻塞、耳聋、听力和嗅觉减退。有两例颅神经受压而出现程度不同的颅神经麻痹症状,最严重的一例同时累及I、II、IV、VII、IX、X诸颅神经,少数有头部血管搏动感或自觉外耳道突出。下颌骨病变可使下颌骨延长、偏斜、膨隆畸形,以及关节活动障碍等。大多数病例常无自觉症状而于摄片时被偶尔发现。

(三)奥耳布赖特(Albright)综合征 骨纤维异常增殖症合并皮肤色素沉着和内分泌紊乱,尤其是并有女性性早熟症状,称之为奥耳布赖特氏综合征。1921年温尔(Weil)氏首先报告了一例9岁女孩,患有多发性病理骨折,并有性早熟及先天性皮肤色素沉着。1937年奥耳布赖特等又报告了5例相同的病例,并作了详尽阐述。晚近以来,奥耳布赖特综合征报道增多,且其三项主要表现可不共同出现。在内分泌紊乱中还包括有性早熟以外的其他内分泌腺(脑垂体、甲状腺、甲状旁腺、肾上腺等)症状。因此在临床上,本病已由外科范畴逐渐被视为一个内科疾患了。

在我们的200例骨纤维异常增殖症中,有15例奥耳布赖特综合征(占7.5%),其中

女性 10 例,男性 5 例,女性为男性的两倍(2 : 1)。连同国内已报告的 9 例共 24 例,其发病年龄为 1~39 岁,平均为 22.7 岁,病程最早发现于出生后数月,最长 34 年,平均 16 年。其临床表现如下:

1. 性早熟 出现率最高,是最常见的内分泌紊乱表现,在我们的 10 例中,男性 3 例,女性 7 例。女性性早熟表现为月经过早来潮,乳房和阴毛等过早发育生长。月经早潮有 7 例,其中开始于 3 岁者 3 例,4 岁 1 例,8 岁 3 例。5 例乳房过早发育,最早 1 例开始于 3 岁半。男性性早熟有 3 例,年幼时外生殖器即发育超常,增大成熟如成人,其中 1 例性欲特别旺盛,但在 30 岁以后迅速衰退。

2. 脑垂体功能障碍引起巨人症和肢端肥大症有 4 例,其中巨人症和肢端肥大症各 1 例(均为男性),巨人—肢端肥大症之例(男女各 1 例)。1 例巨人症自幼年高大,超出同年龄儿童,成长后高达 2.1m。另 1 例女性巨人—肢端肥大症自幼生长发育较早,体格高大,15 岁时身高 1.81m,17 岁时为 1.83m,在使用激素后方停止生长,并曾有四次泌乳。肢端肥大症 1 例(男性)极为典型,垂体窝扩大并有视野缺损,口服葡萄糖耐量试验减低,表明垂体分泌生长激素过多。

3. 甲状腺机能亢进 有 1 例,经手术和病理证实为甲状腺瘤和毒性甲状腺肿。可能由于垂体分泌甲状腺素过多而引起。奥耳布赖特综合征常合并毒性或非毒性甲状腺增大,有人报道合并甲亢者为 5%,合并甲状腺瘤者可高达 30%。

4. 甲状旁腺增大 较少见,资料仅见 2 例报道。由于该激素分泌不受垂体前叶控制,发病机制尚不明了。

5. 男子乳房发育 亦较少见,过去仅有 3 例报道,有的出现乳溢,系催乳激素过度分泌所致。

6. 肾上腺皮质机能亢进(柯兴氏综合

征) 仅有 1 例报道,手术发现双肾上腺皮质增生,亦可由于肾上腺腺瘤或癌引起。

7. 智力发育低下 我们有 1 例,系 8 岁女孩,智力如幼儿。

8. 皮肤色素沉着 系基底细胞产生异常增多的色素所致。有的于出生时即已存在,有的范围较小且隐蔽,须仔细检查才能发现。

皮肤色素沉着常见于口唇(照片 18—163)、背部、腰臀部及大腿,呈褐色,不高出皮肤,呈小片或大片散布,我们有 12 例(80%),色素所在部位与骨病变部位无何显著的关联。

奥耳布赖特综合征的各种内分泌改变,除了甲状旁腺增大外,都与垂体的功能改变有关,究竟什么因素引起垂体功能的变化,各家论说不一。但霍斯(Thannhauser)认为系颅底骨质增生,压迫了下丘脑,实践表明这种见解缺乏客观根据。因为出现内分泌症状者,颅骨不一定有病变。反之,颅底增生者也未必一定有内分泌症状,而且有的病例颅底改变的轻重也常与症状不成正比。在我们有内分泌症状的 12 例中,仅 7 例有颅底增生。又在我们 200 例骨纤维异常增殖症中,有 58 例颅底增生,但无一例有内分泌症状,故二者无何直接关系。

塔姆路普和沃尔曼(Tbamdrup & wolman)认为,女性性早熟 1/3 与脑部疾患有关,其中半数以上病变位于下丘脑。国内天津也有相似的报告。罗特希尔德(Rothchild)多次提出电刺激下丘脑可促进垂体前叶的分泌活动,尤其是促性腺激素分泌增加最为明显,表明下丘脑在调节垂体功能上起着重要的作用。瓦里科(Warrick)认为这是由于下丘脑的先天性异常所引起。利德(Leader)认为下丘脑的正中隆起附近的神经末梢,能分泌多种释放激素(releasing hormone),通过垂体—门脉循环到达垂体前叶,影响其正常分泌功能,使垂体前叶分泌促甲状腺激素、促肾上腺

皮质激素、生长激素、促卵泡激素、黄体形成素等,而抑制催乳激素。因此下丘脑的先天异常或病变,能引起垂体前叶的一种或多种激素异常释放,因而发生各种内分泌紊乱的表现。但尿中女性促性腺激素、卵泡刺激素的测定均正常。因此,以上学说尚不能满意地解释内分泌紊乱现象。

【实验室检查】本病的血化学检查,如血钙、血磷、碱性磷酸酶等,一般均无异常改变,偶在骨骼广泛发病时碱性磷酸酶略可增高。我们曾作血钙检查 24 例、血磷检查 23 例、碱性磷酸酶检查 20 例,除一例血钙略高外,其余均在正常范围。尿化验一般均正常。

【影像学表现】我们 200 例中,单骨型(84 例)占 42%,多骨型(116 例)占 58%,单骨型中除一例为单骨多发外,其余均为单骨单发。四肢躯干骨以股骨、胫骨、肋骨、肱骨多见。颅面骨以下颌骨、上颌骨、颞骨和枕骨好发。多骨型中 57.7% 为单侧发病,42.2% 累及双侧,其中 2/5 病变以一侧为主,总计单侧或偏一侧发病者 87 例,占 70.7%。表明本症具有显著的单侧发病倾向。发病最多的一例,全身有 172 块骨同时受累。

(一) X 线

1. 病变分布

(1)四肢躯干骨 以躯干骨发病最高,下肢骨居次,上肢骨最少。按其好发部位,股骨最高,其次为胫骨、肋骨、髌骨、坐骨、耻骨、肱骨、手骨、腓骨、脊椎骨(照片 18—164)、腕舟骨、桡骨、肩胛骨、尺骨,胸骨及锁骨最少。在长管骨近端病变最多,向远端依次递减,近端占 76%,中段 48%,远端 23%,亦即病变多起于干骺和骨干,并逐渐向远端扩展。在干骺愈合前病变常为骺线所限,较少累及骨骺,我们见有 5 例(照片 18—165)。

(2)颅面骨 在 115 个颅面骨病例中,48% 累及颅盖骨,65% 累及面骨,51.8% 波及颅底。颅骨发病次序为蝶、额、顶、枕骨,在面

骨中则以上颌骨、下颌骨、颞骨、腭骨为多见。在单骨型病例中,病变分布次序为下颌骨、上颌骨、颞骨、枕骨、顶骨、额骨、蝶骨。在多骨型中以蝶骨最多,其次为上颌骨、颞骨、额骨、下颌骨、腭骨、顶骨、眶骨、颞骨、岩骨、枕骨及鼻骨。全部病例累及副鼻窦 113 个,其中上颌窦最多,其次为蝶窦、筛窦及额窦。X 线表现为副鼻窦闭塞、扩大或窦腔受压变小。累及乳突者有 5 例,蜂窝均消失。

2. 病变形态 四肢躯干骨的 X 线表现可分为囊状膨胀、磨玻璃样、丝瓜络样及虫噬样四种主要表现。

(1)囊状膨胀性改变 分单囊及多囊两种。大多表现为单囊状膨胀性透亮区,边缘硬化而清晰,骨皮质菲薄,外缘光滑,内缘呈波浪形或稍毛糙。在囊内外常散在有条索状骨纹和斑点状致密影,此为其特征表现,常见于管状骨及肋骨。多囊状病变多表现为大小不等的圆形或椭圆形透光区(照片 18—166),与周围正常骨质界限分明,并有较短的骨嵴自边缘伸向囊腔呈梅花瓣状,此种改变最常见于髌骨、胫骨、股骨颈和粗隆间。少数病变呈泡沫状,颇似巨细胞瘤(照片 18—167)。病理检查,病变区内增生的纤维组织替代了海绵骨,并压迫周围骨质。多囊性病变实为囊壁上的骨嵴重叠而成,并非真性囊肿。

(2)磨玻璃样改变 正常骨纹消失,髓腔闭塞而形如磨玻璃状,常并发于囊状膨胀性改变之中(照片 18—168),有时亦见有粗大之条状骨纹和钙化斑点贯穿交错,犹如大理石纹,常见于长管骨和肋骨,少数见于短管状骨。病理检查由新生的不成熟的原始骨组织—纤细的骨梁所构成。

(3)丝瓜络样改变 骨膨胀增粗,皮质变薄甚至消失,骨小梁粗大而扭曲,颇似丝瓜络状。严重者病骨结构纤细如蛛网状,与正常骨质有清楚界限,常见于肋骨、股骨和肱骨。在长管骨,常表现为呈纵轴方向分布的粗大骨

纹,横行骨纹较少(照片 18-169)。病理检查表现为部分病灶因骨质修补而呈现硬化性骨纹。

(4)虫噬样改变 表现为单发或多发的溶骨性破坏,边缘锐利如虫噬样,有时酷似溶骨性转移瘤样破坏,我们有 5 例经病理证实,其中 1 例在术前曾考虑为转移瘤。

以上 4 种主要病变形态单独出现者较少,大多数为多种类型共同存在。在随访观察中,各种形态可互相转化,反映了病理上骨质破坏与修补并存。此外常在病区掺杂有条索状骨纹及斑点状钙化或骨化影(照片 18-170)。大多数病变与周围正常骨质的界限分明,没有全身或病肢、病骨骨质稀疏现象。

颅面骨纤维异常增殖症的变化主要为外板和板障的骨质膨大、增厚和囊性改变。正常骨结构消失而呈现磨玻璃样或骨质明显硬化,有时可伴有不规则的粗大骨小梁或斑点状钙化影像,个别病例可显示虫噬样改变。颅骨内板一般较少受累。有三种基本表现:

(1)膨胀囊状改变 即所谓类畸形性骨炎型,主要表现为颅面骨局限或广泛性增大畸形。板障呈单囊状改变,外板变薄外凸,内板可见增厚,但较少有内板膨出侵及颅内者。较为局限的囊样改变边界较清楚,常围绕以硬化环,极度膨大时即呈泡状表现。若病变广泛则分界大多模糊不清,呈磨玻璃样或为均匀性增白影。我们的病例中,70%骨质呈膨胀性改变,33%为囊样改变,较多见于额骨、顶骨及下颌骨,板障的囊样改变在切线位置显示最清晰。

(2)磨玻璃样改变 主要表现为板障闭塞,骨小梁消失,颅骨呈半透明状犹如磨玻璃。如骨密度较高则常呈均匀增白影像。我们的病例中有 78%呈磨玻璃样改变,73%骨密度均匀增白。

(3)硬化改变 较少见,表现为分叶样膨胀性的骨质增生,骨密度均匀增白、硬化,边

缘清楚,厚 1~5cm,范围大小 3~13.5cm,可跨越多骨(照片 18-171)。4 例全为多骨型,3 例发生于前中颅凹,蝶、筛窦均示闭塞(照片 18-172),其中 1 例于一侧额顶部及前额部同时有分叶样增生(照片 18-173)。另有一例病变广泛,占颅骨的 1/2 最厚处达 5cm,自右额、顶、颞部向下侵及中颅凹及岩骨,蝶窦闭塞(照片 18-174)。硬化性的局部 X 线表现颇似致密骨瘤,但病变范围广泛,同时跨越多骨,在颅面及其他骨骼常有典型表现,诊断和鉴别一般不难。

事实上,上述三种表现不论单骨型或多骨型,绝大多数是多种形态同时存在,其中以磨玻璃样增白及膨胀性改变或以磨玻璃样均匀增白、膨胀及囊样改变同时存在为最多见(照片 18-171~174)。单一类型改变者较少。

(二)CT 主要有两种表现类型,即囊型和硬化型病变。囊型病变主要见于四肢骨,表现为囊状透光区,皮质变薄,骨干可有膨胀,囊内有磨玻璃样钙化。病变发展,囊状透亮区可形成多囊状,囊内有粗大的骨小梁,囊性病变周围可有硬化。股骨和胫骨的病变可因负重而引起病骨晚期变形。硬化型病变多见于颅面骨,也可侵犯颅底骨。骨硬化的特点是非一致性密度增高,在硬化区内有散在的颗粒状透亮区。颅骨穹隆的病变侵犯外板和板障,骨质膨大、增厚和囊性改变,呈磨玻璃样或硬化型改变。面骨主要侵犯上颌骨,硬化区波及颞骨及眶下缘,并占据上颌窦腔,使上颌窦闭塞,颧骨突出。

(三)MRI 病骨膨胀,多数情况下纤维组织较有特征,在 T_1 、 T_2 加权像上均为中等信号,病灶边缘清楚。如病灶内有囊性变、出血、软骨岛、残存的骨髓脂肪,则有散在的高信号,当病灶内全部囊变时,则表现为 T_1 加权像低信号, T_2 加权像高信号。

【并发症】

(一)骨骼畸形和病理骨折 最多见,骨骼畸形多见于骨盆及下肢骨,严重者下肢呈“乙”字形弯曲(照片 18-167)。我们有 49 例出现骨骼畸形,其中以髓内翻和股骨弯曲畸形最多见(照片 18-175~177),其次为骨盆畸形和股骨头转位、上肢骨弯曲、小腿骨畸形。病理性骨折有 42 例,其中以股骨为最多,占 43%(照片 18-178),其次为胫骨、腓骨、肱骨、桡骨、肋骨及掌骨等。骨折最多的 1 例发生于右股骨,先后多达 5 处,另 1 例同时见有 5 条肋骨骨折。一般骨折处骨膜增生和骨痂形成较少。

(二)恶变 骨纤维异常增殖症可恶变为骨肉瘤、骨纤维肉瘤、软骨肉瘤和巨细胞肉瘤,其中以骨肉瘤最多。我们有 4 例发生恶变,占 2%,其中骨肉瘤 2 例(分别发生于胫骨和下颌骨),纤维肉瘤(发生于肋骨)和软骨肉瘤(蝶骨)各 1 例。我们 4 例连同国内已报道的 5 例共 9 例,发病率为 3%强。单骨型与多骨型恶变率(4:5),同四肢骨与颅面骨(4:5)恶变率相近。绝大多数(8/9)为一处病灶恶变,多处同时恶变者 1 例。

恶性变大多开始于骨纤维异常增殖症病灶的局部,通常为单一骨骼,少数也可多处病灶同时发生恶变。大多表现在病灶的背景上局部出现溶骨性破坏或伴有成骨性改变,典型者可以见到放射状瘤骨。骨肉瘤一例发生于下颌骨,在典型膨胀变形和磨玻璃样病灶的基础上,出现局限性溶骨性破坏和放射状骨针,宛如下颌骨原发性骨肉瘤表现(照片 18-179)。

恶变为软骨肉瘤一例,在病灶中出现溶骨性破坏和散在的钙化斑点。恶变为纤维肉瘤一例,系 13 岁女孩,发生于肋骨,仅见发展迅速的骨破坏,软组织肿块影明显增大并突向胸腔内,其他无改变。

【鉴别诊断】大多数多骨多发型和部分单骨型病变,根据其典型 X 线所见,结合临

床资料,可以确诊。部分表现不甚典型者,若能综合临床、X 线和病理三方面检查结果,确诊亦不困难。

(一)甲状旁腺机能亢进 全身骨骼骨质稀疏,颅骨内外板边缘模糊,严重者境界几乎完全消失,板障呈半透明的颗粒状。颅骨可有圆形透亮区及圆形斑状硬化区,或出现颅板增厚,呈棉絮状的密度增高,但无局限的膨隆或囊状破坏区。在四肢长骨亦有骨稀疏,同时可见多发性的囊样变或局限性的破坏区,边缘锐利而无硬化现象,亦无偏侧发病倾向。指骨普遍性骨膜下骨吸收为本症的特征性表现。血化学检查,血钙增高,血磷降低,少数碱性磷酸酶可升高,尿液钙、磷亦相应增加。此外,在临床上还有其他甲旁亢的表现。

(二)畸形性骨炎 多见于成人和老年人。病变好发于头颅、骨盆、股骨和胫骨。长管骨增粗并常弯曲畸形,皮质增厚,与正常骨交界处有“V”形疏松区。骨小梁呈粗大网眼状。颅骨有典型改变,外板呈绒毛状增厚,其内有密度不均的虫噬样破坏。血清碱性磷酸酶显著增高,与本症迥然不同。

(三)脑膜瘤 表现为以内板改变为主的局限性骨质破坏和增生,与骨纤维异常增殖症好发于板障和外板不同。典型病例尚可见有砂粒样钙化和血管沟影增多与加深,有的还伴有颅内压增高,有助于鉴别。

(四)下颌骨釉质细胞瘤 骨质呈囊状膨胀性改变,透明度较高,其内可含有牙齿或齿根,与骨纤维异常增殖症的磨玻璃样和囊内有致密条状或斑块影不同。

(五)骨巨细胞瘤 多发病于骺板愈合后,好发于长管骨骨端,多为偏心性,好向骨隆突部位膨胀性生长。典型者如皂泡状,病变范围较局限,与骨纤维异常增殖症范围较广泛不同。

(六)骨非骨化性纤维瘤 多发生于近干骺端处,喜偏心性生长,呈多囊分叶状透亮

区,周围有较厚的硬化层,无骨化或磨玻璃样改变。有时骨皮质局部虽因受压变薄外突,但一般保持完整,也无新生骨发生。由于二者有时外形和形态极其相似而难以区分,甚至在病理上也难鉴别,故莫东(Morton)认为二者系同一病理过程中的不同组织学表现。

(七)内生软骨瘤 多见于四肢短管骨,在膨大的囊状区内常可见到软骨钙化斑点,无磨玻璃样表现,与骨纤维异常增殖症不同。

畸形性骨炎

畸形性骨炎(osteitis deformans)亦称佩吉特(Paget)病,是一种慢性进行性骨病,1876年首先由佩吉特(Paget)所描述。病因不明,多数学者认为它既不是炎症也不属肿瘤,而是一种代谢障碍疾患。本症的特征是在发病过程中同时出现骨质吸收和骨质增生,新生骨骨化不全,结构杂乱,完全改变了正常的骨结构。因此,虽有骨质增粗增厚,但质软,故容易发生畸形和病理骨折。通常,在早期骨吸收显著,晚期则以增生为主,有的可恶变为骨肉瘤。

近年认为本病的骨吸收与破骨细胞活动有关。降血钙素能促使破骨细胞转变为成骨细胞,减弱破骨细胞的活性,从而抑制了骨的吸收,使成骨细胞正常发展。有报告经降血钙素治疗后,收到了良好效果。

本病有地理分布的特点,英国和北欧多于美洲和斯堪的纳维亚,在美洲又以北美多于南美,亚洲较少。

国内孙鼎元和鲍润贤(1960)报告7例,并对其临床和X线表现作了深入分析。

【病理】本病常先起始于一骨而逐渐涉及多数骨骼,病骨首先稀疏破坏,并为纤维组织和分化较差的骨组织所代替,随之发生骨增生和硬化,病骨表面粗糙不整,骨皮质被松骨质所代替,并呈层状增厚,髓腔变宽(早期)或变窄,骨干发生弯曲畸形。由于新生骨不沿

正常应力线排列,故常并发骨折。发生于颅骨时,内外板均显著增厚,板障可以完全闭塞,内外板界限消失。

镜检特征性表现为不规则的哈氏系统(横切面)由于粘合线杂乱排列而呈“镶嵌状”。它的形成主要是由于原来的哈氏系统的某些部分被腐蚀而发生不规则状的缺损,随后又有成骨细胞进行修复,新生的骨样组织沉积于不规则的骨表面上。但由于新生骨不按原来的层次排列沉积,因此形成许多扭曲杂乱的粘合线。这种典型表现并非所有病例均可见到,因此仅仅依据组织学诊断还是有困难的。

新生骨组织可由骨母细胞或纤维结缔组织化生而来,在骨破坏区可见到多数破骨细胞。破骨作用与成骨现象可以反复交替或重叠进行,也为本病的特殊表现。

【临床表现】

(一)发病率 多见于40岁以上男性,在国内15例中男性12例,女性3例,最低20岁,最高63岁,过半在40岁以上。我们所见8例均在60岁以上,最大一例72岁。早期病变常局限于个别骨骼,之后其他骨骼随之发病。可有家族发病倾向。

据迪克逊(Dickson)统计,全身骨骼以骨盆发病率最高(占78%),其次为股骨、胫骨、上段椎体、颅骨、肱骨、锁骨、尺骨、桡骨,手足骨较少,累及肋、胸骨者极少,偶有累及下颌骨髁状突者。

(二)症状和体征 本病一般发病隐潜,发展缓慢,病程较长,症状出现变异颇大,常数年或数十年除骨关节畸形外,可无何明显症状,也不影响全身健康,通常症状缓解和加重交替出现。在柯林斯(Collins)报告的病例中,2/3无症状和体征,诊断为本症而住院者不到5%。常见症状为腰背痛和肢体畸形。在迪克逊(Dickson)分析的367例中,32.4%曾有背痛,15.8%有过肢体痛。这种疼痛远不如

原发或继发性肿瘤、骨感染明显。如疼痛剧烈并出现软组织肿块,常提示恶变。

长骨发病每因持重而弯曲、畸形。由于股骨颈变形或髓内翻,股骨干向外弯曲,胫骨向前向外弓状变形,走路步态不稳,摇摆不定。跛行往往是最先引起患者注意的体征。骨盆畸形或髓臼内陷常影响女性分娩。

约有15%的病例并发骨折。骨折愈合一般较迟缓,因虽有骨痂形成,但活动后常又重新被溶解。

颅骨发病常使头逐渐增大,每年均嫌帽子太小。颅骨增生压迫颅神经孔可发生头痛、耳聋、复视以及脊髓神经压迫症状。若上颌和硬腭部受累则可发生说话、吞咽和咀嚼功能障碍。

脊椎发病时可呈现双凹变形或塌陷,形成后凸畸形。此时头部向前向下伸出形成一种特殊的体态。

晚期患者,由于胸骨和肋骨受累及胸椎后突,可致胸部横径变窄,前后径变长。这种胸部畸形合并胸椎后突变形,可影响肋骨的呼吸活动,常引起呼吸困难,从而加重右心负担,出现肺动脉高压,最后可伴发肺原性心脏病。由于本型患者发生高血压、血管硬化和瓣膜损害较一般人高,也增加了心脏的负担,故多死于心血管病变。

少数患者并有角膜色素变性和脉络膜萎缩、色素沉着,可能与视神经受压或与高血压有关。

【实验室检查】血钙和血磷一般正常,但碱性磷酸酶常显著升高,有时可高达100或200布氏单位以上。此数值升高与病变范围和生骨活跃有关,少数严重的患者可发生贫血。

迪克逊(Dickson)等指出:硬化型比混合型的碱性磷酸酶低。病变早期或单骨病变时,碱性磷酸酶一般在正常范围内。

【影像学表现】一般分为海绵、硬化和混

合三型。海绵型以骨质吸收为主;硬化型以修复为主;吸收与修复均衡者为混合型。以上分型并非固定不变,同一病例不同时期可互相转化。吴恩惠等1961年将晚期畸形性骨炎分为骨松变、骨硬化和骨硬化囊肿三型。

(一)X线 早期X线表现为骨质稀疏,继之出现新生骨。后者可分为海绵骨质型和无结构型两种,其中以海绵型最多见,呈粗糙不整的线条状。无结构型则为广泛性颗粒状或灰浆(或粉笔样)状。本病虽系一周身性骨病,范围很广,但无对称发病的倾向。病灶可只限于一骨或其一部分,病灶与正常骨间的界限分明。局限性病灶均呈海绵型表现。常见病骨的表现如下:

1. 骨盆 因支承体重和股骨头的压力,骨盆口呈三角变形,髂骨翼向外翻伸,闭孔增大,周围骨质增粗,骨纹粗糙,稀疏区掺杂以透亮斑点或囊状影。髓臼内陷畸形,股骨头突入骨盆内,整个骨盆呈扭斜的香炉状。髌骨呈不对称性增大变形,骨质稀疏伴有囊状透明区和长条状致密骨纹(照片18-180)。

2. 脊椎 椎体增宽变平,增粗而致密的骨纹环绕椎体四周,形成一个方形白框,有时还有均匀性密度增加现象(照片18-181)。一个或多个椎体受累,相邻或相间,类似前列腺转移瘤。受累椎体亦可呈楔状压缩变形。

3. 颅骨 病变开始于外板,呈不整形的溶骨破坏和硬化性骨增生,交错存在,或有大小不等的棉球状致密影。继续发展,则内外板界限消失,颅缝亦不得见(照片18-182)。至晚期,颅骨增厚可为正常的2~5倍以上,呈大小不等的片状、边缘模糊的致密病灶影,伴有透明区更为明显,头颅增大亦更显著。由于颅骨增厚膨大,常表现为“骨性狮面”。

颅底因骨质软化而变平,有的向颅内凹陷,颈椎突入,形成颅底凹陷。颅底变薄,颅底片尚可见诸孔变窄。

另外,少数病例病灶边缘清楚,单发或多

发,也可先开始于外板而后蔓延至内板,但颅骨并不增大,临床上公认可能系早期或非典型的表现,通称为“局限性骨质稀疏”。一般数年后可变为典型的棉团状致密影。

4. 长骨 长骨发病多开始于骨皮质,早期因骨质吸收而变软,可发生弯曲畸形。常见于股骨和胫骨,骨干弯曲,突面因张力高而易于并发骨折,骨折线多为横行和不完全性,垂直于骨长轴(照片 18—183);其凹面因承受体重,皮质增厚而致密,骨小梁呈粗大帚形,伴以囊状。由于骨皮质极度增厚,髓腔变窄,严重者可完全闭塞消失,有的骨髓腔不变窄,反而增宽。在胫骨上端和股骨下端,常有局限性骨质稀疏区,其内有纵行粗大骨纹并伴有散在点状致密影。有时在皮质还可见到布雷斯夫德(Braisford)所描述的“V”形稀疏区。实际上,此征象并无诊断意义(照片 18—184、185)。

5. 肱骨 上端发病时,肱骨头失去圆形形态而变为肥大扁直,与肩关节盂形成唇样的硬化关节面,关节腔变窄。我们得见两例有此改变。

6. 跟骨 增大变形,骨纹粗大,模糊不整。

7. 颌骨 在颌骨者,可单独侵犯髁状突,表现为髁状突增大,皮质内出现囊状半透光区。

(二)CT 早期表现为骨质破坏性改变,随后出现修复,有过量的新骨沉积。后期主要为硬化性改变,累及范围增大,甚至可累及整块骨骼,体积增大,病骨被异常的皮质和骨小梁所取代,皮质增厚,表面不规则,骨小梁增粗紊乱。

(三)MRI 病骨粗大、畸形,骨皮质增厚, T_1 、 T_2 加权像均显示为一厚的信号缺损区,与高信号的骨髓区相比特别明显。也可表现为厚的线样信号减低区,相当于平片粗大增厚的骨小梁。骨髓腔变宽,多数在 T_1 、 T_2

加权像显示为髓腔内有多发圆形或卵圆形信号强度减低或缺失病灶,以 X 线平片骨硬化相一致。

【鉴别诊断】病变较小、呈多数溶骨性改变时,易误诊为溶骨型骨转移;呈广泛硬化性改变时,易误诊为成骨型骨转移。主要鉴别点为:本病有骨体积增大、畸形和上述的 X 线特点,以及病史较长、碱性磷酸酶升高。

【并发症】

1. 骨折 好发于股骨、胫骨,骨折线多位于骨弯曲突面,常为横行不完全性,垂直于骨干长轴。一般骨折愈合较常人迟缓。

2. 恶性变约有 5%~10%,可恶变为骨肉瘤、纤维肉瘤等。X 线出现边缘模糊的骨缺损区,偶见有放射状骨针增生和软组织肿块。

3. 国外报告约 40%并发动脉硬化,但泌尿系结石的发病率并不高于正常人。

4. 有报告合并椎间盘钙化或椎旁韧带钙化者,后者可形成椎旁软组织肿块。

骨 囊 肿

骨囊肿(simple bone cyst)原因未明,大多认为与外伤有关。可能由于骨髓腔出血形成局限性包裹,进而局部骨质吸收和液化而形成骨囊肿。又因囊内液体增加,内压增大,故使囊腔逐渐膨胀扩大。有的则认为本症系某种肿瘤、炎性组织的退行性变和生长、代谢障碍的结果。成人骨端的骨囊肿,可能与某些肿瘤的坏死液化有关。如某些肿瘤,有时在刮除植骨术后,部分植骨被吸收而发生囊性变,形成以纤维组织为包膜,内含液体,与骨囊肿相似的病变。

有的骨囊肿合并其他骨骼疾患,如一侧股骨囊肿合并对侧髌骨滑脱,有的合并对侧先天性髌关节脱位,故认为与骨发育异常有关。

较小的骨囊肿可因骨折后骨痂形成而痊愈,约占 15%;较大的囊肿亦可因之而缩小;

偶尔可因囊内血肿骨化而自愈。但一般均须手术刮除后进行植骨而治愈。通常应于骨骺愈合后进行手术治疗,以减少复发机会。此外,复发还与病变部位、范围有关。囊肿靠近骺线、年龄小、病变大和发生于扁骨(如髌骨)者,易复发。文献曾有骨囊肿恶变为肉瘤的报道。

骨皮质呈壳状变薄,囊壁可有许多骨嵴伸入囊腔,内壁覆盖以薄层纤维组织,深层可见新生骨形成,并有散布的少数多核巨细胞。囊内含有黄色或褐色液体,病程较长的囊肿内液体透明,发生病理骨折时则含有血液,偶尔囊肿空虚而无液体。有的囊内可为一个单一的空腔,或以纤维组织间隔而互不相通。

【临床表现】

(一)发病率和部位 男性多于女性,为2~3:1。发病年龄为4~42岁,平均年龄16岁,少数发生于生后两个月和50岁以上,大多(80%)为20岁以下的儿童及青少年。好发于长管骨,其中以肱骨上段最多见,占半数以上,其次为股骨上段,胫骨上、下段,桡骨近段和腓骨上段。少数可见于掌骨、趾骨、跟骨、腰椎、肋骨、髌骨和颅骨等处。通常扁骨发病多见于成人,但跟骨囊肿可发生于5~15岁,多在跟骨颈的底部。文献记载一个9岁儿童跟骨囊肿的中心发生软骨肉瘤。

在尼尔(Neer)报告的175例中,肱骨上段94例(53.7%),股骨上段31例(17.7%)。斯潘斯(Spellce)报告之177例中,肱骨上段101例(57%),股骨上段47例,北京积水潭医院的23例中,肱骨上段8例,股骨上段9例。

(二)症状和体征 一般症状轻微,仅有隐痛或间歇性不适,或在运动劳累后出现酸痛。有的被诊断为风湿而久治无效。发生于腰椎者,可表现有神经根刺激症状。

不少病人可无任何自觉症状,也无典型体征,有的在骨折前一天还参加长跑比赛。大

部分(80%)有外伤史,多在发生病理骨折后经X线检查方被发现(65.2%),个别因轻微外伤,如提桶倒水或乘坐拖拉机受到震动,也可引起骨折。

病变在下肢者可表现有跛行或局部肿胀,部分病例因局部持续性疼痛而就诊。

【影像学表现】

(一)X线 与其他骨囊样膨胀性病变相比,本病的发病年龄、病变部位,以及囊肿透亮度较强而膨胀性较轻,为其特点(照片18-186)。不典型者,可注入造影剂以显示囊腔,或穿刺吸引是否为液体,或用电计算机体层扫描以测定其密度,均有助于诊断。

1. 发生部位 常发生于长管骨干骺端的松质骨或骨干的髓腔内,一般不会超越骺软骨板,个别可超越骺板而侵及骨骺(照片18-187~189)。在骨骺愈合后,少数可达骨骺,但不累及关节面。囊肿好发于肱骨和股骨上段,与一般肿瘤好发于股骨下段显然不同。靠近骨骺板的骨囊肿,具有活动性,至骨骺愈合后,始停止生长。远离骨骺板者多为静止性囊肿。此外,囊肿活动增大与否与囊壁的巨细胞多少有关。囊肿壁的纤维包膜为一半渗透性的薄膜,如囊内液体比重高于囊外,囊外液体被吸入囊内,则囊肿逐渐增大。如囊内外液体比重平衡,则囊肿处于静止状态。

2. 形态和大小 单房多于多房,大多为卵圆形,少数呈柱状,其长轴与骨的长轴相平行。囊肿向外膨胀性生长,可使骨皮质变薄,外缘光滑,可有菲薄的硬化边(照片18-188)。膨胀程度一般不超过于骺端的宽度。位于股骨上端者,可向粗隆间扩展,故其膨胀程度较大。

3. 囊肿内部结构 单房性者表现为边界清楚的透亮区,透光度较强,局部皮质变薄,髓腔膨胀,囊壁光整,囊内可见少许纤细的条状间隔(照片18-189)。多房性者,系囊肿壁骨嵴互相重叠的结果,结构较粗糙,囊壁

较厚(照片 18-190、191)。不管单房或多房,多位于干骺或骨干的中心,很少呈偏心生长,一般无骨膜反应。

4. 病理骨折 为最常见的并发症,可见骨质断裂,骨折片伸入囊腔,但断端移位不显著,与其他有囊状透明性的实质性肿瘤不同(照片 18-188)。骨折后有骨痂形成和骨质增生。一次或多次骨折后,囊肿区可出现横行致密带,从而出现双房或多房的 X 线表现。个别骨折后可出现钙化阴影。

5. 多发病变 骨囊肿一般为单发病变,偶有多发者。我们见到一例足部多发性骨囊肿,累及骰骨和跟骨,皮质变薄并向外膨胀,囊内骨结构大部消失,术前未能确诊,后经病理证实。Sadler 等也报告一例,在肱骨和胫骨各有一囊肿。

6. 不典型表现 ①病变开始局限于骨皮质内,以后逐渐向髓腔发展;②反复骨折及骨痂形成,可改变囊肿的原有形态;③显著扩张的囊肿可超越骺板而侵入骨骺;④位于管径较细之长短管骨的病变,可有显著的膨胀性改变(照片 18-190);⑤沿骨长轴发展而范围较大的病变,骨干可不膨胀;⑥扁骨的病变有时膨胀较显著。

(二)CT 病变一般呈圆形或卵圆形骨质缺损区,边缘清晰,无硬化,皮质轻度膨胀变薄。病变内部为均匀一致的低密度,偶可见到骨间隔,使囊肿呈多房状。囊内 CT 值变化较大,可接近水的密度,内部出血则 CT 值升高。增强扫描,囊肿内部无强化。

(三)MRI 病骨为圆形或椭圆形,边缘清楚, T₁ 加权像为中等信号,也可因病变内含的蛋白量而略有不同, T₂ 加权像为高信号。如合并病理性骨折,可以观察到典型的骨膜下出血和囊内出血的 MRI 信号变化,即亚急性期 T₁ 加权像、T₂ 加权像和质子加权像均呈高信号。

【鉴别诊断】

(一)巨细胞瘤 多见于 20 岁以上骨骺愈合后的病人,好发于骨端的松质骨,常为偏心性的扩张性生长,呈多囊状或泡沫状结构。在股骨上端的巨细胞瘤与骨囊肿的鉴别,有时较困难。发病年龄与临床症状有参考价值。

(二)单骨性骨纤维异常增殖症 骨质膨胀和骨囊肿相似,唯前者发病范围较广泛,不一定呈中心性生长,囊状区内可见不全骨化或磨玻璃样的病灶影。

(三)嗜酸性肉芽肿 一般病变较骨囊肿小,临床上白细胞总数增加和嗜酸性细胞增多有参考价值,可有不同程度的骨膜增生,中心偶有死骨。

(四)动脉瘤样骨囊肿 病变多偏心性生长,膨胀程度较囊肿为大,常发病于扁骨,如骨盆、肩胛骨、脊椎骨和长骨干骺端(如肱骨和股骨上端),囊肿多呈半圆形,囊内可有斑点状钙化影,边缘不光滑,呈虫噬状。

(五)血管瘤 偏心生长,呈泡沫状,边缘硬化不显著。

(六)非骨化纤维瘤 位于骨皮质处,常偏心性生长,呈分叶状,边缘多伴有明显的硬化区。

动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿(aneurysmal bone cyst)亦称骨膜下巨细胞瘤、骨化性骨膜下血肿、骨膜下血肿、良性骨动脉瘤等。1942 年解菲(Jaffe)等因本病显示为吹泡样膨出的外形,囊内充满血液而命名。本病分原发性和继发性两种,后者与其他骨病并存。

【病因】病因尚未明了,现今大多同意这种发病机制,即骨可能因静脉血栓形成或动静脉交通而使局部血液发生动力学改变,导致静脉压持续性增高、血管床扩张,因而受累部骨质被吸收,并发生反应性修复。病者有的能回忆起短期内曾有外伤史。据托姆逊(Thompson)统计占 71%,故怀疑外伤可能

是致病因素之一。但大多认为外伤仅能使人对已存在的局部病变引起注意,或使症状加剧。吉斯布格(Ginsburg)报告一例最年幼的病例(1岁8个月婴儿),并提出可能由于在子宫内骨折诱发囊肿的论点和见解。

【病理】囊肿由一层薄壁囊状骨壳组成,上覆盖骨膜和由骨膜形成的薄层骨。病灶主要由大小不等的海绵状血池组成,其中多数充满暗红色血液,后者呈流动状。血池间有棕红色纤维结缔组织间隔,其中有时可见到少数纤维性骨小梁,还有含铁血黄素沉着,并有许多吞噬细胞和巨细胞。

【临床表现】

(一)发病率和部位 本病发病并不是想象的那样少见。达赫林(Dahlin)等报告其发病率为原发性骨肿瘤的1.3%。男女发病无差异,自1岁8个月的婴儿至50岁均可发病,其中以10~20岁最多,20~30岁次之。60%~75%发病于股骨上端、椎体及附件。此外,跟骨、耻骨、锁骨和掌指骨亦可发生。长骨干任何部分均可发病,但以靠近骨骺板者最多。病变常先开始于骨松质或骨髓。

本病增长快慢不一,快者6周至30月即形成典型的气球样膨胀;慢者经年不变。文献上记载一例肋骨患者10年无改变。

(二)症状和体征 临床症状无特殊,常呈隐袭性,自症状出现至就诊一般为数月。局部肿胀疼痛,靠近关节时可发生运动障碍。病变如侵犯胸椎可引起腰带状疼痛,下肢出现进行性萎缩。侵犯腰椎时可发生大小便失禁。至晚期,肿瘤增大,骨破坏严重,有时会误诊为恶性肿瘤而导致的截瘫。囊肿破裂后,血液外溢进入软组织可形成血肿,机化后即成为肿块,常引起临床上的误诊。本症手术搔刮可收到良好的效果。据统计,手术后可有21%复发,一般发生于6个月内,年龄越大复发越少。放疗后复发率为8%,文献记载有3例放疗后复发成为骨肉瘤。

【影像学表现】

(一)X线 本病好发于长骨干骺端。骺软骨板存在时不累及骨骺,关节软骨总保持正常。本病可分为偏心型和中心型两种,前者典型的病变呈透明囊状,偏心性生长于骨干的一侧,其外覆盖着由骨膜形成的薄骨壳,囊内含有或粗或细而不完全的骨小梁状分隔或骨嵴,使病变呈粗淡的肥皂泡沫样外观,颇似附着在骨皮质上的囊泡或呈吹泡样改变,直径可达4~12cm,常与骨纵轴一致(照片18-192)。中心型者呈溶骨性囊样透明区,囊内含有粗或细的骨小梁,分隔成皂泡状外观,向横的方向扩展,亦可沿骨的纵轴发展(照片18-193)。

在脊椎骨发病时,病灶可发生于椎体及其附件或肋骨头,为骨性膨胀性囊状透明影,最大直径可达10cm,囊内可见淡而粗的骨小梁。椎体塌陷后,往往失去典型的X线表现,此时应注意其附件的膨胀性改变,可作为诊断的线索。

发生于跟骨(我们有1例)时,跟骨呈分叶状,皮质甚薄,隐约可见骨嵴伸向中心,较粗而不整,跟骨虽部分塌陷变形,但未见有骨膜增生。

发生于长骨干骺端者,可见骨膜反应,以病变两端较明显,发生于短管状骨者,很少有骨膜反应。

本病发展过程,早期多为单纯溶骨性改变,至成熟期多呈较典型的膨胀性分房表现,可有不规则的钙化斑点。

不典型的表现有:①早期边缘呈筛孔状的单纯溶骨性改变,既不分房也不膨胀;②病骨不膨胀,但有较多的钙化和骨化。

血管造影可见输入动脉较正常粗大,囊肿内可出现斑片状影,后者系造影剂在囊内血管腔的停留,但肿瘤周围血管并不增多。若发生动静脉瘘,则可较早地看到肿瘤静脉影。囊内斑片状影显现时间较长久,可一直到静

脉期的終了。

(二)CT 病变呈囊状膨胀性骨缺损,其内充满液体,密度均匀,无异常钙化,可见骨间隔。骨皮质变薄,骨骼膨大。增强扫描可见有粗大供血血管,囊肿内可显示斑片状明显强化影。动脉瘤样骨囊肿内常显示液—液平面,上方为水样低密度,下方为略高密度的血液。

(三)MRI 病骨呈膨胀性,溶骨性破坏,其内部由许多大小不一、信号强度不等的囊组成,其间围以纤维间隔。从总体上讲,囊腔在 T_1 加权像呈低信号,在 T_2 加权像呈高信号,而间隔总是呈低信号。部分病例的囊腔在 T_2 加权像有液—液平面,液面之上部分呈高信号,液面以下部分呈低信号,分别反映了以液体为主及以含铁血黄素为主要成分的液面上、下部。尽管液—液平面以及液面上下部信号相反也见于其他骨肿瘤如毛细血管扩张性骨肉瘤、巨细胞瘤等,但由于动脉瘤样骨囊肿有较规则的內部低信号间隔以及较薄界限清楚的边缘,与前者还是容易鉴别的。值得注意的是液—液平面的清晰度随 T_2 加权的程度而异,如果只做一个序列,则可能见不到液—液平面。

【鉴别诊断】在长骨干骺端或椎体及其附件部位出现气囊状高度膨胀的透亮区,外缘有菲薄如纸的新生骨壳,尤其囊肿内见有肥皂泡状骨小梁影,应首先考虑动脉瘤样骨囊肿,但需与以下诸病鉴别。

(一)巨细胞瘤 发病于20岁以上的成年人,在骨端呈偏心性生长,常使骨膨隆变形,但不如动脉瘤样骨囊肿偏心地膨出于软组织内。巨细胞瘤缺乏典型的由纤维组织分隔并充满血液而扩大的血管间隙。动脉造影,囊内造影剂均匀分布。

(二)骨膜型纤维肉瘤 常将骨膜掀起,大多有巨大软组织肿块,病变进展迅速。血管造影,肿瘤周围血管增多并出现肿瘤血管影。

(三)骨血管瘤 须与脊椎的动脉瘤样骨囊肿区别,前者累及椎体时,X线片呈垂直条纹状。组织学表现亦各不相同。

生长缓慢,X线不典型者,在一一排除了其他病变之后,须考虑本病。

上皮样骨囊肿

上皮样囊肿(epidermoid cyst)通常发生于末节指(趾)骨,大多与外伤有关,故又称外伤性上皮植入性骨囊肿。若上皮组织被埋于深部靠近骨骼的软组织内,则经增殖生长,可造成压迫性的骨缺损。若部分上皮植入骨内,则可形成骨囊肿样病变。病理检查有完整包膜,囊内含有豆渣样物。若继发感染,则可含有脓液。

【临床表现】多发生于30岁以后之男性,可见于石工和裁缝工。大多数发生于末节指骨,偶见于中节。各末节指骨皆可发生,以中指较多见。患骨呈鼓锤状,有不同程度的疼痛。可有明确的外伤史。有的因发病与外伤间隔时间较久,而追问不出外伤史。本病通常发病于外伤后数月至数年,甚至有达30年者。

【影像学表现】

(一)X线 发生于紧靠骨骼的深部软组织者,囊肿压迫骨质可形成弧形凹陷,并可伴有硬化边缘。发生于骨内者则呈囊状骨质缺损,长轴同骨长轴一致,并有不同程度的膨胀,可累及整个末节指骨,或仅在其远端。一般均无骨膜反应(照片18-194)。囊肿远端的薄骨壁被破坏吸收后,则呈张口状的半囊状影(照片18-195、196)。

(二)CT 多发生于末节指骨,表现为边缘锐利的卵圆形骨质缺损区,内部呈均匀的低密度改变,侵犯末节指骨的一部分,无明显骨性膨胀,无骨膜反应,增强扫描无强化。

【鉴别诊断】

(一)内生软骨瘤 内生软骨瘤很少发生

于末节指骨,即使发生,亦多在近端 1/2,常有钙化。上皮样囊肿则多发生于末节指骨的远端。

(二)骨血管球瘤 亦好发于末节指骨,呈压迫性或囊状骨缺损。但血管球瘤局部软组织有红色或紫红色豆大结节,有针刺样锐痛,间歇发作,而上皮样骨囊肿症状多不明显。

关节软骨下骨囊肿

关节软骨下骨囊肿(subchondral bone cyst of joint)是一种发生于紧靠关节软骨下的骨囊肿。原因不明,一般认为系血运障碍所致,或为骨囊肿的一种变异。可发生于 26~51 岁,多位于长骨骨端,偶见于髌臼。有局部疼痛症状。

【病理】囊肿可为单房或多房,其内含有胶样液体,囊壁为纤维性包膜。除关节软骨可显示退行性变外,附近骨质无坏死现象。

【X 线表现】病变位于骨端,呈偏心性或中心性的圆形或类圆形透亮区,单房或多房,边缘清晰,常有硬化缘,关节间隙正常。

【鉴别诊断】本病须与类风湿性关节炎和骨关节病的关节面下囊肿相鉴别。后两病都具有关节炎的特点,其囊肿多与关节腔相

通。本病无关节炎改变,囊肿也不与关节腔相通。

本病须与关节附近软组织病变所致之骨缺损鉴别。后者在骨缺损之相应部位有软组织肿块。此外,亦须与骨囊肿鉴别,后者位于干骺端,囊内含有一般液体,而本病位于骨端,囊内含有胶性液体。

关节旁骨囊肿

关节旁骨囊肿(juxta-articular bone cyst)又称骨内腱鞘囊肿(intraosseous ganglion),为发生于近关节的囊性病变。发病原因不明,目前大多支持结缔组织增殖化生学说,即结缔组织化生,腱鞘细胞增殖并分泌粘液,压迫骨质形成囊肿。本病多发生于中年男性,有轻度疼痛症状。

【病理】组织学表现与软组织之腱鞘囊肿相似,囊壁由纤维组织构成,囊内有胶冻样液体,其中含有高浓度的透明质酸和粘多糖。有时于囊腔表面可见小梭形细胞,似滑膜细胞,故亦称滑膜囊肿。

【X 线表现】好发于胫骨两端、腕骨(舟骨、月骨)、股骨头和距骨等部位。为边缘清晰和常有硬化缘的囊状透亮区,多位于骨端的一侧。

第十四节 滑膜肿瘤及肿瘤样病变

滑膜肿瘤及瘤样病变(synovial tumor and allied disorders)起源于滑膜细胞或向滑膜细胞分化的间叶细胞,因而滑膜肿瘤可见于原有滑膜(关节囊、滑囊、腱鞘)以外的组织。滑膜细胞具有双向分化的特点,分为上皮样细胞及梭形纤维细胞。因此,滑膜组织肿瘤也有这两种成分。滑膜组织肿瘤有良性(滑膜瘤等)与恶性(滑膜肉瘤等)之分,也有瘤样病变(如滑膜骨软骨瘤病等)。

滑膜组织肿瘤的 X 线表现包括滑膜组

织与骨骼改变两方面。在诊断时除应注意原有滑膜处的软组织改变(弥漫性增厚或呈结节状)及相应的骨变化(外压性凹陷性骨缺损与侵蚀性骨破坏)外,还有来自向滑膜细胞分化的间叶细胞所致的改变,因而还应注意位于滑膜组织以外的滑膜肿瘤。此外,由于病变的滑囊、关节囊和腱鞘向外扩展,因而相应的骨改变与原滑膜附着处可隔有不同的距离,有的只有软组织改变而无骨质改变,这是诊断上应该注意的另一个问题。

良性滑膜瘤

良性滑膜瘤(benign synovioma)是一种发生于滑膜组织(关节囊、腱鞘、滑囊)的良性肿瘤。因肿瘤组织内除含有滑膜细胞外,尚含有多核巨细胞及泡沫状组织细胞。根据其好发部位又称为腱鞘巨细胞瘤及滑膜黄色纤维瘤。亦有人认为滑膜瘤是属于炎性增生性病变(如绒毛结节性滑膜炎、腱鞘炎、滑囊炎),但目前多认为是一种肿瘤样病变。有人认为,本病的发生与外伤有关,外伤后可使较多的组织细胞集结于相邻的腱鞘和滑囊,继续增生而形成肿瘤。若切除不彻底可复发,但恶变极为罕见。

【病理】肿瘤大部来自腱鞘及滑囊之滑膜,发生于关节囊的极少见。肿瘤呈圆形或椭圆形结节,与腱鞘及滑囊相连,一般直径不超过3cm,质地较硬。组织学检查由数量不等的滑膜细胞、组织细胞、成纤维细胞和多核巨细胞构成。增生的纤维组织可有粘液变性、软骨化和骨化。

【临床表现】多发于青壮年,儿童和40岁以上少见,国内统计最小者8岁,最大者72岁。一般为单发病变,偶有多发。肿瘤位于关节附近,为一无痛性小节。生长缓慢,数年后可突然增大。

【X线表现】多见于指(趾)关节附近,亦可发生于踝、腕、膝、髌等关节附近。部分病变可有骨骼改变,表现在关节附近出现与软组织结节相对应的外压性骨缺损,切线位显示最为清楚。有人统计,在43例中,有8例侵及骨骼,其中2例有广泛性骨质破坏,另一组91例报告中,11例有骨质破坏(照片18-197)。

滑膜肉瘤

滑膜肉瘤(synoviosarcoma)是一种具有向滑膜组织分化倾向的恶性肿瘤。普通纤维

细胞在一定条件下,也可以转化为滑膜组织,如骨软骨瘤的摩擦面可出现滑囊。兔的关节滑膜切除后,可由周围的结缔组织化生成滑膜组织。因此,滑膜肉瘤亦可发生于肌肉内、骨内、胸腹壁、眼眶和椎旁等部位。此乃间叶组织通过化生而成为具有向滑膜组织分化的瘤细胞所致。李松年(1963)的报告,总结了滑膜肉瘤各种不同组织结构,并分析了X线所见,提出了大多以骨质破坏为主的软组织肿块的论点。

【病理】滑膜肉瘤早期呈结节状,圆形或椭圆形,有假包膜围绕。有时肿瘤一开始即呈浸润性生长,广泛侵犯关节囊、关节腔及附近的骨组织。肿瘤质地一般较软,在有纤维或钙化时则质地较坚实。剖面呈灰红色,部分区域有坏死或出血时则呈黄色或棕红色,有时可有小囊或裂隙,囊内可有清液或粘液样物。

镜下,根据肿瘤分化的程度可分为分化型和未分化型。前者又根据其分化方向,分为上皮型、纤维型(间质型)和混合型。如向上皮型分化则构成以脉管样结构为主的滑膜肉瘤;若向纤维型分化则构成以梭形细胞为主的滑膜肉瘤;如同时含有以上两种成分则为混合型。未分化型的瘤细胞类似原始的间叶细胞,作多个组织切片检查仍可见瘤细胞有双向分化的倾向。分化型,在弥散的瘤细胞间有不规则的滑膜裂隙,其中可含有粘液样物质,可发生坏死和钙化。未分化型则很少形成裂隙。分化型较未分化型预后好,分化型中以上皮型较佳。

【临床表现】

(一)发病率和部位 占软组织肿瘤的8.3%(Pack),国内占矫形外科恶性肿瘤的17%。发病年龄9~67岁,以21~30岁为最多,平均年龄28岁,男多于女。全身凡有关节滑膜、滑囊或腱鞘的部位均可发生,但以四肢最为好发(占82.7%),其中尤以膝关节周围为多见,占38.6%。上肢以肘部最多,其次为

腕部和前臂,亦可见于脊椎(国内已有5例报道)。

(二)症状和体征 本病全身症状不明显,主要是局部疼痛、瘤性肿块和运动受限。疼痛常为最早出现的症状,轻重不一。轻者早期往往不会引起注意,待症状严重时已为晚期。有的因夜间疼痛严重而影响睡眠。

疼痛性肿块是本症主要体征之一。肿块的疼痛、压痛和韧性程度等,可因病变发展速度而异。一般规律是发展快疼痛著,肿块亦较软;发展慢则症状及压痛均较轻,韧性亦大。按其发展过程可以分为两种类型:①长期处于静止状态,以后又突然发展,这种类似良性的临床过程,往往延误就诊时间;②肿块逐渐增大,迅速转移;③早期有持续性隐痛,晚期开始出现肿块。肿块外观色泽正常,界限不清,中等硬度,可出现局部静脉怒张现象。

【X线表现】

1. 软组织肿块或肿胀 全部都出现。临床所查到的分叶状肿块并不一定都能在X线片上显示出来,且为数较少,可有或无钙化及骨质侵蚀。

2. 瘤内钙化 发生率不高,且无特异性,占15.9%~32%,呈不规则斑点状或不定形态,多见于囊状和腔内充满坏死组织及出血的病例。

3. 病变邻近关节有改变 占57.5%,发病于四肢者,由于大多数邻近关节,故常误诊为关节疾患。

4. 骨骼改变 虽不如软组织改变明显,但滑膜肉瘤伴有骨改变者并不少见,占5%~10%。可分为以下几种类型:

(1)病变所在部位的骨质呈压力性萎缩,伴有软组织肿块。在大体结构上,肿瘤较为局限,而且有包膜样结构。

(2)软组织肿块附近局限性骨质侵蚀,常跨关节侵犯数骨,多位于滑囊或肌腱附着处,呈不规则浸润或多囊状骨破坏(照片18-

198)。

(3)骨膜增生,多呈层状、放射状,范围不大,与软组织肿块紧密相连。

(4)弥漫性肿块伴有溶骨性破坏。在大体结构上,肿瘤呈弥漫性生长并有骨质破坏。

(5)发生于骨干旁的软组织内,如钙化沿着骨干发生,甚似皮质旁骨肉瘤或骨化性肌炎。

(6)发生于脊椎者,可引起溶骨性破坏和椎间隙狭窄,须与结核鉴别。

总之,典型X线征象是跨越关节的软组织肿块内出现钙化,并侵及关节邻近诸骨。不典型者,动脉造影可显示出肿瘤区有丰富的新生毛细血管、血管湖及其他恶性肿瘤的特点,对本病的诊断较有价值。

滑膜软骨肉瘤

滑膜软骨肉瘤(synovial chondrosarcoma)是一种罕见的起始于关节滑膜的软骨肉瘤。其组织学特点与起始于骨的软骨肉瘤相似,可为原发性,亦可继发于滑膜骨软骨瘤病的恶变。常发生于膝关节和髋关节,病人多在中年以上。临床上有关节软组织弥漫性肿胀、疼痛和活动受限。原发性滑膜软骨肉瘤,一般进展快,病程短;而继发性者则进展慢,病程长。

【X线表现】关节周围软组织显著肿胀,其中散在不规则的钙化和骨化结节,可侵及关节囊外的软组织、肌肉和邻近的骨骼,与滑膜骨软骨瘤病结节局限于滑膜浅层和游离于关节囊内不同。

滑膜骨软骨瘤病

滑膜骨软骨瘤病(synovial osteochondromatosis)主要发生于关节滑膜,亦可发生于具有滑膜组织的滑囊和腱鞘。发病原因各家意见不一。目前多支持化生学说,即滑膜本身具有潜在的造骨功能(有人称滑膜层为骨

形成层),当其受到各种刺激后,可化生为软骨或骨组织。创伤常是其发病的重要因素,文献报道104例中,一半有外伤史。国内王云钊通过实验证明,在造成兔的股骨颈骨折后,很多兔的滑膜发生软骨体。人的陈旧性髌关节脱位,被损伤的滑膜组织在增生修复过程中,分布在滑膜深层的未分化的间叶细胞,可以分化形成软骨体,再经过软骨内化骨而形成骨软骨体。

过去认为本病少见,近年来病例报告逐渐增多。多见于体力劳动较多的成年人,好发于活动较多的大关节,为一良性病变,极少数可恶变为软骨肉瘤。

我们通过10例手术、病理和X线对照观察,认为本病的定义和确诊不在于软骨体或骨软骨体数目的多少(既往文献,以骨软骨体数目多少来限定本病),而在于滑膜的改变和骨软骨体的组织结构。

【病理】滑膜增生肥厚,表面分布有大小不等的软骨或骨软骨体。当其突出于滑膜并以长蒂相连时,称为悬垂体。若游离于关节囊内,则称为游离体。骨软骨体的中心是骨组织,外层为软骨,周围有纤维结缔组织包膜。软骨体的钙化和骨化过程,大体和正常骨髓的骨化和骨的骨软骨瘤的骨化相似。先从软骨体中心出现钙化,逐渐向四周发展。软骨体表层为生发细胞层,与滑膜细胞相连续,中层为软骨细胞层,深层为肥大软骨细胞基质钙化层。继来自滑膜的血管侵入钙化层而成骨,形成骨软骨体。绝大多数的软骨体经过上述的软骨内化骨过程,少数可由滑膜的一类纤维母细胞直接成骨,与骨骼的骨瘤相似。

骨软骨瘤体的生长和骨化,主要在滑膜中进行,一旦游离于关节内,与滑膜血管中断,骨软骨体即停止生长骨化。由于滑液的营养,软骨的表层可有少量增长。血运断绝后,大的骨软骨体还可产生部分软骨与骨坏死。因无血管增生,死骨和死的软骨不会被清除

吸收。但局限在滑膜的骨软骨体或游离后又附着于滑膜的小游离体,则有可能被吸收消退。

在本病的发展过程中,可见有骨软骨体数目的增减及位置的变动。前者系多数小游离体融合成大的游离体,而大游离体的表面又可分离出小游离体所致(照片18-199)。位置的变动,取决于骨软骨体是否已游离于关节内或悬垂体带蒂的长短。少数游离体可突破关节囊而进入软组织,并可继续生长。

我们通过10例研究,滑膜的改变并不与骨软骨体数目的多少相平行。第1期滑膜增厚软骨体或骨软骨体尚在滑膜中;第2期已部分游离于关节内;第3期完全游离于关节内,滑膜仅有轻度增厚。因此,在治疗上,第3期可不切除滑膜。由于本病是一自限的化生过程,而且有消退的可能,若骨软骨体少且小,症状又轻者,可随访观察,暂不手术治疗。

【临床表现】本病男多于女,30~50岁多见,好发部位依次是膝、肘、髌、踝、肩、下颌及手足等关节。一般为单关节发病,偶可多关节或对称性发生。文献报告104例中,有10例双侧关节同时发病。主要症状为肿胀、疼痛、运动障碍。活动时可有摩擦音及关节绞锁现象,有的可及游离体。

【X线表现】骨软骨体的大小、形态和位置可有较大的变异,一般位于关节间隙内或其周围。已游离者,常向关节囊较松弛的隐凹部移动。大小不一,可小如粟粒,大如鸡蛋。数目少则数个,多则千余。形态多呈圆形或卵圆形。有的聚积成堆,似一团石榴子,有的则分散存在。骨软骨体的典型X线征象是中心浅淡,周围绕以浓密的增白环,前者由松质骨构成,后者系软骨基质的钙化层,二者密度不同,对比之下,形成中心淡薄周围密实的环形阴影。其他一些X线征象都是在环状钙化的基础上形成的。例如较大的骨软骨体的网格状表现,系由多数骨软骨体的钙化相互重叠

而成,少数属于巨大软骨体本身的表现。由于骨软骨体的大小和钙质沉着的多少不同,还可表现为桑椹状、花朵状和柿种状等形状(照片 18—200)。

本病并发的骨关节病,系关节软骨反应性增生骨化的结果。术中可见关节软骨边缘增生,以滑膜反折的附着处较著。关节附近的骨质破坏,由骨软骨体的压迫所致;骨的局部硬化或侵蚀,系游离体与骨愈着所致。若骨软骨体软骨层较厚,中心骨化较少,则术中所见大于 X 线表现。此外,约有 1/3 患者软骨体无钙化骨化,须作关节充气造影确诊。

【鉴别诊断】根据其特征性表现,大多诊断较易,少数不典型者须与下列病变相鉴别。

(一)剥脱性骨软骨炎 多为单个游离体,同时关节面有局限性的骨缺损区,而滑膜骨软骨瘤病则无关节面破坏。

(二)骨性关节炎 骨赘脱落所形成的关节游离体较小,亦无硬化环围绕。

(三)神经营养性骨关节病 除游离体外,尚见有关节崩解和脱位,以及无痛性肿大。

(四)血肿钙化 常有严重的关节创伤史,钙化多呈蔓状。

着色性绒毛结节性滑膜炎

着色性绒毛结节性滑膜炎(pigmented villonodular synovitis)是一种比较少见的关节疾患,由西蒙(Simon)于 1865 年首先描述,以滑膜呈绒毛结节状增生,伴有含铁血黄素沉着为其特点。常发生于单个关节,也可累及多个关节,以膝关节最为常见,也可累及手部小关节。

【病因】本病究为炎症或肿瘤,各家意见不一。狄桑图 and 威尔逊(Desanto & Wilson)认为是滑膜细胞和血管增殖形成的肿瘤,阿尔帕蒂尼(Albertini)等及日本学者,都支持肿瘤学说,因而曾被称为肌腱或滑膜巨细胞

瘤、滑膜黄色瘤、巨细胞纤维血管瘤、纤维血管性肉瘤等。加劳威(Galloway)认为系类脂质代谢障碍所致,称为黄色瘤。有人曾用鲜血注入实验动物的关节,获得与本病类似的改变,从而认为本病是由于外伤性出血所致,因而曾称之为慢性出血性滑膜炎,但解菲(Jaffe)试验结果并未证实。此外,有人认为本病可能与体质、内分泌失调、滤过性病毒或变态反应有关。解菲、利什亭斯太和萨罗(Jaffe、Lichtenstein 和 Slitro, 1941)等则认为本病系炎症性病变,因具有色素沉着、绒毛结节形成,而命名为着色性绒毛结节性关节滑膜炎。国内李宗瑞认为本病确有肿瘤和炎症两类不同性质的表现,有时二者之间并无明显界限。少数病例可以恶变,徐同株曾报道一例发生恶变。

【病理】本病可分为局限型和弥漫型两类,以弥漫型较常见。

(一)局限型 仅有单个或数个黄色或棕黄色类息肉状团块附着于滑膜上,关节内可有浆液血性渗出物。

(二)弥漫型 滑膜增厚,整个滑膜面由绒毛状或结节状增殖的团块状物所覆盖,而呈苔藓状或髭状。

绒毛结节大小不等,质坚韧。绒毛结节极度增殖,可使关节腔闭塞。绒毛中心有高度扩张的毛细血管和少量纤维组织,表面为紧密排列的滑膜细胞,其间散在多核巨细胞和类脂质的泡沫细胞,含铁血黄素沉着于细胞内外。如有大量含铁血黄素沉着,则呈棕黄色或暗红色。当增生的绒毛结节侵犯关节软骨时,常自关节边缘部开始,逐渐形成血管翳样团块,侵蚀关节软骨,并进而侵蚀骨组织。骨质破坏区由病变的滑膜组织所充填,可发生骨性骨缺损。增生的滑膜绒毛结节可突破关节囊而长入关节周围软组织或脱落钙化,形成关节游离体。至病变晚期,关节间隙变窄,膝关节内十字韧带也可被破坏,最后可出现继

发性退行性骨关节病改变。

【临床表现】起病缓慢,常单发于一个关节的一骨,有时可同时累及多骨,以膝关节多见,好发于30~50岁青壮年。初期可无明显症状,随着病变的发展,受累关节可呈慢性进行性肿胀,历时可达数月或数年,以后可伴有关节部疼痛、压痛和活动受限,甚至跛行。可因关节内有游离体而偶有绞锁现象。当绒毛结节突破关节时,在关节周围亦可出现结节状团块。关节内有棕黄色浆液血性渗出物,其内含有大量胆固醇。本病一般不伴有全身性症状。体检时,受累关节呈弥漫性肿胀,关节有积液征,有时并可触及结节状团块。

【X线表现】病变早期仅有关节滑膜增厚,病变尚未侵及关节软骨,可表现为关节软组织肿胀。有时可见有结节状或分叶状软组织密度增高影,但无钙化。

病变侵入骨组织,可出现单个或多个不规则囊状骨质缺损,其边缘常光整,分界清晰。受累关节可发生继发性退行性改变,关节边缘有骨质增生,但关节间隙一般保持正常,也不伴有骨质疏松。

关节造影显示关节囊增大,滑膜呈不规则的波浪状增厚,关节内可见有大小不等的结节状软组织团块附着于滑膜上,有时关节内亦可显示出游离体。赖因(Rein)曾报道一例在做血管造影时,显示为丰富的血管网、轻度动静脉瘘、软组织“染色”和不规则小血管等,其表现很像恶性肿瘤。

我们曾见一例发生于膝部,同时见胫骨和股骨骨端出现圆形骨缺损,边缘较清楚,颇似良性肿瘤(照片18-201)。另见两例分别发生于肘部和右足背部,同时显示髌关节的多骨穿凿状破坏,并有软组织肿块,均经病理证实。

【鉴别诊断】

(一)骨结核(干性骨疡) 无滑膜肿块。

(二)滑膜肉瘤 软组织内可出现小钙化点,骨质破坏区边缘常不规则。

(三)类风湿性关节炎 常对称性发病,软组织肿胀不呈分叶状,有骨质疏松、关节间隙变窄。

(张传玉 孙锡和)

第十五节 骨肉瘤中医药治疗后的改变

见第二十九章。

(徐德永 刘吉华 何树岗)

参 考 文 献

1. 王云钊等. 骨放射诊断学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1994
2. 李景学等. 骨关节X线诊断学. 人民卫生出版社,1992
3. 上海第一医学院《X线诊断学》编写组. X线诊断学. 上海科学技术出版社,1982
4. 刘子君等. 骨关节病理学. 人民卫生出版社,1992
5. 王玉凯等. 骨肿瘤X线诊断学. 人民卫生出版社,1995
6. 刘子君等. 骨肿瘤及肿瘤样病变12404例病理统计分析. 中华骨科杂志,1986,6:62
7. 黄承达等. 骨肿瘤及肿瘤样病变38959例统计分析. 中华骨科杂志,1990,(增刊):27
8. 王云钊等. 骨肿瘤侵犯关节的X线病理分析(附105例分析). 中华放射学杂志,1990,24:

325

9. 张雪哲等. 骨肿瘤 CT 扫描的临床应用. 中华放射学杂志, 1990, 24: 88
10. 贾雨辰等. 骨样骨瘤的 X 线诊断. 中华骨科杂志, 1981, 1: 119
11. 周文学等. 骨母细胞瘤的 X 线表现. 中华放射学杂志, 1981, 15: 56
12. 邱乾德等. 成骨细胞瘤的 X 线诊断(附 21 例分析). 中华放射学杂志, 1995, 29: 33
13. 王云钊等. 成骨肉瘤基本 X 线征的病理基础 I 肿瘤骨化的破坏 II 骨膜反应和软组织肿块. 中华放射学杂志, 1965, 10: 195
14. 王云钊等. 成骨肉瘤基本 X 线征的病理基础 III 微血管造影初步报告 IV 总结. 中华放射学杂志, 1965, 10: 312
15. 徐爱德. 骨肉瘤影像学进展和分类. 山东医药, 1991, 31: 33
16. 李瑞宗. 骨肉瘤的亚型(文献总述). 中华骨科杂志, 1981, 1: 81
17. 王家瑚等. 皮质旁骨肉瘤的 X 线表现(附 20 例报告). 中华放射学杂志, 1990, 15: 77
18. 段承祥等. 骨旁骨肉瘤的 X 线表现及病理基础. 中华放射学杂志, 1989, 14: 157
19. 徐爱德等. 骨膜成骨肉瘤的 X 线诊断(附 6 例分析). 临床放射学杂志, 1988, 7: 40
20. 吴常国等. 骨膜骨肉瘤的 X 线表现. 中华放射学杂志, 1987, 12: 222
21. 周天健等. 骨外骨肉瘤(附 5 例报告). 中华骨科杂志, 1982, 2: 369
22. 刘汉民等. 骨表面高度恶性骨肉瘤 1 例报告. 中华外科杂志, 1987, 25: 537
23. 唐石等. 骨皮质骨肉瘤 1 例. 中华肿瘤杂志, 1988, 10: 338
24. 姚长海等. 毛细血管扩张型骨肉瘤 1 例报告. 中华肿瘤杂志, 1987, 9: 236
25. 贺能树等. 家族性骨肉瘤 2 例报告. 临床放射学杂志, 1983, 2: 36
26. 柳祥庭等. 甲下外生骨疣. 临床放射学杂志, 1983, 2: 213
27. 高士伟等. 罕见部位骨软骨瘤 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1996, 30: 137
28. 徐德永等. 邻皮质(骨膜)软骨瘤(附 40 例临床 X 线分析). 临床放射学杂志, 1988, 7: 189
29. 尹青山等. 软组织内原发性良性软骨类肿瘤. 中华放射学杂志, 1984, 18: 287
30. 徐德永等. 骨外(软组织)软骨瘤(附 22 例报告). 临床放射学杂志, 1988, 7: 193
31. 段承祥等. 良性成软骨细胞瘤(附 14 例分析). 中华放射学杂志, 1982, 16: 122
32. 曹来宾等. 成软骨细胞瘤的 X 线诊断. 青医学报, 1991, 27: 221
33. 沈天真等. 成软骨细胞瘤的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1982, 16: 119
34. 曹来宾等. 良性骨肿瘤及肿瘤样病变的恶变. 中华放射学杂志, 1991, 25: 108
35. 曹来宾等. 继发于骨病变的肿瘤. 中华放射学杂志, 1991, 25: 40
36. 蒋亚平等. 非典型 X 线表现的软骨粘液样纤维瘤(附 10 例报告). 临床放射学杂志, 1989, 8: 89
37. 李健民等. 软骨粘液样纤维瘤的 X 线诊断(附 16 例分析). 中华放射学杂志, 1979, 13: 236
38. 徐德永等. 软骨肉瘤 206 例临床 X 线分析. 中华放射学杂志, 1989, 23: 161
39. 徐德永等. 少见部位的软骨肉瘤 89 例分析. 实用放射学杂志, 1989, 5: 169
40. 徐德永等. 扁骨软骨肉瘤 92 例分析. 中华放射学杂志, 1990, 24: 66
41. 李瑞宗等. 透明细胞软骨肉瘤. 中华骨科杂志, 1981, 1: 118

42. 周美云等. 骨间叶性软骨肉瘤. 中华骨科杂志, 1981, 3: 365
43. 徐德永等. 邻皮质(骨膜)软骨肉瘤的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1990, 21: 70
44. 曹来宾等. 骨外软组织—软骨肉瘤的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1990, 21: 74
45. 李松年等. 多发性骨髓瘤 32 例 X 线观察. 中华放射学杂志, 1979, 13: 32
46. 张雪哲等. 多发性骨髓瘤的临床 X 线研究. 中华医学杂志, 1984, 64: 25
47. 王丽雅等. 单发性骨髓瘤(附 8 例报告). 临床放射学杂志, 1984, 3: 32
48. 肖官惠等. 27 例 Ewing's 瘤的 X 线分析. 中华放射学杂志, 1986, 20: 373
49. 王家瑚等. 管状骨外骨尤文肉瘤(附 10 例报告). 中华骨科杂志, 1989, 9: 27
50. 曹来宾. 骨淋巴肉瘤的临床 X 线诊断. 中华医学杂志, 1977, 57: 155
51. 黄有库. 骨韧带状纤维瘤的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1987, 21(增刊): 29
52. 周文学等. 骨的非骨化性纤维瘤 30 例 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1984, 18: 205
53. 周文学等. 长骨骨化性纤维瘤 14 例报告. 中华放射学杂志, 1984, 18: 357
54. 刘玉国等. 中心型原发性骨纤维肉瘤 X 线诊断(附 6 例报告). 中华放射学杂志, 1991, 25: 299
55. 何春望等. 骨血管瘤的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1983, 2: 26
56. 夏贤良等. 骨的血管瘤. 中华骨科杂志, 1986, 6: 196
57. 李树新. 颅骨血管瘤(附 12 例报告). 中华医学杂志, 1984, 64: 496
58. 曹宝珠等. 手指血管球瘤 8 例报告. 中华外科杂志, 1985, 23: 332
59. 兰辉耀等. 脉管瘤病(文献复习 1 例尸解报告). 中华骨科杂志, 1982, 2: 213
60. 曹来宾等. 骨血管外皮肉瘤 4 例分析. 临床放射学杂志, 1989, 8: 32
61. 周文学等. 骨恶性血管瘤 13 例 X 线分析. 中华放射学杂志, 1989, 17: 196
62. 季博青等. 骨淋巴管瘤 2 例报告. 中华放射学杂志, 1991, 19: 245
63. 段承祥等. 先天性血管骨畸形的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1984, 18: 136
64. 沈绍远等. 骨内脂肪瘤(附 4 例报告). 中华骨科杂志, 1982, 2: 317
65. 徐同株. 骨旁脂肪瘤(附 5 例报告). 中华放射学杂志, 1979, 14: 233
66. 王兆熊等. 原发性骨脂肪肉瘤 2 例报告及文献复习. 临床放射学杂志, 83, 2: 29
67. 林道贤等. 原发性骨神经鞘瘤(附 6 例报告). 中华骨科杂志, 1981, 4: 122
68. 刘柱田等. 骨神经鞘瘤(附 8 例报告). 中华骨科杂志, 1983, 3: 120
69. 周志德等. 骨恶性神经鞘瘤 1 例报告. 中华骨科杂志, 1983, 3: 120
70. 于景昌等. 脊索瘤的 X 线诊断(附 17 例分析). 中华放射学杂志, 1984, 18: 295
71. 郭世绂等. 脊索瘤的临床分析及病理观察. 中华骨科杂志, 1987, 7: 330
72. 何良滨. 骨原发性恶性间充质瘤(附 3 例报告). 中华骨科杂志, 1986, 6: 217
73. 何同群等. 骨巨细胞瘤(附 55 例报告). 中华骨科杂志, 1989, 9: 11
74. 徐德永等. 骨恶性巨细胞瘤 22 例分析. 中华放射学杂志, 1988, 22: 208
75. 徐德永等. 恶性骨巨细胞瘤早期恶变的 X 线征象探讨. 青岛医学院学报, 1988, 21: 20
76. 曹来宾等. 骨恶性纤维组织细胞瘤(附 20 例报告及国内 13 例分析). 临床放射学杂志, 1985, 1: 138
77. 朱任东等. 骨原发性恶性纤维组织细胞瘤(附 23 例分析). 中华骨科杂志, 1986, 6: 192

78. 蒋贻康等. 长骨“造釉细胞瘤”. 中华外科杂志, 1982, 20: 228
79. 王臻. 长骨牙骨质瘤 1 例报告. 中华放射学杂志, 1980, 14: 242
80. 施增儒等. 原发性骨平滑肌肉瘤的 X 线诊断(附 5 例报告). 中华放射学杂志, 1985, 19: 160
81. 鲍润贤等. 原发性骨平滑肌肉瘤的 X 线诊断(附 7 例报告). 中华放射学杂志, 1987, 21: 82
82. 杨海山等. 原发性长骨横纹肌肉瘤的 X 线诊断(附 4 例报告). 中华放射学杂志, 1989, 23: 165
83. 张维新等. 化学感受器瘤(附 17 例报告). 中华放射学杂志, 1983, 17: 49
84. 李康印等. 骨原发性腺泡状肉瘤 X 线病理诊断. 中华肿瘤杂志, 1990, 12: 538
85. 孙胜军等. 原发性颅骨粘液瘤的 CT 与 MRI 表现. 中华放射学杂志, 1995, 29: 538
86. 徐德永等. 转移性骨肿瘤. 医师进修杂志, 1995, 18: 32
87. 姜兆候等. 乳腺癌骨转移 100 例临床影像学分析. 临床放射学杂志, 1995, 14: 42
88. 姜兆候等. 甲状腺癌骨转移 34 例综合报道. 临床放射学杂志, 1992, 11: 26
89. 陈在志等. 脊柱肿瘤 30 例 CT 分析. 临床放射学杂志, 1995, 14: 296
90. 颜学贤. 骨肉瘤对称性多发骨转移 1 例. 临床放射学杂志, 1994, 13: 235
91. 张学哲等. 脊柱转移瘤的 CT 诊断(附 14 例分析). 中华放射学杂志, 1994, 28: 167
92. 肖恩华等. 脊柱转移瘤 CT 诊断. 实用放射学杂志, 1996, 12: 486
93. 陈宽等. 脊柱转移瘤 CT 扫描的临床应用. 临床放射学杂志, 1992, 11: 304
94. 王霞等. 磁共振成像与放射计算机体层摄影诊断脊柱转移瘤的比较分析. 临床放射学杂志, 1996, 15: 172
95. 徐德永等. 动脉瘤样骨囊肿 91 例分析. 中华放射学杂志, 1988, 22: 5
96. 徐德永等. 50 例纤维性骨皮质缺损 X 线分析. 中华放射学杂志, 1991, 25: 133
97. 徐德永等. 356 例骨纤维异常增殖症临床 X 线分析. 中华放射学杂志, 1991, 25: 212
98. 徐德永等. 肋骨骨纤维异常增殖症(附 61 例分析). 临床放射学杂志, 1990, 9: 190
99. 徐德永等. 累及全身所有骨骼的骨纤维异常增殖症. 实用放射学杂志, 1992, 8: 88
100. 徐德永等. 骨纤维异常增殖症自发恶变 15 例分析. 中华放射学杂志, 1994, 28: 36
101. 曹来宾. 骨纤维异常增殖症. 中华医学杂志, 1975, 9: 655
102. 曹来宾. 邻关节囊肿的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1988, 7: 135
103. 曹来宾等. 色素沉着绒毛结节滑膜炎的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1986, 5: 308
104. 曹来宾等. 勒雪病 56 例临床 X 线分析. 临床放射学杂志, 1989, 8: 81
105. 曹来宾等. 黄脂瘤病的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1989, 8: 84
106. 徐宁等. 骨外动脉瘤样骨囊肿. 中华放射学杂志, 1994, 28: 521
107. 丁建平等. 骨纤维异常增殖症(附 120 例报告). 中华放射学杂志, 1994, 28: 673
108. 孟俊非等. 骨肿瘤和肿瘤样病变的 MRI 检查. 中华放射学杂志, 1995, 29: 195
109. 赵永华等. 骨纤维异常增殖症少见 1 例. 中华放射学杂志, 1996, 15: 355
110. 徐德永等. 小儿滑膜肉瘤的临床和 X 线分析. 中华小儿外科杂志, 1992, 13: 133
111. 徐德永等. 原发性滑膜(骨)软骨瘤病 121 例分析. 中华放射学杂志, 1993, 27: 467

112. 徐德永等. 少见部位的骨巨细胞瘤(附 47 例临床 X 线分析). 临床放射学杂志, 1987, 6: 29
113. 徐德永等. 累及全身所有骨骼的骨纤维异常增殖症. 实用放射学杂志, 1992, 8: 88
114. 徐德永等. 滑膜肉瘤的 X 线诊断(附 115 例分析). 临床放射学杂志, 1990, 9: 82
115. 徐德永等. 原发性骨内滑膜肉瘤的 X 线表现. 实用放射学杂志, 1990, 7: 196
116. 徐德永等. Ewing 肉瘤 75 例分析. 临床放射学杂志, 1998, 17: 39
117. Firooznia H et al. MRI and CT of the musculoskeletal system. Missouri: Mosby — Year Book Inc, 1991
118. Egund N et al. CT of soft tissue tumors. AJR, 1981, 137: 725
119. Levine E. Computed tomography of musculoskeletal tumor. CRC Crit Rev Diagn Imaging, 1981, 16: 279
120. Heelan RT et al. Computed tomography of lower extremity tumor. AJR, 1979, 132: 933
121. Golding SJ et al. The role of computed tomography in the management of soft tissue sarcomas. Br J Radiol, 1982, 55: 740
122. Weekes RG et al. CT of soft-tissue neoplasms. AJR, 1985, 144: 355
123. Heiken JP et al. CT of benign soft tissue masses of the extremities. AJR, 1984, 142: 575
124. Amendola MA et al. Myositis ossificans circumscripta tomography diagnosis. Radiology, 1983, 149: 775
125. Aisen AM et al. MRI and CT evaluation of primary bone and soft-tissue tumor. AJR, 1986, 146: 749
126. Brady TJ et al. NMR imaging of leg tumor. Radiology, 1983, 149: 181
127. Daffner RH et al. MRI in the detection of malignant infiltration of bone marrow. AJR, 1986, 146: 353
128. Moon KL et al. Musculoskeletal applications of nuclear magnetic resonance. Radiology, 1983, 147: 161
129. Pettersson H et al. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal system. Acta Radiol, 1985, 26: 225
130. Richardson ML et al. Magnetic resonance imaging of musculoskeletal neoplasms. Radiol Clin North Am, 1986, 24: 259
131. Totty WG et al. Soft-tissue tumors, MR imaging. Radiology, 1986, 160: 135
132. Pettersson H et al. Primary musculoskeletal tumor. Examination with MR imaging with conventional modalities. Radiology, 1987, 164: 237
133. Mink J. Percutaneous bone biopsy in the patient with known or suspected osseous metastases. Radiology, 1986, 161: 191
134. Ehman RL. MR imaging of medullary bone. Radiology, 1988, 167: 867
135. Boyko OB et al. MR imaging of osteogenic and Ewing's sarcoma. AJR, 1987, 148: 317
136. Vanel D et al. Musculoskeletal tumors, follow-up with MR imaging after treatment

- with surgery and radiation therapy. *Radiology*, 1987, 167: 243
137. Cohen ER et al. MR imaging of soft tissue hemangiomas, correlation with pathologic finding. *AJR*, 1988, 150: 1079
138. Dalinka MR et al. The use of magnetic resonance imaging in the evaluation of bone and soft tissue tumor. *Radiol Clin North Am*, 1990, 28: 461
139. Doms GC et al. Lipomatous tumors with fatty computed, MR imaging potential and computed of MR and CT results. *Radiology*, 1985, 157: 478
140. Eqund N et al. CT of soft-tissue tumor. *AJR*, 1981, 137: 725
141. Glass RBJ et al. MR imaging of osteoid osteoma. *J Comput Assist Tomogr*, 1986, 10: 1065
142. William TC et al. Hemangiomas of skeletal muscle, MR finding in five patients. *AJR*, 1987, 149: 765
143. London J et al. MR imaging of liposarcomas, correlation of MR features and histology. *J Comput Assist Tomogr*, 1989, 13: 832
144. Antoni F et al. Malignant fibrous histocycloma of soft tissue. *Cancer*, 1985, 56: 356
145. Cohen EK et al. Hyaline cartilage-origin bone and soft tissue neoplasms, MR appearance and histologic correlation. *Radiology*, 1988, 167: 77
146. Lee JK et al. MR imaging of solitary osteochondromas, a report of eight cases. *AJR*, 1987, 149: 557
147. Soteropoulos GC et al. Multicentric osteogenic sarcoma in the young. *Am Fam Physician*, 1983, 28: 117
148. Xu De-yong et al. Systemic fibrous dysplasia involving multiple bones in human body. *Chin Med J*, 1993, 106: 871
149. Xu De-yong et al. Spontaneous malignant transformation of fibrous dysplasia. *Chin Med J*, 1996, 109: 94
150. Chigire M et al. The aetiology and treatment of simple bone cysts. *J Bone Joint Surg (Br)*, 1983, 65: 633
151. Lemens JAM et al. MR imaging of a cystic lesion of the bone, A case report. *ROFO*, 1985, 113: 362
152. Capanna R et al. Contrast examination as a prognostic factor in the treatment of solitary bone cyst by cortisone injection. *Skel Radiol*, 1984, 12: 97
153. Adler CP. Tumour-like lesions in the femur with cementum-like material; Dose a "cementoma, of long bone exist? *Skel Radiol*, 1985, 11: 26
154. 曹来宾, 王明安, 徐爱德等. 1017例骨转移瘤的影像学诊断. *中华放射学杂志*, 1997, 31: 517
155. Dierchs RL et al. Aneurysmal bone cyst in association with fibrous dysplasia, A case report, *J Bone Joint Surg (Br)*, 1986, 68: 111
156. Capanna R et al. Juxta-epiphyseal aneurysmal bone cyst. *Skel Radiol*, 1985, 13: 21

157. Capanna R et al. Aneurysmal bone cyst of the spine, *J Bone Jiont Surg(Am)*,1985,67:527
158. Hudson TM et al. MRI of fluid level in a naeurysmal bone cyst and in anticoagulated human blood. *Skel Radiol*,1985,13:267
159. McQueen MM et al. Sponlaneous healing of aneurymal bone cysts,Areport of two cases, *J Bone Jiont Surg(Br)*,1985,67:310
160. Bohndorf K et al. Magnetic resonance imaging of primary tumors and tumor-like lesions of bone. *Skel Radiol*,1986,15:511
161. Cory DA et al. Aneurysmal bone cysts, Imaging findings and embolotherapy. *AJR*,1989,153:369
162. Leeson MC et al. Metastatic skeletal disease distal to the elbow and knee. *Clin Orthop Rel Res*,1986,206:94
163. Healy JH et al. Acrometastases. *J Bone Jiont Surg(Am)*,1986,68:743
164. Sarloris DJ et al. Vertebral body collapse in focal and diffuse disease, Patterns of pathologic processes. *Radiology*,1986,160:479
165. Kagan AR et al. Radiologic contributions to cancer management. *Am J Roentgenol*,1986,147:305
166. Gold RH et al. Radionuclide evaluation of skeletal metastases,Practical considerations. *Skel Radiol*,1986,15:1
167. Daffner RH et al. MRI in the detation of malignant infiltration of bone marrow. *AJR*,1986,146:353
168. Galasko CSB. Skeletal metases. *Clin Orthop Rel Res*,1986,210:18
169. Harrington KD, Metastatic disease of the spine. *J Bone Jiont Surg(Am)*,1986, 68:1110
170. Lynn MD et al. Bone metastases in pheochromocytoma, Comparative studies of efficacy of imaging. *Radiology*,1986,160:701
171. Mink JH et al. Bone scan positive and radiography-and CT-negative vertebral lesion in a woman with locally advanced breast cancer. *AJR*,1987,148:341
172. Lesson Mc et al. Metastatic skeletal disease in the pediatric population. *J Pediatr Orthop*,1985,5:261
173. Brushan B et al. Osteoblast metastases from thyroid carcinoma. *Br J Radiol*, 1985,98:563
174. Algia PR et al. Do metastases in vertebrae begin in the body or the pedicles? Imaging study in 45 patients. *AJR*,1992,158:1275
175. Xu Deyong, etal. Extraskkeletal Chondrosarcoma. *Chin Med J*, 1992, 105:766
176. Xu Deyong, etal. X-ray Diagnosis of Juxtacortical Chondrosarcoma. *Chin J Ca Res*, 1990, 20:167

第十九章 关节病变

美国关节炎基金会《风湿性疾病概要》(1998年第9版)将各种不同病因引起的累及关节与肌腱、滑囊、筋膜等关节周围软组织的疾病,泛称为风湿性疾病(rheumatic diseases)。关节疼痛、活动受限,是关节病病人的共同主诉,有些尚可伴有局部和全身症状。因而在关节病变的诊断中,必须重视病史和体检,注意受累关节的部位和数目,以及是否具有对称性,有无游走性和关节外症状。虽然实验室检查(包括滑液分析和滑膜活检)、关节镜检查,对关节病变的确诊具有重要作用。但影像学检查无损伤,X线片可显示各种关

节病变的特有征象,有利于关节病变的鉴别。CT和MRI更能在出现X线征象之前,显示其早期异常改变。影像学不仅有助于确定关节病变的诊断,而且可用以观察治疗效果,并能估计预后,是关节病变的主要和首选的检查方法。目前对某些疾病的认识尚不充分,命名也不统一,对关节炎的分类存在明显分歧。参考Edeiken关节病变的分类方法,结合美国风湿病协会分类标准和我们自己的经验,试将关节病变分成五大类并分别在以下各节中进行讨论。

(邱经熙 刘吉华)

第一节 感染性关节炎

化脓性关节炎

化脓性关节炎(septic arthritis)常见于青年和中年,男性多于女性,可发生于任何关节,但以四肢的承重关节如膝、髋最为常见。一般病变为单发性,在儿童时可累及多个关节。病变无对称趋势。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,亦可因局部开放性创伤,而使细菌直接进入关节。

【病理】开始为滑膜充血、水肿,继而关节内渗液,渗液由浆液变为脓性。由于脓液中被破坏的多核白细胞释放出大量蛋白溶解酶,使关节软骨受侵蚀,进而使软骨下骨质受侵蚀,故可导致关节间隙早期狭窄和关节面破坏。上述改变最早出现于关节面的承重部位。感染严重时可引起干骺端骨髓炎和关节病理

性脱位。愈合时,骨质破坏处出现修复,滑膜之肉芽组织伸入关节腔,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。如感染被及时控制,仅有滑膜充血、肿胀和关节腔内浆液性渗液,而软骨未受侵犯或受累不甚严重时,则在炎症消退后,关节可以完全恢复或保持其一定的间隙和功能。

【临床表现】发病急,关节部软组织出现严重的红、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。膝关节受累时浮髌试验阳性。临床上常有严重的全身症状,如畏寒、高热、白细胞数增高、血沉加速等。

【影像学表现】

(一)X线 早期有关节囊和关节周围软组织肿胀,少数肿胀的软组织内可出现气体(照片19-1)。X线片示局部软组织密度增加,关节间隙增宽。关节内渗液严重时可出现

关节半脱位,尤以婴幼儿的髋关节和肩关节最易出现(照片19-2)。关节附近骨质出现充血性骨质疏松,往往在发病第一周内即出现。一般起病越急骤,局部骨质脱钙出现也越早。有时关节骨皮质密度尚无改变,而在关节骨皮质下可见线状稀疏带,该处骨小梁结构消失。在某些淋球菌引起的化脓性关节炎,在软骨破坏之前,这种皮质下透明带特别明显,虽然这不作为淋病性关节炎的特征性表现,但有参考意义。

关节软骨被破坏后,早期可出现关节间隙狭窄,继而出现骨性关节面的骨质糜烂破坏和周围不规则硬化,两者均以关节承重区软骨破坏严重处最为明显(照片19-3~5)。感染严重时可出现广泛的干骺端骨髓炎并形成死骨,关节可出现病理性脱位。在儿童急性髋关节化脓性感染时,可出现股骨头骨骺干骺分离。

在恢复期,骨质破坏区边缘不规则骨硬化更为明显,病变严重时可形成骨性强直(照片19-6)。此时,关节周围骨质的密度和骨小梁结构可恢复正常。如感染被及时控制,可仅遗有关节间隙轻度变窄,但可继发退行性骨关节病。

化脓性关节炎的X线表现,不仅取决于致病菌的毒性和个体对感染的抵抗力,而且亦因致病菌种类的不同而略有差异。如葡萄球菌感染,病变可局限于关节局部;链球菌感染则可蔓延至附近骨骼而发生骨髓炎;淋球菌感染则有骨质疏松和软骨下骨质稀疏区,甚似结核。

婴儿和儿童期的化脓性关节炎好发于髋关节,其早期X线征象为:①软组织改变:约90%以上病例在3天至一周内出现局部软组织肿胀,主要表现为闭孔外肌征(坐骨支下缘闭孔外肌肿胀显影,正常时与坐骨支重叠而不显影)、闭孔内肌征(髋臼内侧闭孔内肌影宽度超过0.8cm,正常小儿为0.2~0.8cm,

两侧基本相等),关节囊外脂肪层向两侧膨隆,髂腰肌肿胀(图19-1);②病变发展快,早期即出现骨质破坏,最早可在8天后出现,一般在两周后出现;③关节脱位,甚至可早于骨质破坏。

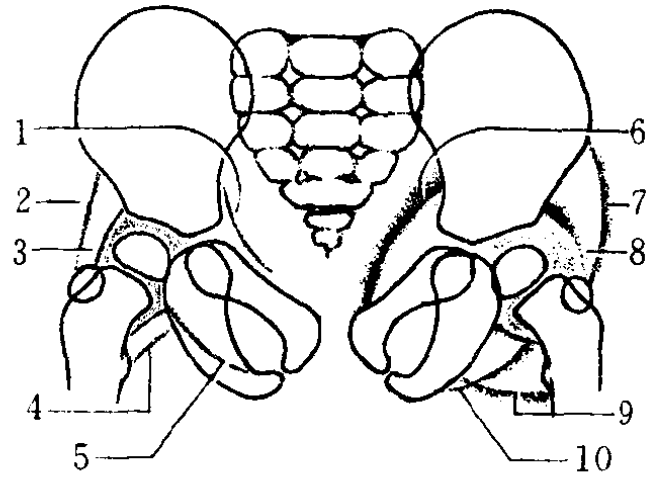


图19-1 髋关节化脓性关节炎髋部软组织示意图

1. 正常闭孔内肌 2. 正常臀部肌肉
3. 正常关节囊外脂肪 4. 正常髂腰肌
5. 正常闭孔外肌 6. 闭孔内肌肿胀
7. 臀部肌肿胀 8. 关节囊肿胀
9. 髂腰肌肿胀 10. 闭孔外肌肿胀

北京积水潭医院王云钊等提出,早期抽脓造影可及早明确诊断(关节内或关节外感染),从而争取及时治疗。

幼儿或儿童发生化脓性关节炎后,由于关节软骨被破坏,可影响骨端软骨的生长。感染亦可通过骨骺与干骺的交通血管支而蔓延至干骺端。骺软骨内的血管破坏后,可发生以血管为中心的生长、骨化障碍。在化脓性关节炎治愈若干年后,可产生各种不同的骨、关节后遗症,表现为不同程度的外形异常,骨化不匀,结构紊乱,骨端缺损,甚至可失去骨端的正常结构。

(二)核素扫描 急性期在血池相可显示病变区放射性核素浓聚。

(三)MRI 急性期滑膜增厚、水肿,关节渗液, T_2WI 上呈高信号并可早期显示关节软骨破坏。

【鉴别诊断】主要应与滑膜型关节结核相鉴别(见下表)。

表 19-1 化脓性关节炎与滑膜型关节结核鉴别要点

化脓性关节炎	滑膜型关节结核
起病急骤,病变进展快,数日内附近骨骼即出现骨质疏松脱钙	起病缓慢,病变发展慢,骨质脱钙萎缩须历数周后才出现
短期内即出现软骨破坏,因而关节间隙早期变窄	关节软骨破坏较慢,关节间隙可长期保持
关节软骨破坏以关节承重区最为明显	软骨破坏一般局限于关节边缘,关节承重区软骨最后受累
关节附近肌肉很少萎缩	肌肉明显萎缩
伴有高热、白细胞增多和急性关节肿胀、疼痛等症	关节呈慢性进行性肿胀,有低热,淋巴球相对增高
往往引起关节骨性强直	关节骨性强直较少见

(邱经熙 高峰)

关节结核

见第十四章。

麻风的骨和关节改变

麻风(leprosy)是由麻风分支杆菌引起的全身性慢性传染病,主要侵犯皮肤和周围神经,可导致肢体残废,晚期可累及内脏器官。

麻风分为结核样型、瘤型、未定类和界线类四个类型,以瘤型和结核样型最为常见,两者在病理、临床表现上均不相同。未定类病理显示为非特异性炎症,界线类同时具有两型改变。

各型麻风均可侵犯骨和关节,一般以瘤型麻风出现较早。病程愈长,骨骼受累程度愈显著,所以晚期病例的骨改变,各型麻风并无多大差异。麻风骨损害发病率各家报道不一,可自15%(Chamberlin等,1930)、29%(Faget等,1941),至54%(Paterson,1961)。国内孔庆德等报道,晚期麻风患者有骨关节改变者,可高达90%以上。病变大多发生于手足

短骨,尤以第3~5指(趾)骨为多见。骨改变一般自指(趾)骨远端开始,并向近端发展,进而可侵及掌骨、跖骨。部分病例病变可侵及大关节,如膝、踝、肘等处。

【病理】麻风发生骨关节改变的病理基础为:①麻风病变侵犯神经组织,神经增粗变硬,神经纤维发生纤维化,并有淋巴细胞浸润和髓鞘变性。周围神经受累后,可使骨内发生营养障碍,加以传导神经受损,故可引起感觉丧失,极易发生反复外伤骨折和感染,而发生骨质吸收。②麻风的肉芽肿性病变更侵犯骨组织,可发生多发性囊性麻风骨炎和骨膜炎。③麻风侵犯营养动脉,可发生动脉内膜炎,使动脉壁增厚,管腔变窄,加以神经受损害,因而可引起控制营养动脉的交感神经纤维和控制骨膜动脉的运动纤维发生障碍,影响局部血运,加重骨的营养不良性萎缩和导致骨的缺血坏死。④继发性外伤、感染和废用等引起的改变。

【X线表现】麻风的骨和关节改变,可分为特异性和非特异性两类,以非特异性改变为最常见。

(一)特异性改变 由麻风分支杆菌产生的肉芽肿性病变更直接侵犯骨组织所致,占3~5%,常见于手指和足趾。Paterson(1961)又将麻风的特异性骨改变分为反应期、正在愈合期和已愈合期等三型。

1. 反应期 骨损害表现不一,可为边界不清的疏松区、网格状骨小梁、小圆形溶骨性缺损,或骨皮质侵蚀伴有软组织肿胀,病变往往位于指(趾)骨远端中央,亦可呈偏心性。多数囊性缺损区集结,可呈蜂窝状,形成所谓多发性囊性麻风骨炎。有时病骨皮质变薄,髓腔扩张,骨小梁稀疏,骨干膨大,宛如结核性指骨炎。虽然存在滑膜炎,但关节间隙无改变。骨干部可出现日光样或成层的骨膜反应。

2. 正在愈合期 小溶骨性损害区边界趋于清晰,边缘无硬化。

3. 已愈合期 小的溶骨性破坏区可完全消退,大者可残留骨质缺损,周围有硬化边围绕。如骨皮质被侵犯,骨内膜增殖,则可使髓腔闭塞。有时可发生神经钙化。

麻风瘤性粘膜病变蔓延,可致鼻嵴吸收,晚期可发生上颌、鼻骨和颌骨齿槽突破坏,其病变在外观和好发部位上,均与结节病很相似。

(二)非特异性改变 由于神经营养性障碍,即感觉丧失引起的反复创伤,肢体挛缩引起的废用和继发的局部感染等因素所致。麻风的骨和关节改变,大多由非特异性改变构成。

1. 神经营养紊乱 突出表现为手足骨的骨质吸收,这是麻风造成肢体残废的主要原因。手骨吸收以远节指骨指簇的破坏性吸收最为常见,可自缺口状小侵蚀区开始,指簇逐渐变尖呈金笔尖状,进而呈“切去”样或逐渐扁平。吸收继续蔓延可使远节指骨大部消失,其残余部分呈掀扣状。远节指骨亦可完全消失,并伴有邻近软组织毁损。骨吸收呈向心性发展,进而可侵犯中节和近节指骨。足骨吸收常于远节趾骨和跖趾关节处开始,以后者为多见,表现为关节间隙变窄,关节面模糊,进而出现骨吸收,其改变与手骨吸收情况相似。孔庆德等认为,手足骨质吸收的好发部位不同,是由于手和足功能不同,其着力点不同之故。骨的密集性吸收,可使手足短骨远端逐渐变细而呈铅笔尖状,髓腔亦随之变窄,但骨皮质密度反而增加(照片 19-7),有时骨干均匀变细而骨端仍保持原形,这是麻风软组织变化对骨干造成的压力性萎缩所致。有时大关节也可出现神经营养性关节病改变。

2. 反复损伤或感染 软组织肿胀,可发生骨折、深部溃疡或骨髓炎。由于病人有感觉障碍,症状多较轻,就诊多较晚,故初次摄片时骨改变已很严重,可显示广泛的骨破坏、骨膜炎、骨节裂和死骨。手足小关节可因继发感

染而出现感染性关节炎改变。

3. 肌肉萎缩 手可呈鹰爪状。因肢体长期废用而出现骨质疏松,脱钙亦可因外伤和感染所致。

4. 骨营养动脉的麻风性损害 可发生麻风性动脉内膜炎,血管壁增厚,管腔狭窄,骨营养孔扩大。由于营养动脉管腔窄,影响血液循环,故可发生骨缺血坏死。

据刘正清等对 292 例麻风骨关节改变的分析,瘤型麻风早期以骨囊变、营养血管孔扩大和骨质稀疏较为多见,结核样型早期以爪形手畸形、关节改变、骨萎缩吸收和溶骨性残缺破坏较多见。

(邱经熙 高峰)

布氏杆菌性关节炎

布氏杆菌病(brucellosis)是一种人、畜(牛、羊、猪)共患的地区性传染性疾病,人们常因直接与病畜接触或进食被布氏杆菌污染的乳、肉而致病,故牧民和屠宰场工人罹病居多,约占 80%。好发于 30~50 岁,男多于女,约为 3:1。30%~40%的病人有布氏杆菌性关节炎(brucellar arthritis),呈多关节受累。布氏杆菌病为流行性慢性全身感染性脓毒性疾病,对肝、肾、骨髓、淋巴结、生殖器官和中枢神经都有不同程度的损害。

【病理】通常分为急性期、亚急性期和慢性期。急性期为变态反应性关节炎,仅见滑膜、关节囊和关节周围组织水肿。转为亚急性期和慢性期主要形成滑膜型局部病灶。其基本病理改变是局限性非特异性感染性肉芽肿,关节滑膜增生肥厚,有浆液渗出,继而关节软骨受破坏,并发生退行性变,关节软骨变薄,关节间隙变窄。骨性关节面发生表浅性侵蚀,同时伴有修复反应而出现骨质硬化,偶见死骨形成。后期可发生关节强直。原发骨型病灶较少见,先在关节缘附近骨内产生布氏杆菌性肉芽肿,形成局部骨质破坏灶,周围有

骨质增生硬化带围绕。

【临床表现】人受感染后布氏杆菌在淋巴组织内生长繁殖,经2~3周可发生菌血症,出现寒战、发热、多汗、头痛和全身不适等急性期症状。嗣后细菌进入网状内皮系统并在那里繁殖,可再次发生菌血症和出现急性症状,由此可发生波浪状热型,故称波浪热。一般在退热后出现全身关节疼痛,特别是腰、骶和肩部,关节局部肿胀并有压痛,活动受限。肝、脾、淋巴结可肿大,贫血,白细胞数减少,淋巴细胞相对增多,布氏杆菌补体结合试验或凝集反应阳性。

【X线表现】急性期多关节因变态反应,可致一过性、可逆性、复发性炎症,除关节和周围软组织肿胀外,无其他X线改变。发病2~3个月后,关节部因强烈免疫反应,形成局部骨质破坏,始有X线改变。骨质修复反应出现早而广泛是本病的特点,表现为骨质增生、骨质硬化和关节间隙变窄乃至骨性强直(照片19-8)。以骨质硬化最常见,可呈软骨下弥漫性骨硬化,或破坏灶周围骨硬化(照片19-8)。

1. 肩部改变 肌腱、滑囊韧带附着处(如肱骨头外缘、大结节、肩峰、喙突部)有局限性表浅的小囊状骨破坏,边缘有骨硬化,无脓肿或死骨形成(照片19-9)。肌腱和滑囊(如肩峰下囊、三角肌下囊)可出现钙化。

2. 骶髂关节 可单发,但往往双侧均受侵犯,表现为小范围骨质破坏,破坏区周围有骨质硬化。可出现关节软骨下弥漫性骨硬化,以髂骨侧明显(照片19-10),伴关节间隙变窄,或髂骨侧局限性片状破坏灶,周围有骨硬化。关节间隙模糊、狭窄,最后可产生关节强直。

3. 脊柱 在2~3个椎体一侧或双侧出现韧带钙化和骨化,表现为细条状钙化影。椎间骨软骨炎表现为椎间隙变窄(局限于1~2个椎间盘)。相邻椎体上下缘有骨质破坏并伴

有明显骨质增生硬化(照片19-11),很少形成椎旁脓肿,脊柱强直少见。椎间小关节炎局限于1~2个椎间小关节,关节间隙不规则或因局部骨质增生而使关节间隙变窄。

上述改变可同时存在,也可单独出现,但以骶髂关节受累为最常见。

【鉴别诊断】

(一)骨与关节结核 ①肱骨上端干性骨疡:破坏区周围骨硬化少见,肌腱滑囊处不出现钙化。②骶髂关节结核:主要为骨质破坏,破坏区较大,周围硬化性改变一般不明显,而有骨质稀疏。病变往往单发,常伴有椎旁寒性脓疡或死骨。③脊椎结核:椎体破坏明显,常伴有椎旁寒性脓疡和成堆细小死骨。脊柱后凸,椎间盘受侵时椎间隙变窄,常伴有椎体边缘骨破坏,很少有骨增生硬化。

(二)强直性脊柱炎 多脊椎受累,病变范围广泛,不限于2~3个椎体,椎体变方,脊柱因多数脊椎韧带钙化呈竹节状,椎间小关节可强直,椎体骨质普遍稀疏,少有破坏和硬化。骶髂关节可见骨糜烂、关节间隙模糊、狭窄和关节强直。

伤寒性脊柱炎

伤寒系由伤寒沙门杆菌属引起的特殊出疹性传染病。据文献报告,有0.18%~0.27%的伤寒病人可发生伤寒性骨病,其中约1/4为伤寒性脊柱炎(typhoid spondylitis)。以青壮年多见。男女之比为6:1。病变最常见于腰椎和骶髂关节,其次为胸椎和颈椎。一般在恢复期后数月至数年发病,据称最长达27年后发病者。仅有少数病人在伤寒病程中并发脊椎炎。治疗不当可反复发作。如在伤寒病程中发病,临床上有高热、缓脉和肝脾肿大、白细胞减少、腰背部疼痛、脊柱活动受限、病变部有叩痛和压痛、椎旁肌肉痉挛。复发性病例,发作时除有持续腰痛外,可有发热、肥达(Widal)反应滴度升高。少数病人局

部可出现脓肿,于脓液中可找到伤寒杆菌。

【X线表现】椎体骨质破坏伴有骨质增生,椎间隙变窄,椎体边缘有骨赘和骨桥形成,椎旁韧带和椎间盘钙化。骶髂关节受累往往呈非对称性,关节间隙模糊,软骨下骨质致密。

【鉴别诊断】

(一)化脓性脊椎炎 白细胞数升高,中性多核白细胞百分率增多。

(二)脊椎结核 发病隐袭,有低热和椎旁寒性脓肿,椎体破坏后往往出现后凸畸形,骨破坏区一般无明显的骨质增生。

(三)布氏杆菌性脊椎炎 发热呈波浪型,除腰背痛外尚有全身关节疼痛,布氏杆菌凝集试验阳性。

(邱经熙 高峰)

病毒性关节炎

见第十六章第三节。

真菌性关节病

见第十六章第二节。

梅毒性关节炎

见第十五章第一节。

莱姆关节炎

见第十五章第三节。

松毛虫病的骨关节改变

人体直接或间接接触松树毛虫,短者数小时,长者数天,会发生局部皮炎和关节肿痛,轻者一般在数天内痊愈,重者可持续数年,并发生永久性的骨和关节损害,可有不同程度的关节功能障碍。我国广东、浙江、江西、湖北部分地区对此曾有报道,并将其命名为松毛虫病,认为是农村特别是林区的常见病。根据中山医学院和东莞县医院对本病116例

调查发现,松毛虫病骨与关节异常(bone and joint changes in pine-moth disease)的发病率约为62.9%,以手腕部和足部等暴露部位最为常见。

【病因】病因不明,但发病与接触松毛虫有密切关系,好发季节在每年6~7月和10~11月,与松树毛虫一年两代成虫生活史的规律一致。发病部位多属身体的暴露部位,全部病例均以局部症状为主,因而一般认为致病原因是人体接触松毛虫胸节的毒毛及受毒腺细胞中的毒素污染的器物所致。

【病理】本病的病理材料较少,尚无确切结论。根据少量行局部病灶切除后所作的病理材料观察,关节滑膜有不同程度的增厚,血管增生,内皮细胞肿胀明显,有丰富的淋巴细胞、浆细胞和少量嗜酸细胞浸润,并有活跃的纤维细胞增生以及灶性类骨形成。骨端有局限性骨质破坏和增生,关节有不同程度的纤维强直和骨性强直,而关节液涂片和坏死组织培养均未发现细菌。其病理改变与类风湿性关节炎相似,提示本病的发病原理与变态反应有关。

【临床表现】以局部肿痛显著为特征,偶见白细胞增多、血沉加速,一般无全身症状。主要累及身体的暴露部位如手足等处,病程可长达数年。也有报道发生耳廓炎和眼炎者。

1. 急性期 发病后1个月以内。接触松毛虫数小时或数天后,局部出现皮炎症状,关节周围软组织肿胀,皮肤瘙痒、肿痛、发亮或出现小水泡,一般数天内痊愈。病情严重者,关节周围软组织肿胀明显,皮肤呈紫红色、伴有剧烈针刺样跳痛,尤以夜间为重。有时关节内有少量渗液。

2. 亚急性期 发病后1~6个月。关节周围软组织肿胀减轻,但逐渐变硬。骨关节病变常发生在局部症状有所缓解之后,可有功能障碍。

3. 慢性期 发病半年以后,常持续2~3

年以上。关节周围软组织仍肿胀,但以发硬为主。疼痛有所缓解,但可间歇发作。

4. 晚期 可发生不同程度的关节功能障碍、关节畸形和强直,以及因患骨肥大变形所致的局部隆起。

【X线表现】

1. 急性期 关节周围软组织肿胀最为早期改变,软组织层次模糊,严重时可出现网状致密影。关节囊肿大,密度增高。

2. 亚急性期 关节周围软组织肿胀,关节囊肿大,局部密度增高。骨质疏松,开始时仅见于骨端,以后可发展为普遍性骨质疏松。骨质破坏,具有一定特征性。

(1)骨端骨质破坏 发生于骨端的一侧或两侧,表现为单个或多个边缘比较清晰的小圆形虫噬状破坏区,或浅在性骨缺损,以多发性者为常见,周围不伴有反应性骨增生,关节面完整(照片 19-12)。在管状骨干骺端顶部、骨骺下方,可出现尖端指向长骨中轴线的楔形骨缺损。

(2)关节破坏 软骨下关节面有边缘模糊的破坏区,如骨骺未愈合,破坏区可发生于骺内部。关节软骨被破坏,关节间隙变窄。

(3)骨端和关节破坏 骨端和关节同时受破坏,可合并关节脱位或半脱位。

(4)肌腱附着的骨隆突处破坏 表现为局部软组织肿胀,伴有边缘性单个或多个边缘锐利的小圆形穿凿状骨质破坏区,常见于跟骨结节的上下方、髌骨上下方和胫骨粗隆处。

骨膜增生呈层状或花边状,常见于趾骨。邻近骨破坏区软组织内有小片状、团块状或小条状钙化(照片 19-13)。

3. 慢性期

(1)关节局部软组织肿胀持续存在。

(2)骨破坏区停止发展并缓慢修复,周围骨松质明显硬化,呈边缘致密的小透亮影,为慢性期的特征性表现。骨皮质不规则增厚,骨

小梁粗疏紊乱。

4. 晚期 骨端肥大变形,有结节状突出,以髌骨和跟骨结节处最显著。关节间隙变窄,并出现关节偏斜、半脱位和关节强直,一般多为纤维强直。

【鉴别诊断】

(一)关节结核 起病隐袭,好侵犯大关节,局部无红肿。

(二)类风湿性关节炎 起病为隐袭性,局部无红肿。

(三)化脓性骨髓炎 急性期骨质破坏广泛,边缘不规则,并有死骨形成,伴有骨膜增生,形成包壳,并有严重的全身症状。慢性期骨质增生硬化明显,有死骨或骨瘘孔,无伴硬化边的小环状透光影。

(邱经熙 宗绪安)

破伤风的骨关节改变

在某些破伤风(tetany)患者,可发生关节周围损害,出现局部肿胀、疼痛等症状,同时有骨关节旁骨化。破伤风引起关节旁骨化与一系列的局部和全身性因素有关,Warter(1965)等认为下述三点最为重要:①自主神经系统功能紊乱起主导作用;②由于反复强直性痉挛,可引起大关节周围关节囊、肌肉和肌腱内渗血,形成血肿,并可转变成骨前期物质;③由于破伤风患者的呼吸失常,可导致呼吸性碱中毒,血液pH值增高,促使骨前期物质钙化成骨。

这种骨化都发生于大关节附近,通常在起病一个月后出现,最常见于肘部,肩部和膝部次之,肢体远端的小关节一般不受影响。骨关节旁骨化可引起严重关节功能障碍,故对破伤风患者应采取预防措施,制止肌肉痉挛,注意酸碱平衡,调节自主神经系统的机能,并指导适当的肢体锻炼。反复强直性痉挛可引起椎体压缩。

【X线表现】骨关节旁的骨化影常与关节

囊、肌腱或肌肉的走向一致,并可形成骨桥,使关节强直。肘部骨化多位于关节后方,相当于三头肌肌腱在鹰嘴上方的附着处,或在肘前方的肱前肌部分,或紧贴关节囊。膝部的关节旁骨化多与股内肌走向一致。骨化选择性好发于这些部位,可能与肢体活动时的支力线有关。骨化影附近骨质经常伴有不同程度

的骨质稀疏。关节面保持正常。脊柱受累时,可见多个椎体被压缩成扁平状。我们曾见一例,累及7个胸椎,均呈不同程度的扁平变形,椎间隙未变窄,反而增宽。5年后复查完全恢复正常(图19-14)。

(曹来宾)

第二节 胶原病和变态反应性关节炎

类风湿性关节炎

类风湿性关节炎(rheumatoid arthritis)是一种以非化脓性炎症为主要特征的慢性关节病变,常伴有全身症状,并侵犯全身多个关节,受累关节多呈对称性。本病多见于20~40岁的女性。

【病因】病因不明,系细胞免疫异常为主的自身免疫病。当前认为,在本病的免疫反应中,免疫球蛋白G与致病因子作用后可形成抗原,产生抗体(类风湿因子RF)。以后在关节滑膜和关节液中形成抗原-抗体复合物,激活补体系统,产生具有生物活性的物质,吸引嗜中性白细胞进入关节。白细胞吞噬抗原-抗体复合物,可形成RA细胞,内含免疫球蛋白、RF和补体等成分。中性白细胞又从其溶酶体中释放出水解酶,造成组织损害,形成血管翳。滑膜细胞释放的细胞毒素和巨噬细胞移动抑制因子,也可参与对滑膜组织的损害。过去对本病与链球菌感染的关系考虑较多,最近又注重支原体感染。内分泌失调、遗传体质、神经营养、精神状态、寒冷、潮湿等因素,对发病亦有一定关系。

【病理】开始为滑膜的炎性反应,表现为滑膜充血、水肿,血管增多,有多核中性粒细胞浸润,继而代之以大量淋巴细胞浸润,使滑膜增厚,关节渗液,关节周围软组织肿胀。滑

膜内可产生呈绒毛样增生的富含血管的肉芽组织,形成血管翳,同时成纤维细胞增多。血管翳开始形成于关节外围,继而沿软骨表面逐渐向内侵入,覆盖整个关节软骨表面,从而影响软骨的正常营养,于是发生变性和破坏。此外,滑膜血管翳又可自破坏了的关节软骨侵入骨内,形成关节面下的骨质缺损。骨端部可由于充血和局部新陈代谢障碍而发生骨质疏松。在滑膜炎症消退后,附近软组织可发生萎缩性改变。关节可发生半脱位并形成肢体畸形。在广泛的肉芽组织增生和软骨、骨破坏处,可有大量纤维组织侵入,从而发生纤维性关节强直。纤维组织最后可因钙化、骨化,而使关节发生骨性强直(图19-2)。

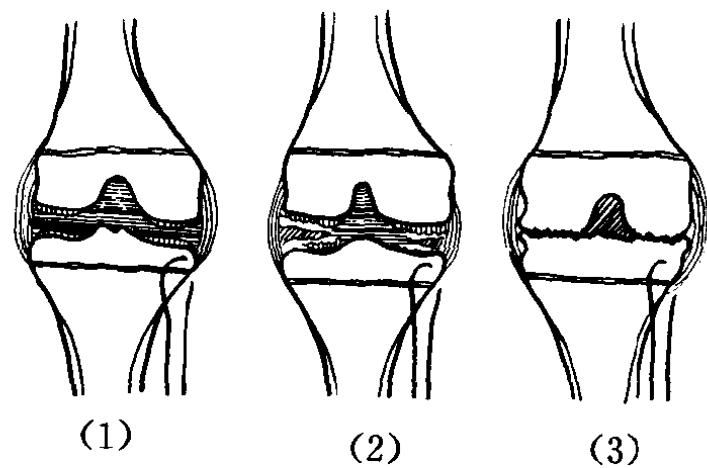


图19-2 类风湿性关节炎关节滑膜改变

- (1)滑膜充血、水肿,滑液增多,关节间隙增宽,关节周围软组织肿胀
- (2)形成血管翳,软骨被破坏,软骨下骨质吸收
- (3)关节呈纤维强直,可伴有软组织挛缩

【临床表现】起病为隐袭性,病变发展缓

慢,病程可长达数年至数十年不等。临床症状轻重不一,可表现为自然缓解与恶化交替,有时则呈持续状态。虽偶尔也可急性发病并伴有寒战、高热,但一般在出现对称性关节症状前,先有疲倦、低热、食欲减退、体重减轻、贫血和肌肉酸痛等症状。晨起肢体常有僵硬感。白细胞一般无变化,血沉可增速。约94%的病人血清类风湿因子阳性。肝脾肿大者约占10%。25%左右的病人于腕部尺侧的伸面或尺骨鹰嘴部可出现典型的皮下结节,有时亦可出现于其他骨的突起部和肌腱之上。晚期常伴有皮肤湿冷、感觉异常和掌部红斑。

关节病变虽可开始于任何大关节,但往往好发于手足小关节,尤其是近端指(趾)间关节和掌指(跖趾)关节,常呈多发性对称性出现。随后,可向心性侵犯较大的关节,如腕、踝、肘、膝等处。少数足跗关节和下颌关节亦可受累。除儿童外,脊椎很少受侵犯,病变多先侵犯颈椎,然后向脊柱下方发展。初期症状为游走性关节疼痛,受累的外围小关节呈梭形肿胀,常伴有压痛,局部皮肤略有变色。由于疼痛,关节活动功能多受限,随后出现肌肉萎缩和关节渗液。晚期关节附近软组织挛缩,可发生关节半脱位,使手呈鸡爪状畸形,腕关节可向尺侧偏曲,最后可发生关节强直。

【影像学表现】

(一) X线

1. 早期 在滑膜炎症的早期,常无明显的X线征象。随着关节滑膜充血增厚,关节囊内渗液和关节周围软组织水肿,关节附近软组织可呈梭形肿胀,局部软组织层次不清。上述改变最早出现于手足小关节,以近端指间关节、掌指关节和腕关节之尺侧最为常见。Lewis(1955)曾指出,如近端指间关节处软组织呈梭形肿胀,同时伴有掌指关节的关节囊膨隆和腕关节尺侧软组织局限性肿胀,类风湿性关节炎的诊断几乎可以确定。三者中如存在两项,属于可疑;仅有其中一项而且无

外伤史时,亦当怀疑类风湿性关节炎。关节间隙因渗液可稍显增宽。

局部充血和废用所致的骨质疏松,最早出现于近关节的骨端。随着病变的进展,骨质普遍疏松,以近关节处最为明显。骨皮质变薄,骨小梁不清,由于慢性腱鞘炎的刺激和关节积液使骨膜抬起,故在指(趾)骨中段肌腱和韧带附着处可出现羽毛状骨膜增生和与短骨骨干相平行的层状骨膜下新骨(照片19-15),最后可与骨皮质融合而使骨干增粗。骨膜下新骨亦可被完全吸收而不留痕迹。随着关节软骨的破坏,关节间隙可变窄,而软骨下皮质边缘完整,这几乎是类风湿性关节炎所特有的早期改变。

关节面骨皮质出现细小的囊状骨质糜烂缺损,具有一定诊断意义,常见于关节囊附着的关节边缘,亦可完全位于骨内呈假囊肿影。Norgaard(1965)提出,用两手连腕部半旋后位软线投照技术,能较早地显示出类风湿性关节炎的轻微骨质改变,即在第2~5指近节指骨近端桡背侧相当于关节囊附着处边缘,有对称性的轻度模糊和缺损。紧接缺损边缘的下方,呈局限性脱钙,局部骨小梁模糊。少数病例在尺骨茎突尖端和第5掌骨近端尺腕侧,也可出现类似改变。上述改变亦可见于跖骨。有时掌指关节或跖趾关节处的种子骨,也可显示骨质糜烂、骨质增生和侧移位。

2. 晚期 骨质脱钙显著,呈普遍性骨质疏松,骨的细致结构消失,骨皮质菲薄,其密度与髓腔和周围软组织几乎相等。

关节部软组织肿胀消退,肌肉萎缩,可发生关节半脱位。在掌指关节处,手指偏向尺侧,颇具特征性(照片19-16),严重时手可呈鸡爪状畸形。

骨糜烂区硬化愈合,其边缘仍可不光整,关节间隙变窄,甚至消失,呈纤维或骨性强直,常见于腕关节和腕骨间关节(照片19-17)。

如关节软骨未完全破坏,则由于关节面受压不平衡,可发生继发性退行性骨关节病改变,多见于持重的大关节如膝、髋等处,以老年患者多见。

有时患者可出现胸腔积液、肺或胸膜结节和慢性弥漫性肺炎,上述情况可发生在关节症状出现之前。

不同部位类风湿性关节炎的 X 线表现:

1. 肩关节 有 5%~10% 病人病变最初侵犯肩关节,表现为弥漫性骨质疏松,以肱骨大结节处最为明显。早期可出现边界不清的囊状透光区,继而发生肱骨头向关节盂近侧进行性移位。肱骨头变扁平,并出现半圆形凹陷缺损,其周围有骨质稀疏和致密区。骨质继续吸收,肱骨头亦愈扁平。关节盂边缘亦有骨质稀疏区,周围有骨质致密带围绕。晚期可出现关节盂变平和关节间隙变窄。病变很少呈对称性,两侧常有明显差异。有时肱骨头、颈部骨质变化广泛,而肩部其余骨骼可无明显改变。

2. 髋关节 有 10%~30% 病变累及髋关节,最常见的 X 线表现为关节间隙一致性变窄,以关节内侧非承重区最为明显。其次为软骨下骨硬化,以髋臼上方承重处尤为明显。少数病例可仅在髋臼边缘出现新骨形成。此外,尚有关节骨皮质糜烂、小囊性改变和局限性骨质疏松。股骨头半脱位常伴有股骨头和髋臼顶部变形,髋臼向盆腔突出。

股骨头变形可有三种形式:①股骨头上外段轻微扁平或凹入,皮质完整,股骨头可变成“蘑菇状”,当有继发性骨关节病时更为明显;②股骨头糜烂常伴有髋臼的糜烂性破坏;③股骨头严重变形并碎裂。

3. 膝关节 关节囊和关节周围软组织肿胀,早期出现关节面下骨质疏松。关节面边缘有小囊状改变,常伴有明显的退行性变。关节间隙变窄(照片 19—18)。关节半脱位和畸形出现较早。

4. 脊柱 主要为骨质疏松,椎体角隅处有小凹陷状骨缺损,周围有骨增生硬化。邻近枢椎齿状突的滑膜炎可使稳定寰齿关节的横韧带松弛,发生寰枢椎半脱位或脱位。齿状突前缘与寰椎前弓后缘之间的距离增宽(成人前屈位正常不超过 2.5mm,中间位不超过 2.0mm。儿童前屈位正常可达 8mm,中间位为 2~4mm。成人该间隙超过 3mm 即认为不正常,3~5mm 为半脱位,5~8mm 米为明显脱位,大于 9mm 为严重脱位)。齿状突后缘和尖部可出现虫噬状糜烂,随后局部可显硬化,边缘不规则。枕寰、寰枢关节间隙变窄,有时可出现枕、寰、枢融合和嵌入,中下段颈椎序列异常和边缘骨赘形成。

MRI 可清晰显示颈₂上齿状突。类风湿性关节炎累及齿状突时,在 T₁WI 上,齿状突信号减低,呈不均匀中等信号。齿状突前、后方的血管翳,在 T₁WI、T₂WI 上也呈中等信号。齿状突与颅底间脂肪常被呈中等信号的炎症组织所取代。齿状突骨质破坏而变细,MRI 还可显示寰枢半脱位、齿状突嵌入和脊髓脑干受压等情况。

5. 髌髁关节 早期表现为关节面骨皮质密度减低,继而关节面下有小囊状透光区,周围伴有不同程度的硬化。病变常为单侧性,如双侧受累,则两侧病变程度往往轻重不同。

6. 胸锁关节 关节面模糊,关节面下有小囊状透光区,骨端边缘有凹陷性小缺损,周围有骨质致密硬化,锁骨端常增粗,轮廓毛糙。

7. 颞颌关节 软骨破坏后,关节间隙变窄。髁状突骨端磨损,附近骨质疏松。关节周围肌腱韧带可发生钙化。

8. 肋骨改变 肋骨可出现局限性扁平(最长约为 6cm)和杯口状糜烂切迹(最长 9mm,最深 4mm),或出现广泛性破坏,常见于 3~5 肋后上缘,可发生于一侧,但大多为双侧对称性。

9. 类风湿性跟部滑囊炎 多发生于跟骨后部滑囊处,早期有局部软组织肿胀,随后,边缘可出现小囊状不规则破坏,有时有骨质硬化,并产生毛刺状或髭须状新生骨,甚至呈“鸡尾”状表现(照片 19-19)。

(二)CT 软组织窗可清晰显示关节周围软组织肿胀,密度增高。骨窗可显示骨端关节面边缘小凹状骨缺损或骨内骨质破坏。横断面、矢状面或冠状面图像重建,可显示关节间隙变窄。后期可显示骨质增生和关节脱位。

(三)MRI 早期显示关节滑膜增厚和关节积液,以 T₂WI 最清晰。Gd-DTPA 增强后,增厚的滑膜被强化,可早期发现病变。关节软骨破坏后,可出现软骨面毛糙和低信号区。骨端软骨下骨缺损显示骨皮质不整。因骨髓内充血,故 T₂WI 显示信号增高。MRI 可显示腱鞘滑膜炎,表现为液性腱鞘膨隆或滑膜增厚,并可显示肌腱变细或断裂。

(四)同位素扫描 用 99m-锝和 111-铟标记的多克隆免疫球蛋白 IgG 作闪烁计数,IgG 摄取量与滑膜炎的严重程度呈正比,不仅可用于诊断,而且可监测类风湿性关节炎的治疗反应。

【鉴别诊断】

(一)过敏性关节炎 以转瞬即逝地影响一个又一个关节为其特征,往往累及大关节,关节骨皮质不受破坏,不发生关节强直。

(二)损伤后骨萎缩 骨脱钙明显,但关节骨皮质保持清晰完整,关节间隙正常。

(三)化脓性关节炎 发病急骤,有急性关节肿胀,临床中毒症状明显。短期内可出现关节软骨和软骨下骨皮质广泛破坏,关节面不完整,关节间隙早期变窄。

(四)关节结核 往往累及单个大关节,多个关节受累较少见。关节软骨和关节骨皮质破坏较类风湿性关节炎迅速。

(五)退行性骨关节病 关节边缘有骨赘增生和硬化,不伴有骨质疏松和脱钙。

(六)痛风 骨质无明显脱钙疏松,关节处可出现边缘锐利的穿凿状骨质破坏区。临床上以突然发作的关节疼痛、关节旁肿胀,历时 7~10 天后自行缓解为特征。伴有周期性的血内尿酸含量增高。有时局部软组织内可出现痛风结节。

(七)麻风 指(趾)骨骨干依横轴方向吸收而变纤细,末节指骨远端可出现缺损性骨吸收,骨营养孔扩大。

(八)牛皮癣性关节炎 病变好发于手足的远端指间关节,末节指(趾)骨基部有骨质增生,呈喇叭口状,关节间隙不规则变窄。

幼年性类风湿性关节炎

幼年性类风湿性关节炎(juvenile rheumatoid arthritis)也是一种慢性全身性结缔组织病,伴有全身症状和关节炎,以女性多见。病变好发于新生儿至 15 岁,约 80% 发病于 7 岁前,60% 发病于 4 岁前。约 35% 呈全身性,45% 呈非全身性,20% 为隐袭的全身性,至少有五种临床类型:①斯梯尔(Still)综合征,系多发性关节炎伴严重的全身反应,病变涉及网状内皮系统,伴有多发性浆膜炎。晚期可致关节严重破坏,肌肉萎缩,体态侏儒,但智力发育无异常。②急性全身型,以高热、皮疹、淋巴结肿大开始,无关节炎症状或仅有轻微的有关节症状。③多关节性类风湿性关节炎,不伴有淋巴结肿大、脾肿大或心包炎。④慢性纤维性类风湿性关节炎,伴有肘、腕的进行性肿大和颈项僵硬。⑤单关节型,局限于单个关节,常见于膝或踝,有时其他关节可间歇地出现轻微症状。

斯梯尔综合征(Still's syndrome)由斯梯尔(Still, 1897)首先描述,系指幼儿或儿童患有慢性多发性关节炎,伴有肝脾肿大和心包炎。病变常开始于婴儿期。关节的病理变化与类风湿性关节炎大致相似,表现为滑膜充血水肿、关节腔内积液,继而滑膜增厚,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内,最后发生关节纤维强直或骨性强直。临床上可突然起病,先仅单个关节疼痛肿胀,进而累及多个关节。最早受累关节为膝、腕、踝和距下关节,常为对称性。常伴有淋巴结肿大和肝脾肿大以及较严重的全身症状,如发热、白细胞数增加,并有贫血、血沉加速和白蛋白与球蛋白比率倒置,甚至可伴有多发性浆膜炎(胸膜炎,腹膜炎和心包炎,后者常不留后遗症)。病儿可发生进行性肾脏病变而夭折。约有20%的病儿在恢复后遗有严重的关节损坏。

【X线表现】早期有关节腔积液,关节间隙增宽,关节囊膨隆增厚。关节周围骨质因局部充血而显稀疏。干骺端可出现带状透光区,与白血病、骨髓炎、骨梅毒时出现者相似。由于慢性充血,接近受累关节的短管状骨可出现骨膜反应。骨膜新骨可被完全吸收,也可与骨干融合形成骨膜增厚或骨膜斑。至晚期,关节软骨可部分或全部被破坏,关节间隙变窄,关节面不规则,关节周围骨质因废用而脱钙,并可出现小囊状透光区,骨质可呈不同程度的稀疏。增殖的滑膜肉芽组织侵犯骨性关节面,可发生骨质破坏缺损。进行性骨缺损可引起关节半脱位,最后可发生纤维性或骨性强直。由于关节局部充血,可使骨髓生长加速,呈特征性的气球状外形,长骨骨干宽度与骨髓相比显著变细。

费耳提综合征

费耳提综合征(Felty's syndrome)由费耳提(Felty,1924)首先描述,临床上与斯梯尔综合征相似,因而有人认为系成人的斯梯尔病。患者一般均有扁桃体炎史,临床上主要为慢性多发性关节炎,肝脾肿大和淋巴结肿大,皮肤有色素沉着,呈灰褐色或黄褐色,伴有发热、消瘦、贫血、白细胞减少和嗜酸性白细胞增多。早期起病于手足小关节,晚期可累

及大关节。常呈间歇性发作,病程可长达数年至数十年。关节滑膜增殖形成血管翳,可引起关节软骨和软骨下骨质破坏,使关节变形,发生关节半脱位或关节强直,手可呈爪状,伴有骨和肌肉萎缩。X线表现为关节间隙变窄,局部骨质稀疏,最后可产生关节半脱位或关节强直。

斯耶格伦综合征

斯耶格伦综合征(Sjogren's syndrome)由斯耶格伦(Sjogren,1933)首先报道,是一种多系统疾病,除有类风湿性关节炎外,同时累及涎腺、泪腺、咽部和气管支气管的粘膜和粘膜下层,以及网状内皮系统。临床上常见的三联症为干性角膜结膜炎、口腔干燥和类风湿性关节炎,具有上述三联中的任何两项,足以确立诊断。多见于35~70岁,以女性为多。

【X线表现】除类风湿性关节炎外,常有涎腺管扩张,在涎腺造影时,可显示扩张的导管。肺部可有间质纤维化和两侧下叶支气管扩张。

(邱经熙 沈荣庆)

强直性脊柱炎

强直性脊柱炎(ankylosing spondylitis)是一种全身性慢性进行性炎症性疾病,主要侵犯骶髂关节、脊柱骨突关节、肋椎关节、脊柱旁韧带组织,最后发生脊柱强直。病变也可累及外周关节。本病的特点是椎间盘纤维环和纤维环附近结缔组织骨化,椎间关节出现类风湿性关节炎样改变。患者大多为男性,男与女之比为4~10:1,但现在研究发现两性发病率相等,只是女性发病较轻,发展缓慢。发病年龄以15~30岁居多,大于40岁和小于8岁发病者少见。90%以上的病人HLA-B₂₇抗原阳性。病人尚可出现心、肺等骨骼外病变。

【病因】病因不明。文献上曾认为本病与

类风湿性关节炎有关,随着免疫学检查的进展和血清中类风湿因子测定日趋精确,目前公认本病不是类风湿性关节炎的一种类型,而是一种独立的疾病。

【病理】组织学检查可见滑膜增生并有淋巴样细胞和浆细胞聚集,有淋巴滤泡和含IgA、IgG及IgM的浆细胞,并形成血管翳。继之发生关节软骨破坏、软骨下骨侵蚀、关节囊纤维化和关节骨性强直。在胸骨、耻骨联合等处,表现为软骨下骨炎改变,软骨和关节结构由纤维组织所取代,最后导致关节强直。病变首先累及骶髂关节,以后上行侵犯腰椎,其次为胸椎,然后侵犯整个脊柱。少数病人骶髂关节发病后侵犯颈椎而胸腰椎不受累,或颈椎先受累再下行侵犯至腰骶部。椎间盘前方的环状纤维软骨外层发生钙化,偶可累及前纵韧带的深层。晚期骨化的韧带与椎间盘的纤维环交织在一起,脊柱呈竹节状。

【临床表现】起病缓慢,全身症状轻,病程长可间有缓解期。主要临床症状为下背痛和进行性脊柱僵硬。开始为下背痛和腰部活动不便,当病变向上蔓延时,可出现束带状胸痛和呼吸不畅,随后出现脊柱强直,头部转动不便,脊柱胸腰段呈弓形后凸。部分病人有髋痛和坐骨神经痛。腰椎、骶髂关节、坐骨结节、股骨大粗隆和髂嵴处有压痛。在脊柱完全强直,病变停止发展后,疼痛和压痛消失。

【影像学表现】

(一) X线

1. 骶髂关节改变 从骶髂关节的下2/3处开始,早期关节边缘模糊,主要在关节的髂骨侧,髌骨侧改变较轻(照片19-20)。随后(第二期)骶髂关节的软骨受侵蚀,关节间隙增宽(假性增宽),关节面呈锯齿状或串珠状破坏,周围骨质硬化(照片19-21)。最后病变进入第三期,整个关节间隙逐渐变窄、消失,骶髂关节发生骨性强直,有粗糙的条束状骨小梁交错通过关节,而软骨下骨硬化带缓

慢消失(照片19-22),病变趋于停止。骶髂关节病变多呈双侧对称性。

2. 脊椎改变 往往于椎体前部角隅处发生骨炎、骨质破坏和硬化,致椎体“变方”。关节突间小关节有糜烂和软骨下骨硬化。椎间盘纤维环外层钙化,可波及前纵韧带深层,并延伸至椎体边缘,形成韧带赘,呈与椎体终板垂直的细条状影。上述改变一般自尾侧向头侧方向发展,至病变晚期可出现广泛的椎旁软组织钙化和椎体间骨桥,脊椎呈竹节状强直。在前后位片上,两侧椎间小关节之关节囊和关节周围韧带钙化,呈两条平行的纵行致密“轨道状”影,而棘上韧带钙化则为循棘突间的单条正中致密带(照片19-23)。韧带的钙化并不完全贯串于整个脊柱,在某些椎间盘平面,前纵韧带可不发生钙化。椎弓部强直性改变的程度与相应节段椎间盘纤维环及其周围韧带的钙化、骨化程度,并不完全一致。脊柱强直后椎体显示骨质疏松。脊柱常呈后凸畸形,后凸最显著处多在胸腰段交界处,其次为胸椎下段,形成不同程度的驼背,严重者脊柱屈曲可超过90度。强直脊柱的椎间隙一般保持完整,但可变窄或前窄后宽或不规则增宽伴有上、下椎体终板的广泛骨质破坏,形成所谓的安德逊病损(Andersson's lesion),周围有边缘不整的骨质硬化。由于椎间盘周缘有韧带骨化,椎间隙处密度可增高,个别出现椎间盘钙化。强直性脊椎炎可发生寰枢半脱位,但其发生率远较类风湿性关节炎少。由于晚期强直性脊椎炎病人均有脊柱后凸畸形,而椎弓部和椎间盘周围韧带的钙化、骨化程度有时不一致,也可不连贯,因而在强直的脊柱节段之间存在相对可动部分,该处承受较强的机械力,加以椎骨常有骨质疏松,在机械力反复作用下,易发生应力骨折,据称其发生率为12%。张荣泽等在一组602例强直性脊椎炎伴有驼背畸形的病人中发现29例,分布于胸₉~腰₅平面,以胸₁₂~

腰₂最常见,约占80%,多发生于强直脊柱后凸最突出处,并认为与强直后凸的胸—腰段遭受应力最强烈有关,并将发生于强直性脊柱炎伴驼背畸形的胸腰椎应力骨折归纳为四型:①椎弓型:骨折线位于椎弓部,可通过关节突或椎板。②椎体型:两相邻椎体前部相互嵌压,犬牙交错。③椎弓—椎体型:既有椎弓部应力骨折,又有两相邻椎体前部的犬牙嵌压。④椎弓—间盘型:椎弓部应力骨折伴相应椎间盘处安德逊病损。强直的脊柱一旦发生应力骨折,其上、下节段成为僵直的杠杆臂,使骨折处发生反应性骨质增生硬化,从而出现团状骨化和骨赘,可形成假关节样改变。

3. 髋关节改变:髋关节是强直性脊椎炎最常侵犯的外周关节,发生率高达50%,多为双侧受累。一般认为发病年龄小者更易累及髋关节。X线表现为髋关节间隙变窄,关节面有骨质破坏,股骨头轴性移位,关节面外缘特别在股骨头与股骨颈交界处有骨赘形成,最终可发生骨性强直(照片19-24)。关节局部骨质无普遍脱钙征象。幼年性强直性脊椎炎髋部症状出现最早,其X线改变也早于骶髂关节病变,且常无下腰痛症状和腰椎X线改变。

4. 肩关节:关节间隙变窄,肱骨大结节上外侧骨糜烂。肩关节融合罕见,但肩锁关节可发生完全强直。

5. 膝关节:关节间隙均匀变窄,伴有骨质增生性改变。关节周围一般无骨质疏松。

6. 胸骨改变:胸骨柄、体间关节病变病理与骶髂关节改变相似,有边缘糜烂,并可发生关节强直。

7. 耻骨联合和坐骨结节改变:与骶髂关节处的改变相类似,在女性病人中,耻骨骨炎较严重,但产生骨性强直罕见。盆骨的髭须状改变不常见。坐骨结节处有骨侵蚀和附丽病改变(照片19-25)

8. 附丽病(entesopathy):是指肌腱、关

节囊、韧带与骨附着处的骨化和骨质侵蚀,常见于坐骨结节、髂骨嵴、坐骨耻骨支、股骨大小粗隆、跟骨结节等处。X线表现为具有骨密度的细条索状影自骨面伸向附近的韧带、肌腱,宛如浓厚的髭须,以病变晚期更为明显,并有局部骨质侵蚀(照片19-26)。

(二)CT 观察骶髂关节不仅能提供准确的解剖学情况,并且能显示平片难以发现的早期软骨下囊性变等病变细节(照片19-27),便于测量关节间隙,判定关节宽窄和关节强直程度。

(三)同位素扫描 早期病变部显示核素摄取增多,但缺乏特异性(照片19-28)。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 骶髂关节类风湿性关节炎往往发生于病变晚期,常伴有广泛的骨质疏松,病变很少呈双侧对称性,血清类风湿因子阳性。

(二)致密性骨炎 病变侵犯髂骨,髂骨的硬化带边缘整齐,与正常骨组织分界清晰,髂骨侧无骨质改变,骶髂关节间隙正常。

(三)骶髂关节和髋关节结核 常累及单侧关节,主要表现为关节面囊性骨质破坏,软骨下骨质硬化不明显。

(四)脊柱结核 以椎体破坏为主,椎间隙变窄,可出现椎旁脓肿和沙砾样死骨,无广泛的椎旁韧带钙化。

(五)脊椎的退行性改变 椎体边缘有唇状骨赘,但椎体边缘仍清晰可辨,无椎旁韧带钙化,骶髂关节不受累。

(六)幼年性类风湿性关节炎 早期出现关节肿胀、骨膜增生和骨质疏松。常伴有关节外表现,包括发热、皮疹、皮下结节、表浅淋巴结肿大、肝脾肿大、胸膜炎、眼结膜炎和虹膜睫状体炎等。无跟骨刺和附丽病征象。

幼年强直性脊柱炎

幼年强直性脊柱炎(juvenile ankylosing

spondylitis)的诊断依据为16岁以前发病,X线证实有单侧或双侧骶髂关节炎,并具有下列条件之二:①腰背痛或有腰背痛史,②外周关节炎,特别发生于下肢者,③足跟痛或附丽病,④HLA-B₂₇阳性,⑤有脊椎关节病家族史。

【X线表现】骶髂关节,可见局限性侵蚀、硬化,关节间隙增宽,继而变窄。最后,部分强直或完全强直。脊柱改变为椎体“变方”,椎间小关节面模糊,椎体骨质略疏松。髋关节间隙变窄,关节面模糊,继而形成骨性强直,髋臼缘骨质增生。膝、踝关节关节囊肿胀,关节面模糊,并有轻度致密硬化改变。跖趾关节可发生骨性强直,肌腱、韧带附着处可见附丽病改变。

【鉴别诊断】

(一)幼年类风湿性关节炎 多为多关节对称性发病,以累及上肢为主;女性多见,骶髂关节受累少,关节面呈硬化者少,关节融合罕见,HLA-B₂₇阴性而类风湿因子阳性。手、足小关节肿胀,关节周围骨质疏松较幼年强直性脊椎炎明显。长骨干骺端可出现带状透亮区,骨骺膨大、碎裂。病变不侵犯椎间盘,不出现附丽病改变。

(二)成人强直性脊柱炎 有10%的成人强直性脊柱炎可在儿童期发病,故幼年强直性脊椎炎须与强直性脊柱炎相鉴别。除年龄因素外,幼年强直性脊柱炎外周关节受累率高,且多为首发症状,最常侵犯髋关节,而强直性脊柱炎首先侵犯双侧骶髂关节;幼年强直性脊柱炎上行性侵犯脊柱较少见,脊柱桥联少见,多表现为椎间关节突关节模糊和骨疏松。

赖特综合征

赖特综合征(Reiter's syndrome)由赖特(Reiter,1916)首先描述,常发生于肠道感染(尤其是痢疾)之后,主要包括尿道炎、结膜炎

和多发性关节炎,并有粘膜和皮肤损害,多见于青年男性,年龄15~35岁。一般先发生尿道炎,继而发生结膜炎,再出现多发性关节炎,但三者出现的顺序先后不一,有时可同时出现(完全型),也可不全部出现(不完全型),引起尿道炎的病原体为衣形病毒属(Chlamydia),常伴有发热、全身无力、厌食、体重减轻、血沉加速和白细胞升高,在腹股沟处可扪及肿大的淋巴结。尿道炎和结膜炎在数日或数周后可自行消退。粘膜和皮肤损害常见于颊粘膜、脚底和阴茎龟头,开始呈微红斑疹,进而过度角化、发生溃疡而消退。关节炎好发于下肢的承重关节,以膝、踝、跖趾关节多见。其次为指间关节和脊柱。肩、髋受累不常见。关节炎有时历数月才消退,亦可迁延或复发而持续数年。除关节炎外,常伴有肌腱周围炎,特别在跟腱、髌腱附着处,尚有整个指(趾)弥漫性肿胀(腊肠指趾)和下背痛。

【X线表现】急性期,膝、踝和足部小关节显示关节软组织肿胀和关节周围骨质脱钙,可伴有跟腱炎和髌腱炎。跖骨、近节趾骨骨干、跟骨跖面以及胫腓骨近关节处,可出现骨髓炎改变。跟骨下缘绒毛样骨赘,被认为具有特征性。半数有关节间隙变窄。慢性期,跟骨在跟腱和跖筋膜附着处有糜烂和骨赘形成,常为双侧性。足部小关节、膝、踝等处,可出现关节周围脱钙、小的边缘糜烂和关节间隙变窄,很少引起关节强直(照片19-29)。有人称42%的病人有骶髂关节炎,常呈单侧性,产生关节强直者少见。但我们所见1例出现双侧骶髂关节强直(照片19-30)。约29%的病人脊柱受累,常侵及下段胸椎和上段腰椎,表现为不对称分布的椎旁骨化。

(邱经熙 高峰)

牛皮癣性关节炎

牛皮癣性关节炎(psoriatic arthritis)由Alibert(1822)首先描述。3%~6.8%的牛皮

癣病人伴发本症,尤以患皮疹性牛皮癣者较多见。如皮肤牛皮癣经治疗后,有好转,关节炎也随之缓解;当牛皮癣复发时,关节炎症状也可加重。发病多在30~50岁,男性较女性多见,约为3:2。病变好侵犯手、足的远端关节,特别以远端指(趾)间关节尤为常见,亦可累及腕关节、髌髁关节和髋关节。病变常侵犯单侧关节,不呈对称性。受累关节滑膜出现水肿,关节腔内有渗液,继而滑膜增厚,关节软骨被破坏,可发生关节半脱位或脱位,甚至发生关节强直。有时骨端可出现骨质吸收。有时可仅有关节软组织变化而无骨质改变。当指(趾)甲受牛皮癣侵犯后,指(趾)甲凹陷,末节指(趾)间关节常有明显破坏,伴有指(趾)骨萎缩,因而其远端尖细而近端骨质增生膨大,呈喇叭口状。病变愈重,上述改变愈明显。这是本症的特征表现。本症在临床上与类风湿性关节炎极为相似,但Baner(1941)等认为其病理改变与类风湿性关节炎不同。阎世昌报道,两者之X线征象不同。

【X线表现】病变早期远端指(趾)间关节周围软组织肿胀,关节腔积液,关节间隙略增宽。后期,随着关节软骨被破坏,远端指(趾)间关节间隙现狭窄,但一般比较轻微。末节指(趾)骨之基部由于附着的肌腱增厚而有不规则的骨质增生,并向两旁形成骨刺状突起而呈铅笔帽状表现,颇具特征。有时在手足小关节的骨端,可出现边缘清晰轮廓不整的虫噬状或小的穿凿状骨质缺损。骨干边缘有明显的骨质增生改变,新骨密度不匀,边缘不整,呈毛絮状,与原来的骨干分界不清。末节指(趾)骨远端可呈丛状增大,但软组织不增宽,不呈杵状指。有时骨端可因骨质吸收而变尖细,呈铅笔尖形,甚至消失,类似神经营养性骨改变(照片19-31)。指(趾)骨可出现局限性骨质糜烂,但无普遍性骨质疏松征。有时在跟骨后上方可出现密度不匀的骨质增生,与类风湿性关节炎时所见者相似。腕关节受累

时,除关节间隙变窄并有小囊状孤立的虫噬样缺损外,尚可出现毛絮状骨炎改变。在髌髁关节之髌骨侧下1/3处,呈现骨炎样改变。晚期受累的关节可发生半脱位或强直,末节指间关节可出现屈曲畸形(照片19-32)。

脊柱的胸腰段椎体外侧可出现跳跃式粗而不对称的椎旁骨化,但椎体变方,椎间小关节受累和脊柱强直罕见。病变可累及胸骨柄体关节和胸锁关节,表现为软组织肿胀,关节部骨糜烂,硬化和融合。髋、肩很少受侵犯。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 多见于女性,发病年龄大多在中年,病变主要侵犯近端指(趾)间关节,呈两侧对称性分布,有广泛的骨质疏松,关节面糜烂区边缘不清晰,关节周围韧带附着处无骨质增生性改变,指(趾)骨骨端无铅笔尖状骨质吸收,电泳检查示巨球蛋白增多,血清类风湿因子阳性。

(二)麻风 常有骨质萎缩,骨和关节有吸收破坏,病变区感觉丧失。

结肠炎性关节炎

结肠炎性关节炎(arthritis associated with inflammatory bowel diseases)指结肠炎性病变所伴发的关节炎。有10%~15%的溃疡性结肠炎病人发生关节炎。发病年龄在25~44岁。关节炎主要为急性非特异性滑膜炎,通常为单关节发病,多见于膝或踝。大关节和下肢关节受累较小关节和上肢关节多见。关节炎持续6周可消退,不致残。但慢性溃疡性结肠炎病人关节炎常复发,结肠炎发作和加重也伴以关节炎加重。慢性间歇性或慢性持续性溃疡性结肠炎病人关节炎的发病率较急性暴发性者高。行结肠切除术后,关节炎可不再复发。本病与HLA-B₂₇无关,血清类风湿因子阴性。关节X线片无异常显示。有10%~20%患克隆病(Crohn's disease)的病人发生关节炎。女性较男性多

见。为亚急性、非对称性、非破坏性多关节病变,结肠病变症状加重时,关节炎也常加重。最常累及膝关节,其次为近端指间关节、腕、踝和髌关节。肩、肘、跖趾关节也可受侵犯。关节炎持续1~2周消退后不遗痕迹。约33%的关节炎与肠道症状同时发生;58%发生在肠道症状出现之后,而少数病人关节炎发生于肠道症状出现之前。切除病变结肠后对关节炎的影响不及溃疡性结肠炎明显,术后仅33%的病人关节炎可见缓解,个别病人手术后可发生滑膜炎。

约有20%的慢性结肠炎症病人发生骶髌关节炎,其中20%累及脊柱,脊柱受累以男性为多。脊椎炎发病与结肠病变的出现间隔时间可为1~8年。结肠炎性脊椎炎与结肠病变的活动无明显相关性,结肠手术对脊柱炎无改善。半数病人HLA-B₂₇呈阳性。X线显示其骶髌关节和脊柱改变与强直性脊柱炎相似。需结合病史和化验检查进行鉴别。

(邱经熙 高峰)

萨可关节炎

萨可关节炎(Jaccoud's arthritis)系感染反应性关节炎,是指风湿热引起的关节炎。

【病因】由于甲型β-溶血性链球菌感染。

【病理】关节滑膜、腱鞘有炎性反应性改变。

【临床表现】发热,有非对称性游走性关节疼痛,开始侵犯膝、踝关节,也可累及肩、肘、腕和掌指、跖趾关节。

【X线表现】早期关节囊和周围软组织肿胀,局部密度增高,软组织层次模糊。关节内积液可使关节间隙略增宽。因受累关节疼痛而长期不活动,可引起骨质疏松。风湿热经及时治疗,关节症状消退,不遗留任何软骨、骨和关节的病理改变。如风湿热反复发作,关节滑膜炎性肉芽组织增生,使掌(跖)骨头尺侧出现“切迹”,关节囊纤维化后,可使掌(跖)向

尺侧偏斜和掌(跖)指(趾)关节半脱位(照片19-33)。

(邱经熙 沈荣庆)

过敏性关节炎

过敏性关节炎(hypersensitive arthritis)是一种急性游走性关节炎,以突然发作的关节肿胀又旋即消退为特征。曾被认为系过敏性脉管炎所致。过去广泛使用血清疗法和蛋白疗法时,此类关节改变比较常见。有时也可见于对某些药物如巴比妥、磺胺、阿司匹林等有特异质的病人。关节改变常见于膝、腕、肘、踝等大关节,可同时累及2~3个关节,受累程度可不相同,亦无对称性趋势。

临床症状因病因不同而各异,如发生于药物特异质或血清疗法之后,可出现过敏性鼻炎、哮喘、荨麻疹等症状,如发生于风湿热,则可出现鼻衄。关节突然肿胀,一般数天后即消退。在某一关节发病后,其他关节也可出现类似改变。常伴有全身症状如发热、食欲减退、肌肉酸痛、白细胞数增高、血沉加速等。关节周围软组织肿胀,关节腔内有积液,但关节软骨不受侵犯。

【X线表现】关节周围软组织肿胀,软组织层次模糊,关节间隙可略增宽,在骨端可出现骨质脱钙而稀疏,病变消退后,不残留关节改变。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 受累关节呈多发性、对称性,好发于手足近端指(趾)间关节,早期出现普遍性骨质脱钙稀疏。

(二)急性化脓性关节炎 早期出现关节皮质破坏,常为单发性,全身和局部症状明显。

(三)早期痛风 以突然发作关节剧痛为特征,好发于第1跖趾关节,血内尿酸含量增高。

(邱经熙 宗绪安)

白塞综合征关节炎

白塞病(Behcet's disease)于1937年在土耳其首先报告,是慢性多系统疾病,除典型的口腔溃疡、外生殖器溃疡、皮肤结节性红斑或色素沉着与眼部虹膜睫状体炎(可只出现其中二项)外,尚可伴有关节炎(arthritis of Behcet's disease)、消化道和中枢神经系统症状。Beitti(1960)认为不宜称综合征,但欧美文献仍称综合征。

【病理】本病的基本病变是过敏性慢性小血管炎。累及毛细血管、细小静脉和少数小动脉。血管内皮细胞肿胀、增生,管腔变窄,细动脉内膜下纤维增生。病人血清中有抗口腔粘膜抗体,该抗体滴度在急性发作期升高,病变持续,滴度可长期保持高水平,而至缓解期则呈阴性,表明本病系细胞免疫性疾病,但免疫现象只是继发改变。根据部分病人出现结节性红斑,多数病人对肾上腺皮质激素和环磷酰胺等免疫抑制剂的治疗反应良好,提示本病为自家免疫性疾病,但其真正的始动机制依然不明,可能原因并不单一,结核可能是其致敏原因之一。

【临床表现】有时可出现败血症样症状,呈弛张型高热伴白细胞升高。病变累及静脉、动脉和心内膜,可出现心血管系统症状,包括闭塞性静脉炎、上腔静脉阻塞综合征、颅内血栓性静脉炎、肺部脉管炎等。消化系统可出现食管炎,胃、十二指肠溃疡,整个消化道粘膜

可发生溃疡、穿孔、出血或形成增殖性病变。神经系统(一般在发病20~50年后出现)症状有神经麻痹、脑膜脑炎、偏瘫、假性球麻痹、癫痫、失语、椎体束征、小脑征和脊髓受损症状。可有50%~60%的病人伴有关节炎,可为单关节炎,但多为非对称性多关节受累。好发于踝、膝、肘、腕等关节。受累关节肿胀、疼痛。关节穿刺活检或皮肤病损活检可确诊本病。

【X线表现】X线表现一般无明显异常。有时可显示关节肿胀,关节部骨质疏松,关节面模糊,关节边缘有侵蚀性破坏、囊变和增生,关节间隙变窄,偶可见跖趾关节半脱位。文献上对白塞综合征的骨改变阐述较少。惠萍等在一组71例白塞综合征中,发现有关节炎症状者36例,其中3例同时有骨改变,表现为长骨上端或下端有成堆的斑点状索条状致密影,或边缘有或无硬化环的圆形低密度影。认为系小血管炎和小血管周围炎引起骨供血障碍而产生的骨梗塞和骨坏死。腕部大小多角骨亦可发生缺血坏死。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 为双侧对称性关节肿痛,类风湿因子阳性。

(二)赖特综合征 除关节炎外,常伴有跟腱炎和髌腱炎。慢性期跟骨在跟腱附着处有糜烂和骨赘形成,常为双侧性。跟骨下缘有特征性的绒毛样骨赘。

(邱经熙 沈荣庆)

第三节 创伤和退变性关节病

创伤性关节炎

创伤性关节炎(traumatic arthritis)由关节急性损伤引起。由于损伤的程度不同,其临床表现与结局各异。在关节扭伤或脱臼后,可

发生损伤性滑膜炎,关节腔内有出血或渗液,关节肿胀,关节间隙增宽,关节内液体完全吸收后痊愈,常不留痕迹。如损伤后关节内形成粘连,则将影响其功能。如骨折涉及关节面或关节内有异物存留,则可引起关节软骨磨损而发生继发性退行性骨关节病改变。如有骨

骺分离,则可引起长骨骨端发育畸形。关节内碎裂的软骨可脱落而形成关节游离体。关节周围的肌腱、韧带出血或撕裂后,可发生钙化或骨化。创伤性关节炎可发生于任何关节,但以膝、踝、肘、肩和髋等大关节为多见,均有关节外伤史。

【X线表现】急性期关节囊肿胀,关节间

隙可增宽。当发生继发性退行性骨关节炎时,关节间隙变窄,骨端有骨质增生。如骨折线涉及关节面或骨骺分离,则可因骨痂增生、错位愈合或骨端生长发育异常而形成畸形,甚至发生关节强直。关节内可出现游离体,关节周围软组织内可出现条状或片状钙化、骨化影(图19-3)。

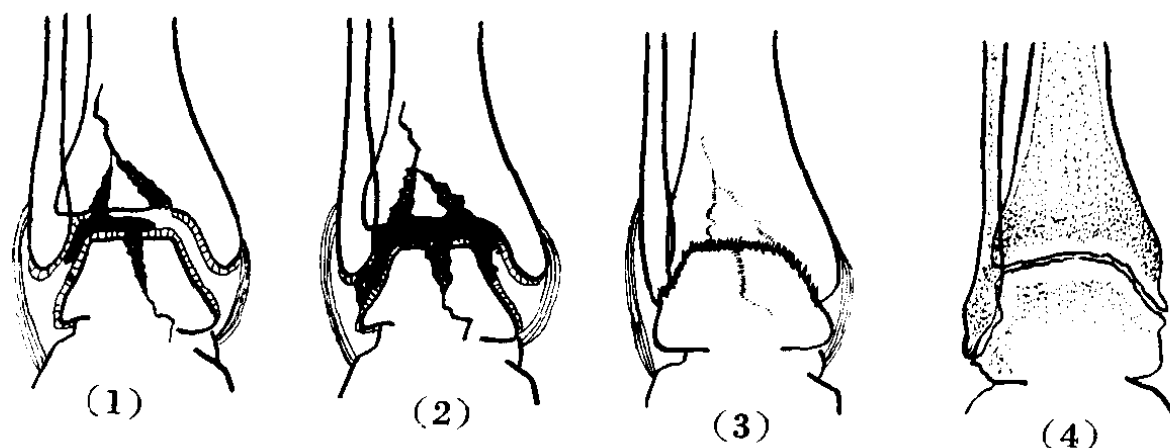


图19-3 创伤性关节炎

- (1)骨折线涉及关节面 (2)骨痂长入关节
(3)关节软骨磨损,关节内有粘连 (4)关节发生继发性退行性骨关节炎改变

退行性骨关节炎

退行性骨关节炎(degenerative osteoarthritis)又称肥大性关节炎、骨关节炎、退行性关节炎或增生性关节炎,是关节软骨发生变性后,继之以邻近软骨增生、骨化而形成的关节病变。凡能引起关节软骨部分变性的病变,最终均可发生骨关节炎。常见于承重的大关节如髋关节和脊柱,其次为肩、膝和指间关节。

【病因】软骨由蛋白、多糖构成的硫酸软骨素基质和包埋于其中的胶原微纤维组成。在正常生理情况下,软骨在不断变动,但又保持着相对的稳定。软骨中硫酸软骨素的含量,随年龄的增长而减少。骨关节炎变的早期损害,是由于硫酸软骨素减少,导致失去支撑的胶原微纤维分解,因而曾被解释为生理性的衰老。但这一概念并不能解释所有情况,因退行性骨关节炎有时亦可发生于青年人。如关

节软骨全部坏死,将不发生退行性骨关节炎,而且,损坏了的关节软骨,除非继续使用,否则也不引起退行性骨关节炎改变。所以,退行性骨关节炎是多种因素引起的。根据致病原因可分为原发和继发两种。

(一)原发性退行性骨关节炎 关节软骨退化,这是与新陈代谢有关的老年性生理性改变。发病年龄多在40岁以上,男性多于女性。

(二)继发性退行性骨关节炎 由于关节外伤(一次严重的外伤或反复发生的轻度损伤)、感染(如急性或慢性关节炎等)、先天畸形(如脊柱侧弯、髋内翻等)或局部缺血等,使关节软骨发生病损,继之以机械因素刺激,而发生的继发性退行性骨关节炎。其中以外伤最为重要,由外伤引起的骨关节炎常比其他原因引起者更为严重。因软骨的形成和维持与垂体的生长激素有关,所以内分泌失调在继发性退行性骨关节炎的发病过程中亦有作用。

【病理】由于关节运动的力量和方式不合适,影响局部血运,使远离血管的关节软骨营养障碍,因而发生退行性变,软骨发生绒毛样增生、粗糙、碎裂。软骨退化后,由于机体的修复功能,可有血管增多和骨赘形成。骨赘形成不是由于关节软骨退化或机械性刺激,而主要是由于部分退化了的关节软骨积极进行修复,生成多量骨赘所致。

由于血管增生,局部发生骨质稀疏。软骨

损坏后,受压区的负担增加,使承重的关节面呈凹陷变形。骨赘增生和关节面受压区凹陷,形成关节端粗短扁平。关节面扁平又可进一步影响血运,因而骨质致密硬化。软骨损坏后,关节皮质稀疏坏死,加以关节囊内压力增高,滑液在关节皮质上凿出累累小洞穴,因而骨的关节端除硬化变形外,还可出现多数小囊状透光区(图 19-4)。

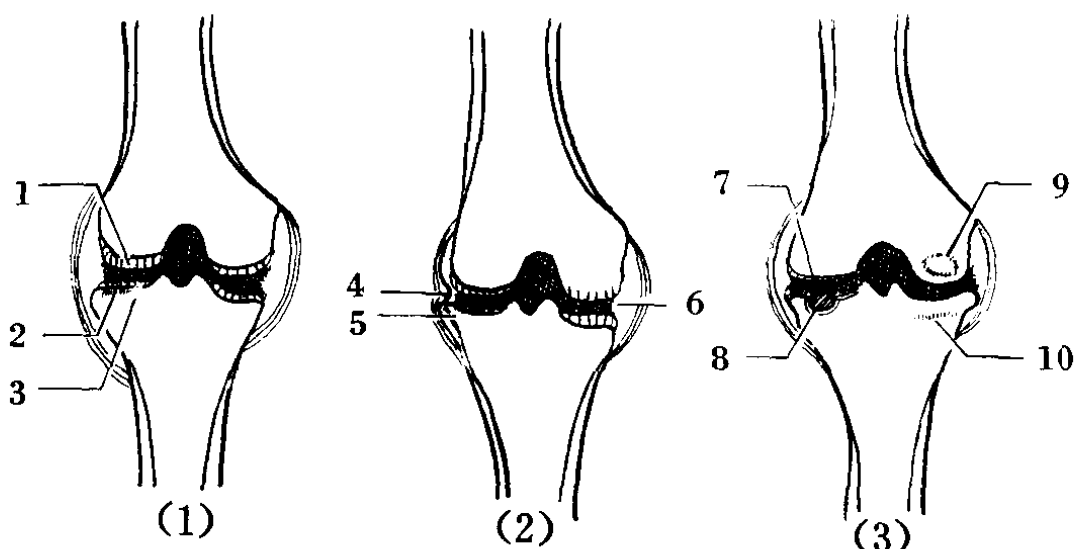


图 19-4 退行性骨关节病

(1)早期 (2)进行期 (3)晚期

1. 软骨深层致密钙化 2. 软骨变性 3. 关节面下骨质硬化
4. 关节囊和滑膜增厚 5. 边缘骨赘形成 6. 关节间隙变窄
7. 软骨变薄 8. 关节内游离体 9. 软骨下假囊肿形成 10. 骨质致密硬化

关节面变形后,可引起关节关系紊乱,促使骨赘形成和骨质碎裂。关节腔内骨和软骨的碎屑形成关节游离体,后者可刺激关节囊,使其变厚、纤维化和形成瘢痕。软骨损坏后,发生绒毛样增生,可引起关节粘连,使关节活动度下降或消失。关节囊变厚、纤维化,可引起关节囊短缩。

王云钊等对骨微血管结构和软骨病变的实验研究发现,正常关节软骨深层有丰富的毛细血管襻。在生理情况下,关节软骨的营养一方面来自关节滑液,另一方面来自软骨深层的毛细血管襻。关节软骨不增生、不骨化,保持相对稳定。但当关节软骨由于各种原因而有部分细胞坏死时,邻近生存的软骨细胞即开始活跃,发生增生、分化、肥大,使关节软

骨增厚。同时,软骨深层毛细血管襻的内皮细胞也生长活跃,血管增生并侵入软骨细胞退化区,形成新骨。关节软骨不断增生,骨化不断进展,因而关节增大,关节骨皮质致密硬化。关节边缘软骨增生骨化形成骨赘。关节韧带借纤维软骨与骨附着,纤维软骨深层同样有毛细血管襻。纤维软骨的增生、分化、肥大和骨化,可致韧带骨化。由此可知,退行性骨关节病是关节软骨部分退化后,邻近的软骨进行增殖、骨化的结果。

【临床表现】起病缓慢,呈慢性渐进性。早期症状为关节活动时轻度僵硬感。关节囊短缩后,剧烈运动时可刺激囊内神经末梢而出现疼痛,甚至可发生持续性疼痛和肌肉痉挛。关节肿胀和强直少见。可因保护性反射

作用而引起关节屈曲、外旋、内收等改变。在关节活动时常有摩擦音,触诊时常可感觉有骨质增生。

【影像学表现】

(一)X线 早期仅有关节软骨退行性变,可致关节间隙变窄。后期,在关节边缘出现唇样骨质增生,关节面骨质致密硬化。关节骨皮质退行性假囊肿形成或骨组织被纤维组织所取代,可出现小圆形穿凿样稀疏区或出现不规则骨质破损区(照片19-34)。关节软骨进一步破坏,可使关节间隙变窄和不规则更加显著,以关节承重区尤为明显。关节边缘骨质硬化和骨赘形成增加,骨赘碎裂后,在关节旁可出现边缘光整的小骨片影。骨和软骨碎片进入关节腔,可形成关节游离体。关节囊可钙化,关节可发生半脱位。由于骨关节病在不同关节有不同的表现,现摘要分述于后。本病不发生骨质疏松和脱钙。

1. 髌关节 髌关节的骨关节病表现为关节间隙变窄,嗣后伴有股骨头移位。股骨头移位有三种形式:①上移型,又可分为外上型和内上型,前者主要以单侧和不对称改变为特征,表现为上部关节间隙变窄,股骨头向外上移位。晚期股骨头外上侧变平,关节下内侧间隙增宽(照片19-35)。股骨头和髌白的外上侧可见骨硬化、小囊肿形成和骨赘。股骨颈内侧骨皮质增厚。股骨头向内上方移位大多发生于双侧,早期改变与外上型移位类似,股骨头上移,上部关节间隙变窄股骨头进行性变扁,内侧关节间隙可见中央性骨赘。②内移型,多为双侧对称性,内侧关节间隙消失,外上侧关节间隙增宽,股骨头和髌白的内、外侧有骨赘,并有细小的囊性区,股骨颈内侧缘骨皮质增厚。③轴向移位型,髌白变深,突向盆腔,呈奥托畸形,关节间隙均匀变窄,股骨头颈交界部和髌白缘有骨赘增生。

2. 膝关节 股骨内、外髌关节面和胫骨平台关节面不整齐,关节面和皮质下骨质现

致密硬化,并伴有假囊状小稀疏区。关节边缘有骨赘形成。胫骨髌间嵴有骨质增生,关节间隙变窄,关节腔内可出现游离体(照片19-36),晚期可发生内翻、外翻和半脱位。髌股关节在内侧股胫关节腔骨关节炎时常被累及,髌股关节间隙变窄,髌骨关节面不整、致密,软骨下囊变和边缘骨刺形成。

3. 肩关节 骨质增生常不明显,X线表现常很轻微,可能仅有肩关节盂边缘硬化。有时肩锁关节处可出现典型的X线表现。

4. 脊椎 椎体边缘棱角锐利,并有唇样骨赘形成。骨赘常见于腰背部椎体前缘和侧缘、椎体陈旧性压缩骨折处和椎间隙狭窄处的相对缘。相邻两椎体之间的骨赘可连接成骨桥(照片19-37)。椎体前缘的骨赘无多大临床意义,但后缘的骨赘常压迫神经根或脊髓而引起相应的临床症状。椎间隙可不规则变窄,可由外伤后椎间盘破裂、突出和退行性变所致,也可由于老年性椎间盘变性引起。椎间小关节的退行性改变,可使椎间孔的横径缩小,从而使神经根受压而产生相应的症状,或发生脊椎滑脱(假性滑椎)与反滑椎。脊柱的生理曲线发生改变,颈椎可失去其前凸弧线而显僵直,胸椎之后凸弧度增大而呈后凸畸形。

5. 手指 指间关节的退行性骨关节病有特发性和损伤性两类。前者多见于妇女,后者常见于某些手工劳动者。病变常累及远端指间关节,也可累及近端指间关节和掌指关节。指间关节间隙不规则狭窄,远节指骨近端背侧和中节指骨的远端背侧关节边缘有大骨刺呈棘状突起,病变严重时关节面致密不光整,关节面下有小囊状透光区,关节间隙消失,骨端相对增大,并可伴有关节半脱位或关节强直。指骨骨干皮质增厚。在指间关节退行性骨关节病时,关节周围可出现结节,位于远端指间关节处者称为希伯登(Heberden)结节。损伤性希伯登结节发生于指间关节急

性损伤之后,可自硬而疼痛的肿块逐渐变为软而无痛的结节。特发性希伯登结节初期呈红色,有压痛,两年内可逐渐进入静止期,成为大小不变的无痛结节。此结节系关节周围软组织变性的结果,其内有含粘液样物质的小颗粒,最后可发生骨化。这种结节发生于近端指间关节时,称为布夏德(Bouchard)结节。

(二)CT 可显示关节间隙变窄,关节面不光整,边缘硬化和骨赘形成,并可检出关节内游离体。

(三)MRI 用 T_1 、 T_2 加权和质子密度加权自旋回波序列,可显示关节软骨变薄和细小的局限性软骨缺损。在被传统的 X 线检出之前,可显示出软骨下骨硬化和小囊肿的液性信号。在 T_2 WI 自旋回波序列中,MRI 可显示半月板撕裂,呈线状高信号强度影,伸向半月板表面。Mink 等(1988)根据 MRI 所见,将半月板变性分为 I 度退变:在 T_2 WI 显示半月板内有点状或类圆形高信号影,未达到半月板的表面;II 度退变:在 T_2 WI 显示为半月板内水平或斜行高信号线条影,已达半月板的表面。

【鉴别诊断】详见 19-2。

表 19-2 退行性骨关节病与其他类型关节病的鉴别诊断

退行性骨关节病	神经营养性关节病
关节边缘有骨赘,但无关节碎裂	关节碎裂毁伤明显
关节外形尚能保持	关节形态和结构完全丧失
有关节游离体,其边缘光滑而规则	骨端有大量碎骨屑和不规则骨块
病变进展缓慢	病变进展较快
半脱位罕见	早期即有半脱位或脱位
局部软组织如韧带等可发生钙化	关节内、外有大量不规则软组织钙化

(续表)

退行性骨关节病	类风湿性关节炎
病人年龄多在 40 岁以上,男多于女	发病年龄一般在 40 岁以下,女性多见
病变好侵犯大关节如髋、膝、脊柱	好发于手、腕关节
病变仅累及少数大关节	病变呈游走性、多发性,常双侧对称
病理检查为关节软骨退化后局部软骨增殖骨化	病理检查为滑膜的炎性病变
骨端增生硬化和骨赘形成	骨端明显脱钙
关节间隙呈不对称性变窄,但无关节强直	关节间隙变窄,可发生纤维性或骨性强直
附近肌肉通常不发生萎缩	常伴有肌肉萎缩
脊柱退行性骨关节病	强直性脊柱炎
发病年龄多在 40 岁以上	大多在 40 岁以下
相邻两椎体的骨赘可连成骨桥	脊柱呈竹节状强直
脊柱强直系由椎体间骨赘连接和椎间盘变性	脊柱由于小关节强直和周围韧带钙化、骨化而强直
常继发于脊椎陈旧损伤,椎体常呈楔状变形	椎体外形无改变或变方
椎间隙可呈不对称性变窄	椎间隙一般无改变
椎体有边缘骨赘	无
椎体边缘清晰	椎体外形因邻近软组织钙化而不清晰
髋髌关节一般不受累	最早侵犯髋髌关节,呈硬化、狭窄、强直
前纵韧带不受侵犯	前纵韧带深层可产生钙化
椎间小关节少受累及或无改变	椎间小关节早期受侵犯,间隙变窄而强直

小关节面综合征

小关节面综合征(facet syndrome)也称腰椎椎间关节性腰痛,由 Ghormley(1933)首先描述。脊椎序列异常、腰椎的椎间盘变性后引起腰椎后方关节位置关系改变和异常活动等,均可导致本病。多见于 30~40 岁。

【临床表现】主要症状为下腰痛,常在腰椎自伸展位转变至屈曲位或自屈曲位转变至伸展位时发生。疼痛逐渐加重,一般多偏于一

侧,常伴有大腿外侧牵连性疼痛,但大腿部无放射性疼痛。当椎间孔变小而挤压神经根时,亦可伴有神经根症状,但其出现机会较少。查体时在 L₄~L₅ 之一侧或两侧有局限性压痛,压痛侧常有背肌紧张。腱反射和其他神经系统检查,均为正常。有时在强迫旋转或捻搓腰部时,可引起腰痛。如 L₅~S₁ 小关节面有明显滑动和交锁运动存在,则在腰椎过伸、过屈时,常可出现明显的临床症状。小关节面之骨赘压迫神经根时,可出现与椎间盘突出相类似的体征,此时须做椎管造影,以确定诊断。

【影像学表现】

(一)X线 椎间小关节面增生、硬化,小关节间隙变窄,上关节突向上突出,并有骨赘形成。X线表现与临床症状可不成比例,有时X线片显示小关节突明显突出,并伴有小关节面骨质硬化,而临床上却无症状。为排除由于投照位置不正所造成的假象,可摄取 45°斜位片,作进一步观察。

(二)CT 示关节突增生肥大,骨赘形成,关节间隙变窄,有时可见关节真空征。骨性关节面凹凸不齐,伴有皮质下囊性变,并可出现关节半脱位。关节囊钙化,侧隐窝或椎间孔变窄等。

(邱经熙 高峰)

髌骨软化症

【病因】髌骨软化症(chondromalacia of patella)也称髌骨软骨软化症,其发生原因学说繁多,有人认为系反复小创伤所致;有人认为与内分泌紊乱和动脉硬化引起局部血运不足有关;也有人认为软骨受挤压后,其弹力下降,影响软骨自滑液摄取营养而变性,或因滑膜受伤后影响其渗透压,血中血浆酶进入滑液增多,从而溶解软骨,使软骨变性,进而发生退行性关节改变。根据曲绵域等研究,主要是由于局部外伤和劳损所致。当膝在半蹲位时,反复屈伸扭转,髌骨与股骨的相应关节面

相互撞击、摩擦,产生挤压、捻搓应力,可使软骨面局部磨损,从而导致本病。

【病理】在软骨磨损过程中,软骨细胞被挤压,其正常代谢机能紊乱,或不能正常地交换营养物质,造成软骨变性,软骨表层裂开、脱落、坏死、基质石棉样变。随后,纤维结缔组织和血管侵入邻近滑膜的石棉样变表层,在软骨边缘产生骨唇,关节滑膜和脂肪垫充血肥厚。

【临床表现】常有膝关节半蹲位受伤史。膝部疼痛或酸软无力,逐渐加重,特别在活动后症状加重。有时在活动时,髌骨下出现响声。半蹲位时疼痛为本病特征。单足支撑逐渐下蹲时,常出现膝痛或膝软。髌骨及其周围有压痛。部分病人有髌股关节面摩擦音。

【影像学表现】

(一)X线 早期表现正常,晚期髌骨关节面有软骨下骨质致密和不整,关节面边缘有骨赘样骨质增生。膝部屈伸活动时,退行性变的髌骨可起着“凿子”作用,可致股骨骨干远端的前面、股骨髁的上方发生边缘光滑的扇形皮质糜烂凹陷。由于股四头肌牵拉方向关系,股骨干之外侧受侵蚀较广泛,因而在侧位观察,股骨干远端前面可出现双重皮质边缘,比较表浅的凹陷代表受侵较轻的骨干内侧。膝关节完全伸直时,髌骨恰好嵌在股骨下端的糜烂凹陷中。膝关节本身,即股胫关节,无显著的骨关节改变。

(二)CT 早期无改变,软骨下骨缺损易被CT检出。

(三)MRI 是髌骨软化症早期诊断的首选方法,横断或矢状面 T₁WI、T₂WI 均为有效程序,显示为关节软骨破坏、变薄、表面不整和软骨下骨的囊性缺损。根据其信号特点可分为三期:

I期:关节软骨局部肿胀隆起,T₁WI、T₂WI上出现低信号影。

II期:关节面不光整,局部软骨变薄。

Ⅱ期:局部软骨缺如,骨质暴露和囊性变,关节腔内液体增多。

髌骨外移综合征

在正常情况下,髌骨受到股内肌、股外肌的对称性牵引,保持平衡。而在膝外翻、小腿外旋畸形、膝内侧副韧带病变、手术或损伤后,常引起股内肌萎缩,肌肉平衡失调,使膝部着力点改变。随着外牵力的增加,髌骨在膝部伸直时,明显向外移位,因而使其外关节面负荷加重,可发生髌骨外移综合征(patella lateral deviation syndrome)。

【临床表现】病人在屈曲膝部时感觉不适,下蹲时膝部疼痛,起立困难。在髌骨内缘及尖端,胫骨内髌与股内侧肌处,常有压痛。

【影像学表现】

(一)X线 早期无X线改变。两侧对照发现膝关节伸直时患侧髌骨外移。随后,股骨外髌和髌骨外缘有唇样骨质增生。晚期股骨外髌骨质增生,髌骨外侧由于股外肌牵引而有小骨片撕裂。

(二)MRI 在相当于外移髌骨与股骨滑车沟撞击点处有骨缺损,髌上囊有大量积液。

(邱经熙 沈荣庆)

神经营养性关节病

神经营养性关节病(neurotrophic arthropathy)最初由夏科(Charcot)描述,故又称为夏科关节。

【病因】发生神经营养性关节病,必须具备两个条件,即感觉神经损害和创伤。创伤是由轻微机械力经常作用于失去正常肌肉支持和完好神经反射保护的关节而发生的。由于感觉神经功能受损,深部痛觉丧失,加以局部软组织和骨的神经营养障碍,使关节囊、韧带和肌肉松弛,骨质代谢不良,于是关节易受反复的机械损伤,引起关节软骨破坏,而发生退行性变和软骨下骨质硬化碎裂。又因感觉丧

失,关节失去了完好的神经反射保护,受破坏的关节可继续反复受伤,因而病变不断发展,造成关节分解、脱位和毁损。在感觉神经损伤的同时,有关交感神经亦可丧失功能,引起受它支配区域的血管扩张、充血和破骨细胞活性增强,进而导致骨吸收、溶解和碎裂。徐德永等通过115例163处关节的观察分析,指出病变不只限于关节内,关节内骨改变也可出现于非持重关节面,行关节固定术后原关节两残端以至骨干仍会出现骨碎裂。Knaggs(1926)也曾报告1例在膝关节轻伤后卧床6周,尽管无反复损伤,仍发生了典型碎裂毁损的夏科关节征象。故认为重复创伤并非骨破坏碎裂的直接原因,而神经营养理论是本病的主要发病机制。本病最常见于中枢神经系统梅毒(有5%~10%脊髓痨病人可发生本病)、脊髓空洞症(Steindler称发病率可高达25%)、糖尿病(约6%)、周围神经损伤、脊椎肿瘤和脊椎裂,亦可见于感染或外伤引起的脊髓损伤。

【病理】由于局部感觉障碍,关节失去了神经敏感性的保护作用 and 肌肉的正常支撑作用,韧带松弛,在轻微的机械力作用下,关节内韧带、软骨被磨损,而且被磨损的不稳定关节仍在不断使用,故可发生小的边缘性关节骨折。软骨磨损、糜烂和破坏,可致骨端硬化、碎裂,骨旁和关节周围则有广泛的新骨形成和钙化。病变区血管显著增多,血管扩张,哈佛管扩大并融合,破骨细胞增多,活性增强,有显著的骨小梁吸收。根据受累关节和感觉神经损伤程度的不同,上述改变可有不同的突出点。

【临床表现】病变可累及任何关节,但以四肢大关节较多见。关节改变多为单发,约有1/3病人累及多个关节。在脊髓痨时可累及一个以上关节。多见于身体的承重关节,其好发部位依次为膝、踝、足、髌、肩、肘和脊椎。中枢神经梅毒引起者,病人年龄一般在40岁以

上,男性多于女性,为3~4:1。临床一般表现为关节肿胀、畸形、不稳定和活动过度,扪之有囊性感,也可触及活动性硬块,局部痛觉减退或丧失,深反射消失,常伴有共济失调和阿罗瞳孔。只有约半数脊髓痨病人血清和脑脊液的华氏反应呈阳性,故不能因华氏反应阴性而忽略本病的诊断。在脊髓空洞症时,神经营养性关节病以发生于上肢者居多,尤以肩关节最常见。而发生于糖尿病病人的神经营养性关节病,多见于手部和足部。当伴有严重周围血管病变时,尤其常见于踝部和足部。

【X线表现】初期X线征象为关节内渗液,关节囊膨胀,局部密度增高,关节间隙增宽。当关节内有大量积液时,在关节周围韧带松弛的情况下,可发生关节半脱位。关节内可出现少量结构不清、大小不一的游离钙化碎片(照片19-38)。关节软骨破坏后,关节间隙变窄,关节边缘有小骨刺形成。当病变进展时,关节皮质破坏明显,继而软骨下骨质密度增高、硬化、碎裂,可在关节面边缘形成不规则骨块。关节边缘的骨刺逐渐长大,可碎裂而成为关节游离体。至病变晚期,骨端可有明显毁损,并伴有多发性骨碎屑,飘浮于关节间隙内,有明显的骨硬化和脱位。骨旁和关节周围可出现广泛的新骨和钙化(照片19-39、40)。徐德永等将本病的X线改变归纳为三型:①I型为溶解吸收型,以切除样骨吸收为主,骨端有轻微硬化,增生性改变少,碎片多少不一,其边缘锐利。②II型为增生肥大型,骨增生硬化明显,有大量骨膜新骨和骨赘,游离体多钝圆。③III型为混合型,既有骨吸收又有少量骨膜及骨赘增生。

在髌、肩受累时,长骨的头颈部可迅速出现骨质吸收,骨端密度可不增高,无关节游离体,髌臼和肩胛盂可部分被破坏,关节毁损。肩部可出现较多骨碎片。

膝、踝受累时,常显示骨端碎裂和毁伤,在关节间隙中,有大量骨碎片,骨旁有明显骨

质增生(照片19-41、42)。

指(趾)间关节、掌(跖)指(趾)关节处病变,常表现为显著的骨质破坏,并常伴有局部软组织的炎性改变。跖骨头可发生骨质吸收,呈特殊的铅笔头样畸形,常伴有软组织慢性感染和周围血管性病变。

在神经营养性关节病时,骨质可因关节功能受限而出现点状脱钙。发生于糖尿病的神经营养性关节病,在严格的保守治疗下,破坏的骨关节可以重新修复。

【鉴别诊断】

(一)退行性骨关节病 不伴有骨关节面碎裂和关节结构分解毁伤。

(二)血友病性关节炎 关节部骨质因充血而早期出现脱钙,有关节骨皮质侵蚀、硬化,但无关节结构分解毁伤,临床有明显出血史。

(三)痛风 病变主要侵犯四肢小关节,在关节旁软组织中可出现痛风结节,其中含有尿酸盐结晶,临床上典型的急性关节疼痛和突然缓解的发作史。

(四)类风湿性关节炎 病变好侵犯近端指间关节和四肢远端关节,骨端无毁损性骨吸收,有游走性关节肿胀疼痛史,血清类风湿因子阳性。

(五)梅毒性骨炎并发病理骨折 骨折端有明显移位,局部骨质碎裂,可形成假性夏科关节,但骨干部有广泛的骨质增生和骨膜增殖,伴有树胶肿性骨质破坏。

附一 脊椎神经营养性关节病

脊椎神经营养性关节病(neurotrophic spondyloarthropathy)好发于腰椎,尤其在L₂~L₅,很少发生于脊柱的其余部位。

【X线表现】早期两个相邻椎体的相对面骨质密度增加,椎体边缘有大的骨赘,骨质密度增加,最终侵犯整个椎体而使其体积增大。少数椎间小关节面显示硬化和发生边缘性骨赘。椎间隙不规则或变窄,患处呈侧凸、后凸或前凸。晚期椎体骨质破坏碎裂,并有大量新骨形成,骨质硬化和有大的边缘骨

赘,并出现骨旁和关节旁碎片。相应关节突对线不良,关节面硬化,有骨赘形成和碎裂。椎间隙呈不对称性狭窄、分解,椎体有半脱位并发生明显的序列异常。

【鉴别诊断】

(一)退行性骨关节病 椎体无骨硬化或碎裂,病变累及整个胸椎和腰椎。

(二)化脓性脊椎炎 有发热和中毒症状,有骨桥形成,但无椎体碎裂和椎旁碎骨片。

附二 截瘫性神经营养性关节病

截瘫性神经营养性关节病(paralytic neurotrophic arthropathy)可因脊髓损伤或髓内肿瘤而使脊髓神经径路被横断,传入神经和传出神经均受损伤所致。临床上有截瘫。

【X线表现】X线征象出现于截瘫平面以下。早期软组织明显萎缩,骨骼普遍脱钙,关节骨皮质菲薄,关节间隙无改变。晚期软组织严重萎缩,有关节旁软组织钙化和骨化。骨骼脱钙显著,骨的突起部分变圆钝,骨变弯,极易骨折。关节面变硬,可能有碎裂,关节边缘有骨赘,关节间隙变窄,关节内可能有碎片。

在某些截瘫病人,腿部肌腱、肌肉和关节囊处可出现大量钙化和骨化,从而引起关节强直。其原因尚不明确,据 Lodge 报告,约有 1/3 的截瘫病人,在髓

关节周围或股部有单发或多发的骨化块。一般在脊髓损伤后 1~6 个月内发生,骨化进展迅速,可发展至不同程度而自行停止。有些病例在关节周围出现分层状骨化,骨化均出现于脊髓病变的平面以下。

附三 单纯性神经营养性关节病

单纯性神经营养性关节病(simple neurotrophic arthropathy)系传出神经损伤而引起的退行性关节病变,又称为运动神经麻痹性关节病或急性脊髓灰白质炎的后果。

运动神经功能障碍,失去了随意性的神经肌肉控制,可引起关节损伤。但感觉神经功能正常,所以关节损伤可引起疼痛。由于机体的保护性和关节活动受限,故可发生废用性萎缩。肌肉普遍萎缩,骨质脱钙,但关节面仍保持完整。

急性脊髓前角灰白质炎后,可于掌指关节、肩关节及髋关节等处出现软组织钙化和骨化。

【X线表现】早期软组织萎缩,往往涉及受损伤神经所支配的肌肉群。附近骨组织呈普遍性脱钙,关节面变薄,关节间隙正常。晚期,软组织(受损伤神经所支配的肌肉群)明显萎缩,偶尔有关节钙化。附近骨组织严重脱钙,可能有囊性骨吸收,骨的体积变小,偶尔可发生关节半脱位。

(邱经熙 高峰)

第四节 生化和代谢障碍性关节病

痛 风

痛风(gout)系新陈代谢障碍,尿酸形成过多,尿酸由肾脏排出减少,导致高尿酸血症,尿酸盐结晶沉积于软骨、滑膜、滑囊和皮下组织所致。临床上以关节症状最为突出,其特征为反复突然发作的急性关节炎,伴有血清和体液中尿酸含量增高,而尿中尿酸排泄量减低。约有半数患者有家族史,我们见到一家兄弟三人均患有痛风。多见于中年,很少在 40 岁以前发病。患者多为男性,妇女患者少见,常发生于绝经之后。

【病因】病因不明。一般女性在绝经前很少患本病,多在月经来潮、雌性激素最低时发作。肾上腺皮质类固醇与雌性激素有对抗作用,根据生化与内分泌关系,推断本病可能与内分泌,特别与肾上腺皮质类固醇失调有关。绝大多数病人血清尿酸含量高于正常,但初次发作血清中尿酸盐含量增高者极少,而血清中尿酸盐含量增高时,又不一定有急性关节炎发作,所以血清中尿酸盐增高与关节炎发作并无直接关系。饮酒、食用含嘌呤高的食物、手术、感染、精神创伤、过度疲劳以及服用磺胺、胰岛素等药物,均可促使关节炎症状突然发作。

【病理】尿酸盐结晶沉积于关节的软骨、滑囊,关节周围的韧带、腱鞘,以及皮下组织、肾和心瓣膜等组织中,形成痛风结节,是痛风的主要病理基础。最初尿酸盐沉淀于关节软骨和滑膜的表面,滑膜因受刺激而增殖,所产生的肉芽组织开始围绕关节软骨,进而关节皮质边缘也被破坏,并逐渐形成囊状缺损。痛风结节逐渐增大,可导致血管翳形成,并广泛侵蚀关节软骨和关节骨皮质,使关节间隙变窄,关节面不整齐。晚期则可使关节变形和半脱位,关节边缘有骨赘形成。最后血管翳取代关节软骨,可使关节发生纤维强直或骨性强直。皮下痛风结节可侵蚀皮肤,形成溃疡和瘰道,并排出白垩状尿酸盐结晶。

【临床表现】痛风的临床症状,有其一定的发展顺序。

1. 第1期 是无症状性高尿酸血症期或称关节炎前期,临床上常无症状,此时血清中尿酸盐含量可正常或升高。

2. 第2期 为急性单关节的痛风发作,关节炎症状一般都在晚间突然发作,局部有红、热、肿胀、疼痛和剧烈压痛,并伴有体温升高、白细胞数增多和血沉加速。在急性单关节痛风发作时,血清中尿酸盐含量增高,常在 $357\mu\text{mol/L}$ 以上。关节症状经数日或1周后,可自行缓解消退而不留痕迹。关节病变常发生于手足小关节,约有半数病例发生于第1跖趾关节。一般有反复发作史,但间隔一般较长。

3. 第3期 为多关节性痛风性关节炎期,关节疼痛较轻,但发作更为频繁,间隔时间更短而发作的持续时间延长。经多年反复发作后,骨和关节可发生永久性改变,不能恢复,并开始出现X线改变。病变呈向心性蔓延,并可侵犯踝、膝、腕、肘等关节,呈单发性游走性发作或呈多发性、双侧对称性发作。

4. 第4期 为慢性痛风性关节炎期,多个关节周围均有大量尿酸盐沉积而形成痛风

结节(照片19-43),并伴有广泛的骨和关节破坏。皮下痛风结节可破溃而流出白垩状尿酸盐结晶,有时可伴发尺骨鹰嘴突处滑囊炎。目前由于采用长效药物治疗,慢性痛风性关节炎已很少见。

【X线表现】早期改变常发生于手足小关节,最常见于第1跖趾关节。因其主要病理改变是关节软组织对尿酸盐沉积的反应,早期X线征象表现为关节周围局部软组织肿胀。随着病情进展,尿酸盐沉积侵犯邻近骨皮质,可引起骨硬化,但不发生破坏或骨膜反应,严重者骨皮质可出现波纹状凹痕。当病变逐渐进展至多关节性痛风性关节炎期时,其手足小关节周围软组织肿块内有微弱钙化,关节面边缘可出现直径数毫米至2cm、边缘锐利、分界清晰的囊状穿凿状或虫噬状骨质缺损。骨质缺损区周围骨质结构和密度一般无改变,关节间隙开始变窄。至慢性痛风性关节炎期,由于有大量尿酸盐沉淀于骨端,软骨被破坏,软骨下关节骨皮质中出现囊性病损,可形成边缘锐利的圆形、半圆形或分叶状骨质缺损区,甚至可呈蜂窝状改变。关节面不整齐,关节间隙变窄。由于机体的修复作用或继发关节损伤,在囊样侵蚀区边缘,可伴有骨质硬化、增生,形成骨赘和骨端增大(照片19-44)。尿酸结晶沉着自中心向外增大并形成骨膜新骨时,骨端凹入呈杯口状。尿酸盐沉淀有时可使骨皮质膨胀,而发生内生软骨瘤样改变。由于骨质被广泛破坏,跖(掌)、趾(指)骨变细,并可发生病理骨折。有时围绕痛风结节的软组织呈结节状肿胀,且可变性和钙化,呈密度不匀的致密阴影(照片19-45、46)。关节破坏后,最终可发生退行性骨关节病,出现关节半脱位或关节强直(照片19-47)。痛风在髌髁关节、膝、肘、踝、腕和股骨大粗隆等处,可发生非特异性改变。髌髁关节表现为关节边缘硬化,形成不规则囊性区,局部骨质疏松和关节间隙消失。病变可见于单侧或双侧,

但以左侧发病占优势。髌髁部和臀部有痛风石钙化。慢性痛风常有骨内钙化,呈不规则结节状或片状,类似骨梗塞,与尿酸盐骨内沉积有关,常见于手、踝、腕部。曾见2例病人经用异噻呤醇治疗后,骨破坏区修复,痛风结节缩小至完全消失,关节外形恢复正常。可见其病理损害具可逆性。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 多侵犯两手的近端指间关节,有普遍性骨萎缩,以受累关节为中心,软组织呈梭形肿胀,骨端囊性骨缺损较小,不存在痛风结节。

(二)过敏性关节炎 其发作有转瞬即逝的特点,往往累及大关节,关节疼痛不明显。

(三)退行性骨关节病 无关节骨皮质侵蚀和皮质下囊性骨质缺损,多见于远端指间关节。

(四)牛皮癣性关节炎 无痛风结节,血清中尿酸含量不增高。

(五)内生软骨瘤 位于短管状骨骨干,呈不规则骨缺损,骨干膨大。

(六)继发性痛风 由红细胞增多症、白血病、肾病或药物所致。各具特有的病史、体征和化验结果,足资鉴别。

青年性高尿酸血症

青年性高尿酸血症(juvenile hyperuricemia)又称莱使—尼韩综合征(Lesch—Nyhan's syndrome)、青年性痛风合并脑侵犯、原发性高尿酸血症。系由于次黄嘌呤—鸟嘌呤—磷酸核糖甙转移酶缺乏,引起嘌呤产生过度和尿酸增多所致。本病为伴性遗传疾病,由女性传递,仅男性发病。临床上通常于出生后2~3个月逐渐出现手足舞蹈症。2~3岁起有自伤、自残或咬人咬物行为。生长迟缓,智力低下,有小头畸形、脑性瘫痪和运动障碍,血和尿内尿酸升高。

【X线表现】①指尖或指骨截断等自残改

变。②小头畸形,CT显示脑萎缩。③痛风石。④骨发育或成熟迟缓。⑤髌外翻、髌关节半脱位等脑性瘫痪的外周表现。⑥尿路有阴性结石。

(邱经熙 宗绪安)

假 痛 风

Zitnan和Sitai于1960年描述了关节软骨钙化同时有类似痛风症状的综合征,并命名为关节软骨钙化症,即假痛风(pseudogout)。McCarty和Gatter于1962年指出,病人的关节软骨钙化是因为钙盐沉着于关节内的纤维软骨和透明软骨所致,这些钙盐以二羟焦磷酸钙为主,所以又称二羟焦磷酸钙沉着症(calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease,缩写为CPPD)。国内直到1988年始由王世山等首先报告4例。

【病因】本症可能是软骨代谢中的先天性缺陷所致。因为家族性病例曾见于捷克、智利和荷兰,并考虑为性联遗传。因在酶的研究中发现,无机焦磷酸酶受二价铁、钙、铜的抑制,推测在假痛风时,关节组织中的无机焦磷酸酶可同样被抑制,而二羟焦磷酸钙结晶代表了若干代谢障碍的最终共同产物,所以设想假痛风不是一种疾病,而是一种综合征,是由无机焦磷酸盐(多种生物合成产物)代谢缺陷所致。McCarty将焦磷酸钙结晶的混悬液注入动物和志愿者的关节腔,发生了急性滑膜炎,其症状与本病类似。另外,也有认为在滑膜液中存在不正常的二价阳离子时,改变了软骨的生物力学,从而加速软骨的损伤和继发的退行性变。至于关节滑液中产生焦磷酸钙结晶的机制尚不明确。

【病理】纤维软骨的钙化肉眼下表现为散在的点状和线状的晶体集合体,为白色,有反光,能见到破裂的表面。透明软骨的钙化主要限于中间带层,呈点状或线状沉着,钙质沉着也可见于滑膜、关节囊、肌腱及关节内韧带。

外科切除的标本显示关节软骨变薄或部分崩解,其下方骨质的小梁增粗及有囊性退行性变。滑膜组织呈灶状绒毛或结节状增生,有的伴有组织细胞浸润和透明或粘液样变区。偶尔可在滑膜内见到埋置的软骨或骨碎片,以及邻近的基质细胞反应和多核巨细胞浸润,此点与夏科关节的病理表现相似。

【临床表现】本症多在30岁以上发病,老年人多见。Resnick等所报告的一组85例病人中,年龄范围自47~95岁,平均年龄74岁。本症无明显性别差异。Resnick将本症的临床表现分为6型。第1型为周期性急性关节炎发作,在间歇期完全缓解;第2型为持续的急性发作,最少见;第3型为慢性进行性关节炎伴有急性发作,最多见;第4型为慢性进行性关节炎,不伴有急性发作;第5型为只有一次关节疼痛发作;第6型为无症状型。上述分型可见于一个或多个关节,最常见于膝、肘、踝和腕关节。急性发作以突然发生关节肿痛为特征,从发作开始到疼痛达到顶点要经过24~48小时。发作常持续1~2周,少数可达4~65周。发作常无明显诱因。表现为慢性进行性关节炎者,常见于膝、髌关节。

自病人的关节中抽出的滑液,可呈淡黄色或黄绿色,常较粘稠,浑浊,类似脓液。显微镜检查显示其中含有中量到大量的杆状或菱形晶体,长度1~20 μm ,晶体可位于白细胞内或白细胞外(照片19-48)。在极光显微镜下,这些晶体显示微弱的阳性双折射。X线屈光技术可以鉴定这些晶体为焦磷酸钙抑或其他钙盐。在加热反应中,这种晶体在温度高达250 $^{\circ}\text{C}$ 时也不溶解。这种晶体不溶于碱,不被尿酸酵素(Uricase一种能分解尿酸的酶)所消化。另外,病人滑液的钙值可高于血清钙。在急性发作期,血沉可以加快。

【X线表现】McCarty根据观察结果提出本症的常规投照位置包括:①双膝关节正侧位;②双腕和双手正位;③骨盆前后位,用来

显示两侧髌关节、髌髌关节、耻骨联合和下腰椎。如果上述部位见不到关节软骨钙化,那么在其他部位也不可能见到。本症的X线表现如下:

1. 透明软骨钙化 特征性的改变是平行于骨性关节面的细线样钙化,系覆盖关节面的透明软骨表层有钙质沉着所致。钙化的细线状影与骨性关节面之间可有1~2mm的透明间隙(照片19-49)。这层钙化可完整或断续,常为两侧关节对称出现。钙化可于关节炎症状出现之前发生或见于无症状的关节。反之,X线表现无异常的关节可以有有关节炎症状,并在关节滑液里发现焦磷酸钙晶体。透明软骨钙化最常见于膝关节(发生率为7%),其次为腕、肘、髌、踝、肩等大关节,髌髌关节也可发生。

2. 纤维软骨钙化 最常见于膝关节的半月板,其次为耻骨联合、腕关节的三角软骨盘、髌白唇、肩胛骨的孟唇、肩锁和胸锁关节的纤维软骨盘,以及颈、腰椎的椎间盘和纤维环(照片19-50)。

3. 关节囊和软组织钙化 关节囊的钙化常见于肘、趾、掌、指及肩关节。软组织钙化时可见于跟腱、肱三头肌、股四头肌、冈上肌腱和肩峰上囊。其他部位的软组织以及血管壁也常见有钙化。

4. 焦磷酸盐性关节病 X线所见与退行性骨关节病基本相似,包括关节间隙狭窄、关节面硬化和关节面下囊肿形成。常为对称性,最常见于膝、腕和掌指关节。它与退行性骨关节病不同点在于:①除膝、髌等负重关节外,也可见于不负重的腕、肘、肩等关节;②发生部位也较特殊,如腕关节常累及桡腕关节,膝关节可累及髌股关节;③软骨下囊肿数目多,且较大;④关节病变严重,且为进行性,伴有广泛的软骨下骨萎缩和碎裂,可导致关节内多数骨性游离体,类似于神经性关节病,但无神经系症状;⑤骨赘形成,有的骨赘很

大,有的仅显示为光滑的硬化关节面。

McCarty 为本病规定如下的诊断标准:

①在两个或更多的关节 X 线片上,见到典型的透明软骨或纤维软骨钙化的征象,椎间盘钙化不包括在内;②自有或无症状的关节抽吸滑膜液,经代偿极光显微镜检查,可见到单斜晶或三斜晶的晶体,缺少或呈现微弱的阳性双折射。

当病人具有上述诊断标准中的两项时,即可明确诊断。只具有上述两者中的任一项时,大体可诊断为本症。如无上述两项中的一项,仅有与假痛风一致的临床症状,仅可考虑本病。

【鉴别诊断】

(一)痛风性关节炎 假痛风在临床上常有急性关节炎症状,关节内滑液可以查见晶体,与痛风同属晶体刺激诱发的滑膜炎。但痛风常累及手足小关节,以第 1 跖趾关节最常见,在关节软骨下有穿凿样骨缺损。痛风病人血清尿酸值明显升高。X 线片很少见到痛风的软骨钙化,在关节周围软组织内可有痛风石钙化。极光显微镜下痛风患者滑液的尿酸晶体为强烈的隐性双折射。

(二)甲状旁腺机能亢进 由于血钙升高也可出现软组织钙化,个别病人甚至可出现透明软骨和纤维软骨钙化,相似于假痛风。但甲状旁腺亢进有全身疼痛及骨痛等骨质疏松而引起的症状,血钙值升高。X 线片可见全身性骨质疏松、骨膜下骨吸收、泛发性囊样改变及病理骨折等骨骼异常改变。

(三)黑酸尿性关节炎 该病可疑出现椎间盘钙化、耻骨联合钙化和肩、膝、髋关节周围软组织和肌腱的钙化。但该病自婴儿期即出现尿色发黑等症状且持续终生,尿中可查到尿黑酸,椎间盘钙化为层状。

(四)关节创伤或感染后 晚期可出现由退行性变所致的钙化,但多见于单个关节,钙化主要在关节囊或关节周围组织,偶见于半

月板,不像假痛风主要在关节软骨的表层,具有明显的创伤感染史。

(王世山)

羟磷灰石钙沉积病

羟磷灰石钙沉着病(calcium hydroxyapatite deposition disease, calcium HADD)系以羟磷灰石钙(calcium hydroxapatite)为代表,包括八钙磷酸盐和三钙磷酸盐在内的碱性磷酸钙晶体沉积,可引起关节周围软组织急性炎症,也可引起急性和慢性关节病变。其确切的致病原因尚不明确。临床症状和放射学表现取决于晶体沉着的部位。一般分为关节周围和关节内两型。关节周围型的主要病理改变为晶体引发软组织炎症反应,可发生急性钙化性肌腱炎。而羟磷灰石(hydroxapatite, HA)关节内沉积则可引起急性滑膜炎、骨关节炎和进行性关节破坏。

【临床表现】HA 晶体关节周围沉积,多见于 40~70 岁,无性别差异。最常受累的部位为肩的冈上肌肌腱。其次为腕、手、肘、足和髌。主要症状为突发疼痛,伴有限局性压痛和肿胀,关节活动受限。多为单关节发病。在多关节受累时,1/3 病人多关节同时发病,2/3 为不同时发病。关节疼痛历时数日,可自限而缓解。HA 晶体在关节滑膜内沉积,被认为系关节周围沉积的蔓延,常不产生症状,由它引起的急性滑膜炎也不常见。HA 结晶关节内沉积与骨关节炎有关联,骨关节炎的滑液中半数含有 HA 晶体,但两者的因果关系尚不清楚。而以 HA 晶体关节内沉积为特征的破坏性关节病变,好侵犯大关节,以肩关节最常见,表现为肩痛,无力,大量关节积液和旋转袖撕裂症状,认为系滑膜细胞与 HA 晶体相互作用释放蛋白酶,而导致的关节结构破坏。病变可部分缓解或静止,仅遗有关节功能不良。HA 晶体关节内沉积多见于老年人,女性较男性多见。

【X线表现】

1. HA 结晶关节周围沉积 X线表现取决于病变的进展程度及活动性。钙质沉积一般呈无定形、绒毛状、密度较淡的条束或圆形影,其中无骨小梁。最常见于肌腱或关节周围其他软组织中。受侵犯肌腱或韧带的附着处可出现骨糜烂。肩关节受侵犯的病人50%为双侧性,冈上肌肌腱最常受累。其他发病部位为颈长肌、臀肌、尺侧屈腕肌的肌腱。

2. HA 晶体关节内沉积 可无X线征象。出现钙化时,X线片显示无定形绒毛状密度增高区。由于HA晶体沉积与骨关节病相关联,在出现关节内钙化时,常伴有骨关节炎改变。手的小关节常受侵犯,其次为腕、膝、髌和肩。HA晶体沉积的破坏性关节病变常见于肩关节,表现为关节间隙变窄、消失,肱骨头与肩盂有糜烂和软骨下骨硬化。类似的改变亦可见于膝关节,常为双侧性,其X线改变常较临床症状更严重。

【鉴别诊断】

(一)发生关节周围HA晶体沉积者

1. 无水焦磷酸钙沉积病 可显示肌腱、关节囊和滑膜的钙化区,有关节软骨钙化。

2. 痛风 软组织中有痛风结节,并有痛风石的钙化。骨糜烂区边缘往往硬化并膨胀突出是痛风的特征。

(二)发生关节内HA晶体沉积者

1. 骨关节炎 关节囊或滑膜无钙化。内侧股胫关节受累更显著,是膝关节骨关节炎的特点,而HA晶体沉积伴发骨关节炎,以膝关节的外侧股胫部更突出。

2. 无水焦磷酸钙沉积病 常为多关节受累,有软骨钙化,玻璃软骨和纤维软骨性结构均受侵犯。

黑尿病性关节炎和褐黄病

黑尿病性关节炎和褐黄病(alkaptonuric arthritis and ochronosis)极为少见。黑尿病

是一种常染色体隐性遗传的代谢障碍性疾病,有明显的家族史。其特征为:①黑的色素从尿中排出,并沉着于软组织内,致软骨(特别是耳、鼻的软骨)呈蓝黑色,巩膜呈灰褐色,皮肤呈灰蓝色。②尿久置于空气中或经碱化后,呈暗褐色或黑色。③有的黑尿病病人可伴有关节改变。患者多见于男性,其发病率约为女性的两倍。一般在婴儿期即可发病并持续终身。黑尿病病人约有半数最终发生褐黄病。

【病因】由于体内缺乏二羟苯醋酸氧化酶(尿黑酸氧化酶),致尿黑酸不能代谢为乙酰乙酸和延胡索酸,使某些氨基酸如酪氨酸和丙氨酸不能继续氧化至最终产物二氧化碳和水,其中间产物二羟苯醋酸(尿黑酸)在血液内堆积,致黑色色素沉淀于软组织内,并从尿中排出,而发生黑尿。黑色色素的性质不明,但与黑色素有密切关系,可能为二羟苯醋酸的聚合物。

褐黄病系尿黑酸氧化产生的褐黄色素沉着于纤维软骨、软骨、纤维组织和肌腱内所致。此种色素亦可在脂肪组织、大血管内膜、心脏腱索、正常和病变了的心脏瓣膜、肾、扁桃体、肺、甲状腺、脑和脊髓的硬膜内,呈蝴蝶状色素沉着。

【病理】褐黄色素沉着于软骨内,使软骨变性,弹性消失而变脆,易碎裂脱落于关节腔内,并与滑膜相粘连。软骨下骨质硬化、皴裂,软骨增殖、骨化,形成边缘骨赘。关节面可出现囊性变。病变软骨和肌腱可发生钙化。由于软骨破坏,关节间隙变窄,最后可发生关节强直。

【临床表现】最初,在尿布和衬裤上出现尿黑酸的黑色斑渍。色素沉着于软组织,一般在20~30岁开始。早期在角膜缘的颞侧和鼻侧出现褐色斑,常呈三角形,其基底位于角膜缘。巩膜有灰色色素。软骨中色素沉着,导致耳鼻软骨呈灰蓝色。由于色素沉着于肌腱,在指关节和小鱼际处可呈蓝色。可伴有关节症

状,表现为多发性关节疼痛,以脊柱症状尤为明显,躯干强直,但颈椎活动度并不丧失。关节活动不灵活,四肢可出现畸形。病人可发生动脉硬化性心脏病、心瓣膜色素沉着。色素在肾小管堆积可发生褐黄病性肾病,导致肾功能衰竭。色素沉着于前列腺,可形成前列腺结石。尿中有黑尿酸,呈暗褐色或黑色。本病的诊断以尿黑酸尿和关节炎为主要依据,但也有仅出现软骨色素沉着而不出现关节症状者。

【X线表现】早期可无X线改变,关节病变类似一般的退行性骨关节病。软骨、肌腱和关节周围软组织可发生钙化,椎间盘的层状钙化为本病的特征性表现。

1. 脊椎改变 胸椎显著后突,腰椎过度弯曲。脊椎骨质疏松,晚期椎体边缘有骨刺形成。椎间盘有广泛退行性变并出现层状钙化,呈特殊的扁薄椭圆形密度增加的双重横行钙化影,相互平行,中间隔有一透亮层。椎间盘受累范围广泛,以腰椎处尤为明显。椎间隙明显变窄。Kostka 检查 36 例病程在 10 年以上的病人,发现任何发展阶段均有椎间盘真空现象。前纵韧带呈点状钙化,不像强直性脊柱炎时那样在椎体前缘软组织内有延续性钙化。椎体边缘有骨赘形成。此外,肋软骨亦可出现广泛钙化。在青年人出现广泛的椎间盘层状钙化和骨质疏松,是褐黄病的典型征象。

2. 肩关节 显示退行性变,关节间隙变窄,有关节面下骨质硬化,关节盂呈象牙状致密,边缘有唇状骨质增生,尤以关节盂下缘更为明显。肱骨头可变扁,出现退行性变,呈蘑菇状。除有骨质硬化外,关节面有粗糙的环状骨质吸收,关节周围软组织有小钙化。

3. 骨盆 髋髂关节变窄,有关节下骨硬化。耻骨联合处软骨出现钙化,软骨下有骨质侵蚀。附着于股骨头、髌臼、大粗隆、小粗隆、坐骨结节的肌腱和关节周围软组织,也可发生钙化。

4. 膝关节 有退行性骨关节病改变,可伴有肌腱钙化。

【鉴别诊断】

(一)假痛风 滑囊液内有焦磷酸钙结晶。

(二)类风湿性关节炎 常侵犯手足小关节,类风湿因子阳性。

(三)强直性脊柱炎 脊椎呈竹节状,多无椎间盘纤维软骨环钙化。

(邱经熙 高峰)

血友病性关节炎

血友病(hemophilia)为遗传性出血性疾病,并不常见,发生率为 2~3/10 万。其特征为凝血因子缺陷而引起凝血时间延长,因而很易发生出血,过度出血甚至可导致死亡。按缺乏凝血因子的不同,可分为缺乏抗血友病球蛋白的血友病 A(AHG 缺乏症)及缺乏血浆凝血活酶成分的血友病 B(PTC 缺乏症)和缺乏血浆凝血活酶前质的血友病 C(PTA 缺乏症)。其中血友病 C 极少发生骨骼改变,而血友病 A 和 B 的特点为关节囊出血。血友病 A 和 B 为 X 连锁隐性遗传,男性发病,女性遗传。血友病性关节炎(hemophilic arthritis)的骨关节改变,由 Shaw 于 1897 年首先描述。

【病理】Konig(1892)将本病的病理改变分为三期,并沿用至今。

1. 单纯关节积血期 最早的变化为一个或数个关节内自发或因轻微外伤而诱发滑膜或滑膜下出血,并破入关节腔。关节内积血可被完全吸收,而不引起其他改变。

2. 全关节炎期 由于关节内反复出血,血液未能完全吸收,而发生含铁血黄素沉着,刺激滑膜,引起滑膜绒毛状增殖和滑膜下纤维化。关节内出血愈频繁,滑膜的绒毛状增殖愈显著。关节内血液机化,可引起滑膜与关节囊粘连,关节囊纤维层增厚收缩,关节腔变

小,使关节活动性变小。起初,关节软骨未受侵犯,继而其边缘部受滑膜绒毛侵蚀,又因承重或损伤,使关节软骨发生损伤。软骨破损后,其下方的骨性关节面为结缔组织覆盖。结缔组织侵蚀骨组织,使关节骨皮质呈囊状破坏缺损。在缺损中为残存血块或增殖的滑膜。软骨破坏后,邻近的软骨增殖骨化,骨质致密。充血和废用可使关节周围骨质疏松。

3. 修复期 关节内出血发作次数减少,由于关节已经破坏,在继续使用下,可发生继发退行性改变,关节活动受限,局部肌肉因废用而萎缩。

【临床表现】病人应有符合 X 连锁遗传的家族史。虽然血友病性关节炎一般多见于青壮年,但其临床症状在幼儿期即已出现。常见的症状为容易出血,如皮下出血、肌肉出血、鼻衄、牙龈出血、轻微的外伤即可引起关节内出血等。实验室检查显示凝血时间延长、部分凝血活酶时间延长。纠正试验可鉴别各类血友病。血友病性关节炎在临床上可分为两期。

1. 急性关节出血期 关节内大量出血,关节急剧肿胀,关节内压力增高引起疼痛,周围肌肉痉挛,可导致关节活动受限。关节外观呈暗青色,局部有压痛。急性关节出血期可持续数日至数周。关节内血液如未完全吸收,可部分机化,并长期刺激滑膜,而发生慢性滑膜炎。

2. 慢性增生性关节炎期 关节出血反复发作,造成关节退行性改变,持续数年后关节僵硬、畸形和挛缩,邻近肌肉萎缩而使关节功能丧失,多为纤维强直,骨性强直者不多见。

【X 线表现】

1. 单纯关节内出血期 由于关节内有大量积血,关节囊和关节周围组织肿胀,局部密度增高,以关节囊本身膨大尤为显著,关节间隙增宽。关节内出血反复发生,刺激滑膜增

殖,可引起滑膜增厚和关节囊的纤维组织增生,显示为边界清晰、外形不整的关节部软组织密度增高影。含铁血黄素沉着于滑膜内,可在关节囊内显示为出血钙化斑块影。在骨膜下和软组织内,还可出现血肿钙化影。

2. 慢性关节炎期 由于关节内出血的刺激,可发生各种各样的改变:

(1) 髌部改变 骨髌因长期充血而发育加速,可表现为提早钙化,骨髌或骨端体积变大,干髌端横径增宽(照片 19-51、52)。骨髌边缘因受增殖的滑膜侵蚀而呈不规则状。骨髌的骨内出血,使骨髌出现不规则凿孔状透光区和粗大的骨小梁。大的骨髌内出血,可发生与其他原因引起的无菌坏死相类似的改变。髌软骨板凹凸不平,呈波浪状。有时由于髌软骨板内出血,可导致骨髌滑脱。骨髌可早期闭合。骨髌不对称性早期愈合,可引起畸形,以肩部较常见。骨髌改变以桡骨头部、股骨下端、胫骨近端处最为常见。

(2) 关节软骨改变 关节软骨被破坏后,可发生继发性退行性改变,使关节间隙不规则变窄,关节面凹凸不平,硬化和关节面下有大小不等的囊状改变,关节缘骨质增生。这些改变常见于关节内出血史较长的病人,常伴有关节周围组织萎缩,关节出现纤维强直。

(3) 股骨髁间凹和尺骨鹰嘴窝增宽加深 由于膝关节中部软骨不如两侧丰富,再加出血造成关节内压力增高,可引起中央部软骨破坏和股骨髁间凹变深变宽,此为血友病性关节炎的特征之一(照片 19-53、54)。

(4) 骨质改变 骨内出血可使远离关节的骨内出现不规则凿孔状稀疏区,常为多发性,边界锐利,有时可围以硬化边。骨端骨小梁粗大,呈网格状。骨膜下出血可引起长骨骨干的骨膜反应,而产生袖口状或三角状新骨,类似恶性肿瘤所致。巨大的软组织内血肿,可伴有局部骨质侵蚀疏松,不可误为肉瘤。有时骨内或骨膜下出血,可累及整个长骨。骨膜下

可出现不规则的血肿钙化影。四肢长骨和盆骨可出现多房性囊性不规则稀疏区,称为血友病性假肿瘤,易发生病理骨折。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 主要侵犯近端指间关节和腕关节,也可累及大关节。关节囊膨胀不如血友病性关节炎显著。类风湿因子阳性,凝血时间正常。

(二)退行性骨关节病 病变一般发生于中老年,关节骨皮质下囊性骨质缺损较小且较血友病少见。

(三)痛风 一般发生于40岁以上者。病变常侵犯手足小关节,伴有关节旁痛风结节。血清尿酸盐含量增高,凝血时间正常。

(四)化脓性关节炎 早期即有关节软骨和骨性关节面破坏,临床有明显的全身中毒症状和局部体征。

附 血友病性假肿瘤

血友病性假肿瘤(hemophilic pseudotumor)是血友病在骨骼系统的一种罕见的继发病变,系异常出血所造成的远离关节面的骨质破坏。本症由Starker在1918年首先描述,国内于1979年首次报告本症。

【病因】血友病病人在远离关节面处出现囊性骨质破坏,有几种不同的解释。有人认为出血开始于关节面下骨组织,血液沿骨质蔓延侵蚀,而形成骨质缺损。Fernandez认为系与骨紧邻的肌肉中出血,形成血肿,影响骨的血液供应,导致骨质破坏,亦可由于骨膜下出血,使骨膜剥离,除引起骨膜反应性增生外,并自皮质外方侵蚀而引起骨质破坏。Steel认为系骨内出血所致。出血可在骨皮质或髓腔内,使骨内压力增高,可引起骨破坏并逐渐形成囊肿。Larsen曾向狗的股骨髓腔内注入无菌生理盐水,保持17.6kPa(180cm水柱)的压力达12小时,造成块状骨坏死。可以设想,由于同样机制,骨内反复出血使骨内压力增高,也可引起骨质破坏而形成假肿瘤。近半数病人在假肿瘤发生之前有外伤史。有人报道,血友病性假肿瘤在下肢骨远较上肢骨多见,认为与负重和外伤有关。但也有人对创伤与本病的关系表示怀疑。

【病理】在手术中和尸体解剖时发现,病变区为一远离关节面的囊性破坏性骨质缺损,其内有退化性血凝块或为陈旧性出血。囊壁的显微镜检查证实,为正常组织或纤维组织。无炎性变化和新生物的证据。

【临床表现】病人均为男性,自幼有出血倾向和X连锁隐性遗传的血友病家族史。发病于青壮年,但也有见于6岁儿童者。通常主诉为局部疼痛和软组织肿胀。半数病人在发病前曾有外伤史。实验室检查可证实血友病的诊断。病变的好发部位依次为股骨、胫骨、髌骨、跟骨、骰骨、尺骨和桡骨。亦有发生于颅骨穹隆部及下颌骨报道。局部检查可见软组织肿胀,皮肤绷紧发亮,但无表浅静脉曲张。如行局部穿刺,可抽出陈旧性血性液体。

【X线表现】

1. 骨质改变 病变发生于远离关节的骨干,累及长管骨的大部。开始为骨髓腔扩大,继而因内压增高可出现骨皮质破坏,其内残留部分形成粗大的骨嵴(照片19-55)。在掌指骨者,骨皮质明显变薄,骨干膨胀,最后使骨质完全溶解,形成一软组织密度肿块,中央可出现不规则网状钙化,称“支架状”钙化。在髌骨者可呈皂泡状,形成大小不等的骨质破坏区。其间隔致密,提示有增生过程。多房形态说明为反复多次出血的结果。随着病变的进展,多房的间隔可逐一被溶解吸收,而形成巨大的骨内高密度肿块。发生在下颌骨,边缘清晰,有弧形切迹,可推移周围的牙齿。骨内破坏的大小可自数毫米到10cm不等,边缘清晰,轻度硬化。病变在长骨者易合并病理骨折,且不易愈合。在行动脉造影时,可见血管进入肿块内,形成血湖,并可早期出现静脉像。

2. 骨膜反应 血友病性假肿瘤的骨膜表现有特征性,文献报道骨膜增生可呈半月状伸入软组织包块内,有时也可呈袖口状或与皮质垂直的针状瘤骨,酷似恶性肿瘤的骨膜反应。骨膜反应最厚者可达3.5cm。其范围可侵及病变骨骼的全长。血友病病人如出现骨膜反应,应警惕有形成血友病性假肿瘤之可能。

3. 软组织肿胀 病程长、出血多的病人,可在患骨附近形成巨大的软组织肿块(照片19-56)。国内有一例在髌骨的假肿瘤,病史21年,软组织肿块30cm×40cm,盆腔肠曲也被推移。软组织肿物密度较高,其内可见细小钙化,有的可呈丝瓜络样。

4. 假肿瘤的修复 国内见一例发生于股骨及尺骨两处的假肿瘤,采用中药治疗后随访6年,两处假肿瘤皆被吸收,瘤区内出现纤细骨小梁,并逐渐增粗、致密。外壳未见增厚、密实,进而形成了新的骨皮质。假肿瘤的破坏区完全消失后,病骨除外形改变外,与正常几乎无异。

【鉴别诊断】

(一)良性骨囊肿性病变 血友病假肿瘤的单房或多房骨质破坏,应与骨囊肿和动脉瘤样骨囊肿鉴别,后两者无软组织肿块及三角形的骨膜反应。

(二)骨髓炎 血友病性假肿瘤有严重骨质破坏,伴有软组织钙化及骨化,甚至出现死骨,应与骨髓炎鉴别。典型的血友病家庭史及出血倾向,无发热、流脓等改变,巨大的软组织肿块可资鉴别。

(三)骨巨细胞瘤 血友病性假肿瘤的多房皂泡样改变,可似骨巨细胞瘤。但假肿瘤有骨膜反应,同时伴有血友病性关节炎的改变。

(四)结核性指(趾)骨炎 血友病性假肿瘤发生在掌指骨者,由于膨胀明显,骨皮质变薄,酷似结核性指(趾)骨炎。但结核性指(趾)骨炎常双侧发病,累及多骨,可有层状骨膜反应,骨皮质可增厚,少数可穿破皮肤形成窦道。

(五)骨肉瘤 假肿瘤的袖口状骨膜反应及骨内破坏,骨外软组织肿块可误为骨肉瘤。但其典型病史,局部皮肤无静脉怒张,相对长期的发病过程与骨肉瘤容易区别。

(王世山)

胰腺关节炎综合征

有胰腺疾患的病人可合并关节炎,称为胰性关节炎综合征(pancreatic arthritis syndrome),可出现皮肤病损、多发性关节炎和骨梗塞。有时这些胰外病变可出现于腹部症状出现之前。

【病因和病理】胰腺溶脂酶进入血循环,对细胞内中心脂肪起水解作用,直接损坏脂肪细胞,但细胞膜仍保持完整,形成所谓“鬼影脂肪细胞(Ghost-like fat cells)。关节周

围脂肪坏死继发滑膜炎。长骨髓腔内迂曲的动、静脉因坏死脂肪压迫,血运受阻。骨髓内的小动静脉也可发生脂栓而引起骨梗塞。

【临床表现】关节病变呈不对称性、游走性多关节炎。关节肿胀、疼痛,局部温度升高。其好发部位依次为膝、肘和腕关节。皮肤病损包括过敏性红斑样结节和皮下硬结,血沉快。当骨关节炎发作时,周围血液内嗜酸性白细胞可增多。血清淀粉酶升高,脂酶增高。关节滑液内多核白细胞升高;淀粉酶、脂酶、游离脂肪酸和脂肪滴增高。关节炎至慢性期,滑液中C₃、C₄补体成分下降,前列腺素E、F升高,但血清中的补体和前列腺素正常,表明滑膜中的异常改变由局部炎症引起。

【影像学表现】

(一)X线 滑膜炎表现为关节肿胀,关节部软组织密度增高。骨梗塞可分为干骺型和骨骺型。干骺型常见于股骨远端和胫骨近端,也可出现于桡骨、肱骨和手足短骨,表现为局限性的溶骨性破坏区,骨皮质仍可保持完整。骨膜反应少见,但也有皮质破坏伴骨膜增生者。全身症状好转时骨痛消失,而溶骨性破坏区可依然存在。骨骺型骨梗塞时,因关节软骨受破坏,关节间隙变窄,关节面承重区不光整,最后可产生退行性骨关节病改变,常见于股骨头和肱骨头处。骨髓脂肪坏死区可出现钙质沉着,X线片显示骨松质内有片状不均匀钙化影,大多见于股骨下段。骨骺部斑点状钙化和缺血坏死常见于胰腺炎的亚急性期和慢性期。有些病人可呈现普遍性骨质疏松。

(二)MRI 可显示关节滑膜增厚,关节软骨破坏和关节积液,并可显示骨髓血管梗塞和脂肪坏死的程度和范围。

(邱经熙)

第五节 其他类型关节病

肥大性骨关节病

肥大性骨关节病(hypertrophic osteoarthropathy)又称马—斑(Marie—Bamberger)综合征,分特发性和继发性两种。

一、特发性肥大性骨关节病

特发性肥大性骨关节病又称家族性特发性骨关节病或厚皮骨膜病,有家族史,病因不明,可能与遗传有关。

【临床表现】发病多起自10~20岁,幼年发病较少,表现为头面部皮肤增厚、粗糙,有皱褶,四肢皮肤呈坚实性水肿,可伴有湿疹。全身症状有季节变化,表现为无力、多汗。第2性征紊乱,如男性乳房肥大,胡须稀少。有杵状指(趾)。关节僵硬、肿痛,有时可有积液。一般情况良好,全身主要脏器无器质性病变,智力无异常。

【X线表现】婴幼儿颅缝宽,有较多缝间骨,头颅大小正常。四肢长骨和短管状骨有多发性对称性层状骨膜增生,骨干增粗,结构亦现粗糙。指(趾)远端软组织呈杵状增粗,末节指骨骨质疏松,可呈囊状或栅格状。韧带钙化,韧带附着处有骨刺形成,可致关节或脊柱强直。碱性磷酸酶可有不同程度增高。在陈凡所报告的2例(姊弟二人)家族性病例中,有杵状指(趾)、长骨骨膜下新骨形成,颅缝显著增宽(3.3cm)和多数缝间骨形成(20余块)。Currarino等认为本病不经特殊治疗,在6~8岁时长骨骨膜下新生骨可以消失,颅缝也可以闭合。

【鉴别诊断】

(一)继发性肥大性骨关节病 常继发于主要脏器的器质性病变。

(二)婴儿骨皮质增厚症 发生于胎儿至

出生后7个月,临床表现为患儿出生后烦躁不安,短暂低热,约75%下颌肿胀伴有剧烈压痛。病变可自愈,一般历时3~4个月而不留痕迹。

二、继发性肥大性骨关节病

临床上常见的肥大性骨关节病多属继发性,原发病变可归纳为:①胸部病变如肺结核、肺炎、慢性支气管炎、支气管扩张、肺不张、肺脓疡、胸膜炎、脓胸、肺良恶性肿瘤、纵隔肿瘤(淋巴母细胞瘤、胸腺瘤)等;②先天性心脏病(多为青紫型);③肝脏病变如肝硬化和肝脓疡;④血液疾病如白血病、贫血等;⑤消化道病变如食道狭窄、食管癌、慢性痢疾;⑥其他如疟疾、梅毒等。以继发于肺部病变者最为常见,因而有称为肺性肥大性骨关节病者。近年来文献表明肺部原发病变中恶性肿瘤较感染性病变更为突出,肺癌继发本症的报道日益增多。汉马斯顿(Hammarsten)报道,90%成年病人继发于新生物。国内报道55%继发于胸部恶性肿瘤,其中绝大部分为肺癌。我们的材料中,胸部恶性肿瘤占原发病变的60%。并发本病的肺癌大多为外围型,国外报道占90%,国内报道在70%以上,我们所见的病例,全部属外围型肺癌。

【病因】本症的病因大致可归纳为毒素、缺氧、骨膜血液供应充沛和内分泌失调等,但尚无定论。当前对其发病机制有下列几种比较流行的学说:

(一)神经学说 Falloell(1956)报道,在患者颈部或高位纵隔处切断迷走神经,可使骨关节病消退。Hallman(1963)指出,切断肋间神经时,患者的骨关节病亦可消退。认为病变的发生与神经反射机理有关,传入神经冲动通过尚不清楚的机制(可能是肋间神经),自肺部病灶传至中枢神经系统,而传出途径

可能经由内分泌或神经。

(二)内分泌学说 Marie(1890)提出,某些肿瘤可产生内分泌类物质和毒素,这些物质进入体循环时,可刺激骨膜形成新生骨和骨膜增生。Ginsburg 和 Brown(1961)发现,在继发肥大性骨关节病的男性肺癌患者尿内,雌性激素的衍生物含量成倍增高,而在手术切除肿瘤后,不到一周即降至正常,认为这是内分泌因素的证据。

(三)肺动静脉短路学说 Cudkowicz(1953)等认为,器官里产生的内分泌类物质,在肺循环是无活性的。在某些情况下,当发生肺动静脉短路时,这种物质进入体循环时,即可引起肥大性骨关节病改变。

一般倾向认为异位内分泌的可能性较大。

【病理】主要表现为慢性增生性骨膜下骨炎改变,沿长骨骨干有岛样骨膜下新骨形成,以四肢远端关节的肌腱附着处最为显著。原有骨皮质变薄,骨质稀疏,骨膜新骨与皮质间有一稀疏间隙。骨膜增生可呈多层状,新生骨有1~7mm厚,有时可分6~7层。至晚期,往往层次不清,并与骨皮质融合。关节发生滑膜炎,关节囊肥厚,关节内渗液,滑膜有肉芽组织增生,淋巴球浸润形成血管翳,使软骨糜烂、破坏,最后可发生关节强直。

【临床表现】继发性肥大性骨关节病自幼儿至老年均可发生,男性多于女性。杵状指(趾)为其常见体征。少数病例杵状指(趾)较关节症状出现更早,因而对临床上有杵状指(趾)者进行全面系统检查,有助于原发病灶的早期发现和确诊本症。

四肢关节疼痛、肿胀为其常见症状,以前臂和小腿处最为显著,疼痛变换不一,呈持续性或游走性,有时可伴有发热,因而早期可被误诊为风湿性或类风湿性关节炎。骨关节症状的出现时间可较原发病灶症状的出现时间为早。我们的材料中有6例继发于胸部恶性

肿瘤,分别在原发病灶确诊前1~2个月出现四肢疼痛。因而肥大性骨关节病常是一种重要隐匿病变的早期表现,特别是近年来肺癌等恶性肿瘤的发病率显著增高,警惕肺外症状显得尤其重要。Hollis(1967)认为肥大性骨关节病提供了早期信号,为肿瘤早期确诊和治疗提供了机会。所以,对无何原因出现骨关节疼痛的患者,尤其是中年以上患者,应特别提高警惕,及时作全面的系统检查,以利于早期确诊。本症常继发于外围型肺癌,而后者的临床症状常很隐蔽。注意和重视骨关节症状从而进一步深入全面检查,对早期确定原发病变是非常重要的。文献上有人称继发于肿瘤的病例,其关节疼痛显著,而继发于炎症者疼痛较轻。据我们观察,二者无何差别。一般在开胸术、切除原发病灶,或经治疗后,四肢疼痛可逐渐好转。我们见到一例外围型肺癌在放疗7天后,四肢疼痛消失。其他症状则因原发病变的性质、部位不同而各异。胸部症状可与骨关节症状同时出现,亦可早于或晚于骨关节症状。

【X线表现】X线检查是发现和确定本病的重要方法和主要依据。多数病例均因关节疼痛而被误诊为风湿性或类风湿性关节炎,直至利用X线检查四肢骨和胸部时,才被确诊。在我们的病例中,于X线检查之前临床曾怀疑本症的只有一例(占14%),与国外统计的13%相近。其主要X线表现为四肢远端有骨膜下新骨增生,常见于肘、膝关节以下诸骨,以胫、腓、尺、桡以及手足之短管状骨最常见,但末节指(趾)骨常不受累;其次为肱、股、肩、锁等骨;椎体、盆骨、肋骨、颅骨、跗、腕骨受累最少。在严重病例,髌骨、法氏骨、跟骨亦可受累。在我们的病例中,以胫腓骨之骨膜增生最多,尺、桡、股和肱骨次之,手足管状骨及跟骨最少见(照片19-57)。

骨膜增生均为对称性,一般均由骨干远端开始向近端蔓延,并渐次减弱。严重者可延

及全部骨干,甚至累及骨骺。增生之骨膜常呈花边状或葱皮样(分层状),增生程度颇不一致(1~10mm厚),而且常与原发病灶之性质无关。

本病的另一 X 线特征是不管骨膜增生何等广泛,而骨皮质和髓腔多不受累。此种征象与其他疾患所发生的骨膜增生迥然不同,因而鉴别并不困难。此种骨膜增生可随原发病灶之清除而停止或吸收。在我们的病例中,有的在手术或放射治疗后 4~8 个月复查,发现骨膜增生均有不同程度的吸收。一例特发性者经连续 4 年的随访观察,骨改变仍同前,亦未发现原发病灶。

【鉴别诊断】本病之骨膜增生虽有特征性 X 线表现,但从临床和 X 线诊断方面看来,应与以下疾患鉴别:

(一)类风湿性或风湿性关节炎 临床上,此两症引起的四肢关节疼痛酷似肥大性骨关节病,几乎无法区分。但在 X 线片上,肥大性骨关节病虽有骨膜增生,但无骨质稀疏,而且多出现杵状指。进一步行胸部 X 线检查,有无病灶发现,有助于鉴别。

(二)脓毒血症 本病在出现四肢骨骨膜反应的同时,常伴有骨皮质或髓腔的骨质破坏,在临床上常有明显的中毒症状且无杵状指表现,故不难与肥大性骨关节病区别。

(三)白血病 患者亦可出现双侧肢体对称性骨膜增生,但同时伴有骨质破坏,也无杵状指。在临床上,本症血象改变特殊,鉴别并不困难。

(曹来宾)

结节病关节改变

见第十七章。

多发性复发性软骨炎

多发性复发性软骨炎(relapsing poly-

chondritis)是一种全身性复发性软骨病变,可能为变态反应所致的获得性酸性粘多糖代谢异常引起的软骨溶解。

【病理】关节和其他部位(耳、鼻、呼吸道)软骨结构溶解吸收并由纤维结缔组织所取代。气管扩张和塌陷发生于本病早期,激素治疗之后可出现气管软骨的钙化和骨化。肺部改变主要为局限或广泛性阻塞性肺气肿和肺炎。主动脉壁亦可受累,而发生中层囊状坏死并发假层动脉瘤。

【临床表现】病变常累及关节、气道、耳鼻和主动脉。马鞍鼻和菜花耳伴软骨钙化是其常见的特异性表现。关节受累常见于手足、脊柱和髋膝关节,主要表现为关节肿痛。会厌、喉、气管和支气管受累可导致严重的呼吸困难,甚至死亡。

【X 线表现】最早有关节间隙变窄,关节囊肿胀,继而出现整个骨性关节面的侵蚀破坏和关节半脱位。关节侵蚀多发生于手足小关节。腕关节发病显示关节囊及尺骨茎突周围软组织肿胀类似类风湿性关节炎。髋膝关节受累表现为软骨面下骨质破坏,正常骨性关节面消失或同时伴周围骨质的轻度硬化。脊柱病变,常同时累及多个椎体,显示相对椎体边缘骨质轻度侵蚀,周围伴轻度硬化。

(刘吉华)

激素关节病

关节内注入激素可引起激素关节病(steroid arthropathy),由 Chandler(1959)首先报道。其发病机制尚不明确。Chandler 和 Wright 认为关节损害的机制与神经营养性骨关节病相似,因而有称之为“假夏克关节”。一般认为与关节软骨代谢障碍有关。有人通过实验证明,激素可影响动物的软骨代谢,抑制骨基质合成,引起关节软骨、半月板和关节软骨下骨质破坏和坏死。激素关节病多见于负重关节,尤其是膝关节。骨的破坏部位与激

素注入点有密切关系。

【临床表现】局部关节注入激素后,原有症状可暂时缓解或反而加重。有时可发生关节积液,关节功能略受限,但休息后可逐渐好转。

【X线表现】关节周围软组织略肿胀,滑膜增厚。关节面可出现边缘较模糊的骨缺损,Wallace 称其为“咬去征(bite sign)”,多见于关节的侧缘,即相当于注药部位。骨缺损区边缘有硬化。经休息骨缺损修复较快,逐渐缩小、消失和硬化。关节面渐趋平整,滑膜增厚和关节周围软组织肿胀亦可消退。

(邱经熙 高峰)

脂质性关节炎

脂质性关节炎(lipoid rheumatism)又称多发性网状组织细胞瘤病(multicentric reticulohistiocytosis)、脂质性皮肤病关节炎(lipoid dermatoarthritis)和巨细胞组织细胞病(giant cell histiocytosis)。

【病理】充满脂质的多核组织细胞浸润滑膜、皮肤、皮下组织、腱鞘、肾周脂肪、胃、喉粘膜、骨骼肌、支气管周围淋巴结、骨和心血管内膜,并形成同时含多核巨细胞的结节。纤维母细胞样梭形细胞呈同心圆样层状排列于毛细血管壁内,使其呈葱皮样改变,颇具特征。除红斑狼疮的脾脏血管外,其他类型的多动脉炎无此种改变。血管周围也可较早出现淋巴细胞聚集。除所含巨细胞胞质结构不同外,本病的滑膜改变与类风湿性关节炎相似。前者巨细胞胞质呈颗粒状或泡沫样,后者呈均质样。

【临床表现】本病自青少年至老年人均可发生,平均发病年龄为40岁,男女之比约为1:2,未证实有家族性。临床症状多较轻微并有此起彼伏的特点。皮肤及皮下组织内散在多发性的结节,常见于耳部、鼻梁、头皮、手背和甲床。关节受累仅表现为轻微不适、结节样肿胀和半脱位,无明显疼痛和活动受限。多动脉炎所致的皮肤苍白、麻木和胀痛,常比其他症状出现早,至少要提早3年。本病有自愈性,但多遗有手足畸形和狮性面容。

【X线表现】75%病人出现双侧指间关节对称性受累,足部侵犯亦较常见,也可发生于寰枢等其他关节。骨侵犯起自骨性关节面和邻近骨端边缘并迅速进展形成较大的骨破坏区。破坏区边缘光整锐利,可有硬化边围绕。残留骨端骨质呈尖角状,关节面变窄或消失。部分病灶可延伸至邻近的骨干,表现为骨干变细,髓腔变窄,酷似神经性关节炎。因腱鞘结节的压迫,指骨骨干亦可出现孤立的压迫性皮质缺损。关节间隙因关节内大量水肿增厚滑膜充填而增宽。软组织肿块多出现于本病晚期,常见于上肢皮肤、皮下组织和腱鞘部位。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 关节肿痛、活动受限较明显,关节间隙变窄,类风湿因子阳性,少见关节面骨端较大的骨质缺损区。

(二)神经性关节炎 骨质吸收起自骨性关节面向骨干方向延伸,而非起自骨端关节面边缘向中心蔓延。较少对称性累及双侧小关节,皮肤及皮下软组织无钙化结节出现。

(刘吉华)

参考文献

1. 上海医科大学《实用内科学》编委会. 实用内科学. 人民卫生出版社, 1993
2. 方昕. 现代内科学. 人民军医出版社, 1995
3. 吴阶平等. 黄家驹外科学. 人民卫生出版社, 1992
4. 林治谨. 临床外科学. 天津科学技术出版社, 1992
5. 上海第一医学院《X线诊断学》编写组. X线诊断学. 上海科学技术出版社, 1978
6. 王云钊等. 急性化脓性骨关节感染实验研究Ⅱ化脓性关节炎. 中华放射学杂志, 1980, 14: 248
7. 张覃泉. 髌关节急性化脓性关节炎早期 X 线诊断(附 25 例报告). 中华放射学杂志, 1965, 10: 328
8. 孔庆德等. 麻风的骨和关节变化. 中华放射学杂志, 1957, 5: 207
9. 刘存育. 麻风病人骨与关节的 X 线观察. 临床放射学杂志, 1992, 11: 309
10. 刘正清等. 333 例麻风骨与关节 X 线分析. 中华医学会放射学会. 1969 年学术会议论文摘要, 1964: 175
11. 贾正英. 布氏菌性脊椎炎 X 线诊断(47 例分析). 中华放射学杂志, 1982, 16: 266
12. 贾正英. 布氏菌性骶髂关节炎 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1991, 25: 137
13. 惠萍等. Behcet 综合征骨关节炎的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1993, 27: 857
14. 相国亮. 皮肤病学. 上海医科大学出版社, 1992
15. 宋兆祺等. 双手类风湿性关节炎早期显示的 X 线征象探讨. 实用放射学杂志, 1993, 9: 590
16. 阎世昌. 100 例早期类风湿性关节炎的 X 线观察. 中华放射学杂志, 1988, 22: 154
17. 余卫等. 类风湿性关节炎腕关节骨侵蚀改变的 CT 检查. 中华放射学杂志, 1992, 26: 106
18. 孙鼎元等. 强直性脊柱炎 170 例分析报告. 中华放射学杂志, 1959, 7: 201
19. 何维旭等. 强直性脊柱炎骶髂关节 X 线检查方法探讨. 中华放射学杂志, 1992, 26: 110
20. 周修国等. 强直性脊柱炎骶髂关节 CT 检查. 中华放射学杂志, 1991, 25: 333
21. 张立安等. 强直性脊柱炎的临床、CT、ECT 诊断与比较. 中华放射学杂志, 1995, 29: 323
22. 曹来宾等. 214 例强直性脊柱炎之骶髂关节与脊柱和髌关节病变关系的 CT 扫描评估. 实用放射学杂志, 1992, 8: 193
23. 张荣泽等. 强直性脊柱炎胸—腰椎应力骨折的 X 线分析(附 29 例报告). 中华放射学杂志, 1993; 27: 30
24. 惠萍等. 幼年强直性脊柱炎临床 X 线分析. 中华放射学杂志, 1994, 28: 382
25. 何杜衡等. 骨性关节炎. 中华放射学杂志, 1955, 3: 96
26. 王季深等. 膝关节退行性骨关节病的 MRI 诊断. 中华放射学杂志, 1996, 30: 124
27. 常剑虹等. 椎间小关节病的 CT 诊断(附 402 例分析). 中华放射学杂志, 1994, 28: 175
28. 朱亮等. 腰椎小关节综合症的 CT 表现. 中华放射学杂志, 1991, 25: 330
29. 兰琦. 髌骨软化症. 实用放射学杂志, 1992, 8: 217

30. 王胜. 髌骨软骨软化症的 X 线分析. 中华放射学杂志, 1988, 22: 337
31. 吴春江等. 髌骨软化症的 MRI 研究. 中华放射学杂志, 1997, 31: 123
32. 殷其潭等. 髌骨软骨软化症的早期 X 线改变及其演变过程. 中华放射学杂志, 1995, 29: 401
33. 曹来宾. 肺性肥大性骨关节病(附 10 例报告). 青岛医学院学报, 1963, 2: 62
34. 徐德永等. 神经性关节病(附 115 例临床 X 线分析). 中华放射学杂志, 1989, 23: 357
35. 张雪哲等. 糖尿病性骨关节病. 中华放射学杂志, 1979, 13: 45
36. 曹来宾等. 痛风性关节炎的 X 线诊断(附 230 例临床 X 线诊断). 临床放射学杂志, 1987, 6: 25
37. 哈明等. 痛风性关节炎的临床及 X 线诊断. 中华骨科杂志, 1988, 9: 389
38. 黄兆民等. 痛风性关节炎 90 例 X 线分析. 中华放射学杂志, 1992, 26: 730
39. 王美娜等. 白塞氏病 32 例分析. 中国皮肤性病杂志, 1997, 26: 730
40. 陈星荣等. 全身 CT 和 MRI. 上海医科大学出版社, 1994
41. 曹槛等. 硬皮病的 X 线研究. 中华放射学杂志, 1956, 4: 326
42. 钱致中等. 牛皮癣关节炎. 中华放射学杂志, 1956, 4: 148
43. 许有生. 胰性关节炎综合征. 中华放射学杂志, 1992, 26: 563
44. 肖官惠等. 244 例松毛虫病骨关节改变的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1979, 13: 193
45. 白先信. 16 例松毛虫病骨关节病变的长期 X 线动态观察. 中华放射学杂志, 1995, 22: 390
46. 金春南等. 糖皮质激素的骨关节损害. 实用放射学杂志, 1988, 4: 43
47. 汪绍训等. 硬皮症的 X 线研究. 中华放射学杂志, 1956, 4: 326
48. 王世山等. 假痛风的 X 线诊断(附四例报告). 中华放射学杂志, 1988, 22: 108
49. 张雪哲. 血友病性骨关节病(附 10 例报告). 中华放射学杂志, 1985, 19: 361
50. 朱纪吾等. 血友病性骨关节病的 X 线诊断(附 15 例报告). 实用放射学杂志, 1995, 11: 134
51. 王世山等. 血友病性假肿瘤两例报告. 中华放射学杂志, 1979, 13: 61
52. 吉林医科大学第三临床医院骨科. 血友病性骨血囊肿. 中华医学杂志, 1977, 57: 753
53. 黎其芳等. 血友病性假肿瘤(附 5 例报告). 中华放射学杂志, 1986, 20: 94
54. 唐敖荣等. 血友病骨假肿瘤(15 例报告). 临床放射学杂志, 1989, 8: 213
55. Watt I, et al. The radiology of gout. Clin. Radiol, 1975, 26: 27
56. Boswell SH, et al. Metastatic fat necrosis and long bone lesions in patient with painless acute pancreatitis. Radiol, 1973, 106: 85
57. Helms CA, et al. Charcot-like joints in calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease. Skeletal Radiol, 1981, 7: 55
58. Resnick D, et al. Clinical, radiographic and pathologic abnormalities in calcium pyrophosphate dihydrate deposition disease(CPPD): Pseudogout. Radiology, 1977, 122: 1
59. Martel W, et al. Further observation on the arthropathy of calcium pyrophosphate crystal deposition disease. Radiology, 1981, 141: 1
60. Wood K, et al. Haemophilic arthropathy: A combined radiological and clinical study.

第二十章 血液病及淋巴网织系统疾病

第一节 红细胞系疾病

地中海贫血

地中海贫血(thalassemia)首先由库利(Cooley)所描述(1925),故亦称库利(Cooley)贫血,又称为成红细胞性贫血。由于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。属于珠蛋白多肽链含量异常的血红蛋白病,主要是HbF和HbA₂增高而引起的慢性溶血性贫血。为常染色体显性遗传性血液病,有明显的家族史和种族性。

地中海贫血分型很多,以 β 地中海贫血最多见,其中重型者的临床和骨骼X线改变最显著,即通常所说的库利(Cooley)贫血。

本病在全世界各地均有散在发病。在我国,近年来的发病数也在不断增加,不仅东南沿海一带如广东、广西、福建、上海、江苏和浙江等省屡有报道,而且内地如四川、湖南、湖北、江西及西藏亦有发现。我们得见3例。

【病理】正常血红蛋白由4个亚铁血红素和一个珠蛋白分子结合而成,而珠蛋白又由4种不同的多肽链,即由 α 、 β 、 γ 、 δ 构成。每两个相同的肽链结合起来即构成一个亚基,如 $\alpha_2\beta_2$ ……。正常人类的红细胞内含有3种血红蛋白,即HbA($\alpha_2\beta_2$)占95%,HbA₂($\alpha_2\delta_2$)占2.5%,HbF($\alpha_2\gamma_2$)占2%。每种多肽链又由19种氨基酸按一定顺序排列组成。

地中海贫血是一种常染色体基因突变,可影响 β 链的产生,因此正常血红蛋白中唯一含有 β 链HbA($\alpha_2\beta_2$)产生亦相应减少。 β 链的减少, α 链相对增多。多余的 α 链与 γ 链或

δ 链结合,可使HbF($\alpha_2\gamma_2$)及HbA₂($\alpha_2\delta_2$)的合成相应增加。此外,剩余的 α 链因未能与其他链结合,沉淀于幼稚红细胞或红细胞内,即可形成包涵体。有包涵体的红细胞失去弹性,可塑性减退,当通过微循环时(特别是脾脏特殊的微循环),即有大量的红细胞被破坏。这种包涵体尚能影响细胞膜的功能,缩短红细胞的寿命,使红细胞大量减少和造血组织呈代偿性增生,以及大量不甚成熟的红细胞进入血循环,又被网状内皮系统破坏,即形成临床上的慢性进行性溶血性贫血。骨髓造血组织的增生,可使骨髓腔扩大、增宽,皮质变薄,骨小梁吸收,尚可继发纤维组织的增生和硬化。

【临床表现】一般分为3型: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),其特点是HbF明显增高,在出生后数月即发病,主要症状有严重贫血、黄疸、肝脾肿大、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。③中间型,病情介于轻、重两型之间,可伴有骨骼改变。

化验检查:呈贫血象,红细胞大小不一。靶形红细胞和幼稚红细胞增多,并出现成堆的有核红细胞,网织红细胞中度升高。蛋白电泳可测得HbF及HbA₂增高。重型者,HbF显著升高,浓度在30~90%之间,HbA₂亦增高(3%~8%),HbA减少,红细胞可塑性减低。

【X线表现】一般说来,纯合子状态的重

型地中海贫血均可有骨骼改变,而且多在一岁以后逐渐明显。早期骨改变,首先开始于长管骨干骺端和短管骨,其特征性骨改变常表现于颅骨。

(一)短管骨 小儿的短管骨,尤其是掌骨,均为红骨髓。由于造血组织过度增生,表现为骨质普遍疏松,骨小梁萎缩、吸收和变形。髓腔扩大,皮质变薄外突,使骨干呈方柱状,失去原来的自然内凹外形,甚至变为外凸。骨皮质菲薄如线条,掌指骨全为骨松质。在骨小梁吸收的同时,可伴有纤维组织增生硬化,相互交织构成粗糙的网格状,犹如“花生壳”样外观,或如粗纱布状(照片 20-1)。若患儿度过青春期,随着红骨髓组织被黄骨髓所代替,骨骼的改变可以逐渐被修复,骨小梁重新修建,骨密度增高,骨皮质逐渐增厚,骨外形亦可接近正常(照片 20-2)。

(二)长管骨 病变首先开始于干骺端,特别是股骨的远端和肱骨的远端,表现为髓腔扩大、骨小梁压迫变形、萎缩吸收,或粗糙而模糊,同时可见纤维组织增生硬化,与残存的骨小梁相互交织,形成粗糙的网格状。骨皮质由内向外逐渐被吸收、变薄以至外突,并逐渐向骨干方向发展,最终可导致骨干变方,或呈“荡浆”状畸形(照片 20-3),特别是近躯干部的长管骨。这种改变,至成年也不能完全修复,将永远遗留有畸形。本病在长短管骨均无骨膜增生。

(三)颅骨 颅骨改变最为显著,而且最常见,但与其他骨骼改变可不呈平行关系。有的病例,其他骨骼虽已有异常改变,但颅骨改变却不显著。颅骨的X线改变表现为颅骨板障普遍吸收,或呈颗粒状骨质吸收。随着造血组织的过度增生,板障显著增宽,甚至可厚达2cm。外板萎缩变薄,或完全吸收消失。板障之间可出现细针状的骨小梁,垂直于内骨板,呈放射状排列,宛如竖直的短发,在顶骨和额骨尤为明显,少数亦可见于枕骨。一般颅内板

改变不显著(照片 20-4、5)。面骨的红骨髓增生亦可使骨松质膨大,表现为颧骨和上下颌骨膨隆,使面部畸形和牙齿咬合不良。骨髓腔的扩大也可影响副鼻窦的气化,严重者可完全闭塞。

(四)躯干骨 某些中间型病例,由于发病年龄较大,其四肢长管骨的红骨髓已基本脂肪化,骨髓增生仅发生于躯干骨,如脊柱、骨盆、胸骨及肋骨等。X线表现为骨质疏松,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,特别是中前段,可使肺野几乎全被肋骨所遮掩,暴露的肺野大为缩小。

骨骼改变的另一表现是发育异常,如二次化骨核出现延迟,骨骺和干骺过早愈合等。

除骨骼改变外,某些病例尚可见到由于铁质在髓外造血系统和网状内皮系统的堆积而致肝、脾及淋巴结等软组织肿块密度异常增高。少数病例,由于严重贫血,心影可普遍性增大。

镰刀状细胞性贫血

镰刀状细胞性贫血(sickle-cell anemia)是由红细胞结构异常所引起的一种家族性慢性溶血性贫血,因红细胞呈镰刀状而得名,主要分布在非洲和地中海沿岸国家,其他地区亦有散发病例。

【病因与病理】病人的血红蛋白 α 链中的第6个氨基酸被缬氨酸取代,形成异常的血红蛋白HbS。在缺氧情况下,HbS被扭曲拉长,红细胞即变成镰刀状,同时失去正常的弹性,可塑性亦降低,再加血液的粘稠度增加,难以通过微循环而发生栓塞,并被网状内皮细胞吞噬,引起溶血性贫血和骨髓组织代偿性增生。此外还有骨内血管栓塞、出血、感染及纤维性变和骨皮质内层的新骨形成。

【临床表现】临床症状比较复杂,一般病人均有贫血、虚弱、易倦及肝、脾肿大。此外,

常有四肢反复发作性疼痛。有的出现肢体局限性红肿,甚至下肢发生营养性溃疡。部分病人尚有恶心、呕吐及腹痛等急腹症表现。少数可表现为肺部感染、心力衰竭、脑血栓形成或肾动脉栓塞等症状。一般说来,成人杂合子发病缓和,症状轻微,而小儿纯合子病例症状严重。

【X线表现】镰刀状细胞型贫血的X线所见远不如地中海贫血广泛、明显和严重,特别是骨骼改变,多较轻微而局限,主要为继发性改变。

(一)红骨髓过度增生表现 儿童较为明显,可分为弥漫性的骨质吸收和局限性的骨质缺损,前者表现为骨密度普遍减低,骨小梁疏松,髓腔扩大并呈膨胀状,或为不规则的溶骨性破坏,骨皮质变薄,骨外形一般没有明显改变,常见于扁骨,如骨盆、肋骨、锁骨及四肢长管骨,干骺端较显著。局限性则表现为大小不等的骨质缺损,小的如颗粒状骨质吸收,较大者则呈圆形或椭圆形囊状骨质缺损,可单发或多发,对称或不对称,常见于四肢管状骨。

颅骨改变,类似地中海贫血,表现为板障增宽,外板变薄或消失,以及垂直于内板出现多数细密骨针,但不如地中海贫血广泛而明显。

成人的骨质吸收主要表现在脊椎骨,可呈粗纱网状。椎体骨板变薄,或呈鱼椎状凹陷。长管骨则多表现为骨质密度不均匀性增高,或散在小的穿凿样骨缺损,骨内膜增生,髓腔变窄,骨皮质增厚。后者系骨髓组织衰退以后继发的纤维组织增生硬化和成骨细胞活动的结果。有的病例表现为类似骨纤维异常增殖症的变化。

(二)骨梗塞表现 镰刀状细胞阻塞了血管,可引起骨软骨缺血坏死,多发生在青春期前的少年儿童,表现为骨骺密度增加、变扁、破碎,干骺端呈不规则的杯口状,或出现囊状

破坏区,边缘不整,常见于肱骨头和股骨头骨骺。发生于股骨头骨骺者,尚可见股骨颈缩短、增宽,颈干角变小,以及髋臼变浅、硬化等表现,有时尚可见化骨核早期融合。

幼儿的骨梗塞可发生于骨皮质,表现为皮质糜烂、破坏,密度不均匀,或呈溶冰状,并伴有骨增生硬化或局限性骨皮质消失。髓腔内的梗塞,可表现为髓腔内的长条状致密影。严重病例可发生全骨干广泛性坏死。局限于干骺端的骨梗塞,常见于较大的少年儿童,好发于股骨远端和胫骨近端,表现为楔状骨密实,底部(即干骺端)可伴有囊状骨破坏。

(三)继发骨感染表现 本病较易继发感染,特别是沙门菌和金黄色葡萄球菌属感染,感染后的骨密度颇为不均,呈溶骨型破坏,同时有斑点状骨质增生,或见有死骨片。

(四)心脏改变 长期慢性贫血可以引起心肌缺血、变性和坏死,心脏普遍增大,以左室增大为主。晚期病例可见左心衰竭的X线表现。

方可尼贫血

方可尼贫血(Fanconi's anemia)又称先天性全血细胞减少症或方可尼综合征,病因不明,属于伴有多发性先天畸形的原发性再生障碍性贫血。本病首先由史密斯(Smith, 1919)报告,发现有再生障碍性贫血合并皮肤色素沉着。1927年方可尼发现此类病人还可伴有小头畸形和智力低下,以及侏儒等。本病除造血机能障碍外,常合并其他组织和脏器的多种发育不全或畸形。最常见的骨骼异常包括拇指、第1掌骨、桡骨和肋骨的发育不全或畸形,此外尚有脊柱侧弯、驼背、斜颈、腕关节畸形,以及先天性髋脱位合并下肢长管骨畸形等。骨骼以外的发育异常有皮肤色素沉着、兔唇、腭裂、脑积水、侏儒、智力低下、小头畸形、疝气、肺发育不全、肾脏畸形、性发育不全、斜视、耳聋和先天性心脏病等。虽然骨骼

等的异常在出生时就已经存在,但是出现贫血却多在3岁以后,甚至到12~13岁方被发现。

本病有家族性,同一家族中有的为多发畸形伴有贫血,有的仅有多发性先天异常而无贫血。

【病理】本病属多种组织和器官的先天性发育异常。在造血系统主要是骨髓增生极度减退,红骨髓过早脂肪化、萎缩,因而出现全血细胞减少。血小板数目减少和功能异常,凝血机能障碍,以及毛细血管的脆性和通透性增加等,常可导致自发性出血。周围血循环中性粒细胞和单核细胞减少,以及贫血和其他发育缺陷等,可致病人经常合并感染。患儿因肾脏畸形,特别是近曲肾小管的解剖异常,以及后天营养不良等,往往合并佝偻病。

【临床表现】本病多见于儿童,男性多于女性,临床上除有多种发育异常或畸形外,常见症状为贫血、出血以及合并感染或佝偻病表现。

贫血严重者表现为嗜睡,精神不振,哭闹无力,头晕,不愿活动和肤色苍白,并有广泛而严重的出血。除体表出现瘀点、紫癜、牙龈出血外,还常伴有内脏出血,如消化道出血、月经过多或阴道流血、颅内出血等。贫血和出血常与感染同时发生,如支气管肺炎和上呼吸道感染等,患儿可高热、多汗,甚至出现败血症。出血和感染常加重贫血,故病人多早期死亡。

轻型病人起病缓慢,病程较长,主要表现为贫血症状。此外尚有皮肤、粘膜出血,而且反复感染。

我们得见一例,男孩,6岁,先天性再生障碍性贫血伴有两侧掌骨发育异常,即左侧第1掌骨缺如,右侧第1掌骨变小畸形,因佝偻病并发支气管炎入院。经检查同时患有再生障碍性贫血而确诊,最后死于感染和心衰。

【X线表现】方可尼(Fanconi)贫血的X

线表现包括骨骼畸形和发育异常、贫血的骨改变、出血的骨关节改变、骨和肺部感染征象,以及佝偻病的表现等。

骨骼畸形最常见于管状骨,特别是拇指、第1掌骨和桡骨畸形,如多拇指畸形,后者为对称性发生。

贫血的骨改变取决于贫血的程度和病程。重度贫血,骨髓呈广泛的退缩性改变。由于病人多早期死亡,较少见到骨质增生或由此引起的骨外形改变,常见的征象是骨质疏松、骨密度减低、骨皮质变薄、骨髓腔增宽,特别是骨干表现尤为显著。少数病例长管骨干骺区可见弥散性小的骨质缺损或不规则的透亮带。

出血性关节一般不易见到,极少数病程较长的轻型病人,反复少量出血,可表现为关节面糜烂、关节面下或骨内小的囊状骨缺损等改变。

骨和肺的感染以及佝偻病的改变,并无特殊表现,可参阅本书有关章节。

先天性单纯红细胞再生障碍性贫血

先天性单纯红细胞再生障碍性贫血(chongenital pure red-cell aplastic anemia)与方可尼(Fanconi)贫血同属先天性再生障碍性贫血,为骨髓的原发异常。不同者本病为单纯红细胞减少,而白细胞及血小板生长正常,骨骼畸形和其他组织的先天性异常亦较少,约有40%的患儿有先天性发育不全。原因不明,部分病人有家族史。

【临床表现】本病主要见于幼小儿童。大多在出生后3个月内发病,主要表现为进行性贫血症状,如肤色苍白,倦态无力,精神萎靡,食欲不振,发育迟缓,并有肝、脾肿大。较大的患儿尚有贫血性心脏病的症状。

化验检查,为正细胞正色素性贫血,网织红细胞低于1%。骨髓有核红细胞极度减少或缺如,白细胞系统正常。

【X线表现】全身骨骼普遍疏松,管状骨骨皮质变薄,骨髓腔均匀性扩大,一般无新骨形成。长管骨干骺端常可见多条致密的发育障碍线,短管骨可出现类似地中海贫血的“花生壳”样粗网格改变,指骨较掌骨尤为明显,特别是中末节指骨最显著。二次化骨核出现迟延。脊椎因骨质疏松而呈鱼椎样双凹变形,同时可见前缘缺口状凹陷。常常发生压缩性病理骨折。

严重贫血者可见心影普遍增大。

常见的骨骼先天畸形主要是管状骨发育不全,短小,或多拇指畸形。其他系统的发育异常主要为泌尿系统的两侧输尿管畸形,伴有先天性肾盂积水,或单侧肾及输尿管缺如。

缺铁性贫血

缺铁性贫血(iron-deficiency anemia)为常见的贫血性疾病,属获得性贫血,是由于铁质丢失过多或摄入铁质不足而影响正铁血红蛋白的形成所致,常见于婴儿及青壮年妇女。经过适当治疗,可以完全治愈。

【病因与病理】任何原因所致的铁缺乏,红细胞中均有初卟啉的堆积,更严重的贫血则可使含铁的酶(如细胞色素C、细胞色素氧化酶和琥珀酸脱氢酶等)减少,上皮表层不能维持其完整性,因而出现一系列皮肤、粘膜脆裂变形和萎缩等症状。由于贫血,红骨髓增生过于活跃,在颅骨表现最为明显。

【临床表现】起病缓慢,临床症状与贫血程度及年龄等有关,常见的症状有头晕、无力、食欲不振、腹胀、活动后心悸、气急及面色苍白等。严重者可出现指甲变脆、扁平,毛发干燥、脱落、稀疏,肝、脾肿大(一般为轻度)及面部、肢体浮肿等。

化验检查,血象为小细胞低色素性贫血,红细胞减少,血红蛋白减少更为明显,并可见到异形红细胞。骨髓象,红细胞系统增生活跃,出现各期幼稚细胞,并有形态异常,以晚

幼红细胞改变明显。血清铁减低(多低于50微克%),血清总铁结合力增加。

【X线表现】缺铁性贫血的骨骼改变,主要为红骨髓代偿性增生所引起的髓腔扩大,一般以颅骨改变最为显著,主要在颅盖骨,特别是顶骨和额骨,表现为板障轻度到中度增宽,外板萎缩变薄,板障骨小梁增粗、变浓,并可见与颅板垂直的放射状骨针,犹如竖起的短发。整个颅骨增厚,密度增高。有的病例则表现为颅骨内外板增厚,板障变窄或者消失。

长管骨多无明显改变。小儿可见骨端致密变扁。四肢短管骨,特别是双手,为本病在管状骨的较为敏感部位,主要表现为明显而广泛的骨质疏松,皮质变薄,骨小梁萎缩,但关节面及关节间隙保持正常。

幼小患儿合并佝偻病时,全身骨骼疏松更为显著,干骺端可见典型的佝偻病改变,并有骨的形状异常。

缺铁性贫血在颅骨上的表现与地中海贫血相似,如板障增宽、有放射状骨针等。所异者是前者一般不伴有颅底骨和颜面骨改变,而且管状骨改变也远较地中海贫血轻,甚至无任何改变。

新生儿溶血病

新生儿溶血病(neonatal hemolytic disease)又称胎儿成红细胞增多症、先天性新生儿贫血或新生儿溶血性贫血,系母子血型不合而引起的被动性同种免疫性疾病,属红细胞外在异常所引起的一种畸形(获得性溶血性贫血)。

【病因】本病主要是由于母子血型不合而引起的血型抗原免疫反应。中国人主要是A、B、O系统不合,其次是Rh系统不合,欧、美则以Rh因子不合为多见。据上海487例统计,A、B、O不合者占69.9%,Rh不合者占29.4%。A、B、O不合最常见的是O型孕妇怀A型或B型的胎儿。这种胎儿的血型成为

一种抗原,使母体发生同种免疫而产生相应的抗体,即抗 A 或抗 B。该抗体通过胎盘到达胎儿血循环并与其红细胞膜作用,可使胎儿红细胞膜产生“漏洞”而溶血,另外,这些“受伤”的异常红细胞到达肝、脾等网状内皮系统,便大量被“清除”而溶血。Rh 不合即母亲为 Rh 阴性(中国人大多数都是 Rh 阴性),胎儿为 Rh 阳性,使母体产生抗 Rh 凝集素(即抗 Rh 因子抗体),当到达胎儿血循环时,便引起胎儿红细胞溶血。

【病理】红细胞溶血可发生以下病理改变:①骨髓造血加速,产生骨髓增殖,周围血循环内出现大量有核红细胞(成红细胞);②髓外造血功能亢进,表现肝、脾肿大,血液及全身各组织中出现大量幼稚的有核红细胞;③软骨内成骨发生障碍,引起骨密度、形状等异常;④贫血,全身组织水肿及浆膜腔积液;⑤全身黄疸及核黄疸。

【临床表现】本病特点是出生时或出生后 24 小时内出现严重的全身性黄疸。胎儿水肿为最严重的一型,表现为严重的皮下凹陷性水肿,皮肤紧张无弹性,面部臃肿,精神萎靡,吸吮力差,胸背宽厚,肝、脾肿大,颈项及四肢粗短,皮肤除黄疸外,尚可见紫癜或瘀点。严重者体温不升,呼吸心跳微弱而不规则,如不及时采取治疗措施,多于出生后数小时内死亡。

化验检查 周围血象有核细胞增多,可达 1 万~10 万/ μl ,网织红细胞可达 10%~60%,并可见球形红细胞。抗人球蛋白试验,如为 A、B、O 溶血病,常为阴性或弱阳性(直接法),而 Rh 溶血病则为阳性。

【X 线表现】胎儿期即可发现某些异常 X 线表现,如能及早协助临床作出诊断,预后较好。本病的 X 线表现主要是软组织和骨骼的改变。

(一)软组织改变 因贫血、水肿、腹水及肝脾肿大,使胎儿的皮下脂肪线消失,软组织

厚度增加,肢体粗短伸直,脊柱亦可伸直而失去正常胎儿的蜷曲姿势。另外,胎儿的头部皮下水肿,于轴位观察可形成“乳晕”征,具有一定诊断价值。皮下水肿最早于胎儿 5 个月时出现,发生在胎儿的肢体。有报告于胎儿第 24 周,可见到胸、腹腔内的渗液。

(二)骨骼改变 主要发生在长管骨,可见于妊娠后期的胎儿或新生儿,表现为长管骨干骺端稍膨大,出现密度增高与减低的带状影。干骺的末端可稍不整。致密带下为一横行密度减低区,并逐渐移行于正常骨密度中(照片 20-6)。这种改变据认为系胎儿溶血和贫血引起软骨化骨障碍之故。另外,福利斯(Follis)等的病例中还发现长管骨骨干呈广泛的骨质硬化,认为可能系骨皮质及骨小梁的形成过度所致。

遗传性球形细胞增多病

遗传性球形细胞增多病(hereditary spherocytosis)又称先天性溶血性贫血,是一种常染色体显性遗传性疾病,属先天性红细胞膜缺陷引起的溶血性贫血。少数病例可伴有先天性发育异常或骨骼畸形,多有明显的家族史,病因不明。一般无异型红蛋白存在,病程较长,发展缓慢,可呈急性发作。本病特点是周围血液中球形红细胞增多。此种红细胞由于细胞膜的先天性缺陷,通透性及脆性增加,很易崩溃溶血,并发生一系列的临床症状。

【病理】本病红细胞由于先天性缺陷,可致细胞膜“钠泵”作用失灵。为了维持细胞内外钾、钠的平衡,需要消耗大量的 ATP 来保证“钠泵”的工作。ATP 减少又可导致红细胞膜硬化,同时由于电解质紊乱,该细胞很易与钙质结合而更加变硬。此种球形红细胞体积胀大呈球形(正常红细胞呈双凹盘状),细胞膜变硬变脆,可塑性大大变小,特别当通过脾脏的特殊微循环区(血管口径特别细)时,红

细胞大部分被拦挡破坏而溶血,于是引起贫血、骨髓代偿性增生、肝脾肿大及黄疸等。

【临床表现】本病多在10岁以前发病,新生儿及成人均较少见,发病越早愈严重。主要症状有贫血,表现为头晕、乏力、心跳、气短和黄疸,后者多见于病程较长者。查体可见肝脾肿大,50%病人并发胆结石,少数可伴发小腿顽固性溃疡。

血液检查,血象中球形细胞可高达20%~40%,甚至超过80%,网织红细胞亦见增加,占5%~20%,并可见有核红细胞和幼稚粒细胞。骨髓象见红细胞系统增生活跃,以中晚幼红细胞为主,粒、红细胞比例倒置。红细胞脆性增加,于0.68%的盐水中即开始溶血,到0.4%即完全溶血。

脾脏切除是有效的治疗方法。

【X线表现】包括红骨髓区的增殖改变、贫血改变以及伴发胆结石征象等,少数可合并其他先天异常的表现。

骨髓增生在长管骨表现为髓腔加大,骨皮质变薄,干骺端加宽。个别于长管骨近干骺区显示有囊状骨质缺损区。颅骨表现为板障增宽,外板变薄,板障内可见轻微的放射状骨针(照片20-7)。我们见到一例颇为典型,女,9岁,贫血8年,骨髓腔内可见一椭圆形骨质缺损,长4~5cm,长径与干骺线平行,周围无骨质硬化现象(照片20-8)。

腹部X线检查可发现肝、脾肿大,有时可见到胆结石影。

本症合并的骨骼先天畸形有多指、短指或有小头畸形,鼻骨短而平直,形如马鞍状。

与本症同属红细胞膜先天缺陷的还有遗传性椭圆形红细胞增多症等。临床症状多较轻微,或者无症状出现。伴有感染时,可呈急性发作,贫血加重,高热,黄疸及脾脏急性肿大。骨骼改变主要为骨髓代偿性增生表现。我们见到的3例,未发现骨骼有明显异常改变。

髓外造血

髓外造血(extramedullary hemopoiesis)一般认为是某些血液病的代偿现象,不是一种独立的实质性疾病。在某些病人,仅表现为髓外造血而无任何异常发现,有的非血液病的全身性疾患,亦可能发生髓外造血。此外,还可发生于广泛的癌转移、甲状旁腺机能亢进,以及佝偻病等。

【X线表现】髓外造血的X线所见,主要是代偿性增生的潜在造血组织本身的软组织肿块及其对周围组织或器官推移、压迫和局部侵蚀表现。骨骼可表现为以骨髓残存的造血组织过度增生所产生的改变,以及附近软组织肿块对骨骼压迫和侵蚀的表现。

发病最明显的部位在胸部,通常局限在第8到第10胸椎水平,有时可伸延到第2胸椎。位于脊柱旁沟的软组织肿块可单侧或两侧对称出现。胸部正位片只能见到突出肺野外缘的肿块,呈圆形或分叶状;侧位胸片中则肿块重叠入脊柱影内。如果肿块较大,并超过脊柱的前缘,则可清楚地显示出分叶状的肿块轮廓。如果同时发现肿块邻近的骨骼显示有侵蚀破坏,或者压迫硬化,则有助于本病的诊断,但须注意与后纵隔的神经纤维瘤鉴别。髓外造血还可侵及椎管,产生脊髓压迫征象,椎管造影可以显示出肿块影。此外,髓外造血的肿块还可见于肾盂、肾上腺、硬脑膜及大脑镰等处,通过有关的造影可以发现。

骨内的代偿性造血表现,由残余的造血组织过度增生所引起,与残存的造血组织多少、部位及原来的病理基础有关。残留的造血组织较少,可出现点状骨质吸收或颗粒状的骨质缺损;增生的造血组织较多则可出现大块状的骨质缺损,以至髓腔扩大等改变。

血色病

血色病(hemochromatosis)又称血色素

沉着病,是一种较少见的先天性铁代谢紊乱性慢性血液病。其特点是过多的铁质贮存和沉积在骨髓、肝、脾、胰、心、肺、肾及皮肤等的网状内皮系统内,亦可见于关节、骨骼肌和肠粘膜等处,从而引起局部纤维组织增生,以至有关器官的功能障碍。

【病理】正常成人全身含铁 3~5g,其中 70%~75%是以与氧结合的血红蛋白和肌红蛋白的形式参与人体内的各种生理代谢作用;另外 25%~30%是一种可溶性蛋白(铁蛋白),贮存于肝、脾、胰及骨髓等处。正常情况下贮铁总量为 1g 左右,罹患本病时铁的贮存可高达 15~40g,超出身体需用量的多余铁,以氧化铁-蛋白凝集体颗粒(通常称为含铁血黄素)的形式堆积在网状内皮系统和关节、骨骼肌等处,可引起局部组织的侵蚀和刺激,以至发生器官的功能障碍。发病的关节滑液内往往有焦磷酸盐存在。关节软骨内有含铁血黄素沉着。

【临床表现】本病常在中年出现症状,男性为女性的 10 倍。皮肤有色素沉着,与阿狄森病类似,但更为广泛,或呈铁灰色。此外还有肝大、脾大、糖尿病、心脏增大、睾丸萎缩和性机能减退等。

【X 线表现】骨骼改变主要在长管骨干骺端或扁骨,表现为骨小梁细而疏,或呈斑点状、索条状致密影,有的呈颗粒状骨质吸收,或混有粗大稀疏的骨小梁。骨外形多正常。

关节改变表现为关节肿胀、滑囊增厚,有时可见关节软骨破坏不整和间隙狭窄,以至骨性关节面出现小的囊状或颗粒状骨质吸收,类似出血性疾病的骨关节改变。此外,还可见到关节软骨钙化,四肢大小关节均可受累,但以掌指关节较常见。

肝、脾、胰、肾等软组织,有时可有斑点状致密影,为网状内皮系统内铁质沉积及其引起的局限性纤维组织增生硬化所致。

真性红细胞增多症

真性红细胞增多症(polycythemia vera)又名瓦凯(Vaquez)病、奥斯勒(Osler)病,是一种以骨髓造血功能亢进、红细胞及血容量增加的慢性进行性的血液病。

【病理】骨髓造血功能亢进,红细胞系统过度增生,黄骨髓可再被红骨髓所代替。由于血细胞及血液总容量增加,血液的粘稠度可增为正常的 5~8 倍。血流缓慢,较易引起不同部位的血管阻塞。

红细胞过度增生,核蛋白合成与代解增加,可引起嘌呤代谢紊乱而伴发痛风。此外,骨髓尚可发生不同程度的纤维化改变。

【临床表现】起病隐潜,发展缓慢,皮肤呈紫红色,脾大,以及由于红细胞、血小板增加,血液粘度高,血流缓慢等因素而引起全身重要脏器血栓形成。多见于成年或老年人,儿童发病极为少见。不少病人可以数年、十数年无任何症状,而在血液化验时才发现。早期症状轻微,有头痛、眩晕、失眠及手足麻木等。病情加重时可出现脾肿大、血栓及脉管炎。若合并自主神经功能紊乱,还可能发生雷诺现象。此外尚有肌痉挛、舞蹈病、癫痫样发作以至瘫痪等症状,并有出血倾向。

【X 线表现】全身骨骼均可发病,但以躯干及近躯干的四肢骨最明显。主要改变为骨髓造血组织过度增生所引起的骨质吸收,骨髓腔扩大,骨皮质萎缩变薄,多见于晚期病人。在患儿的颅骨还可能见到类似地中海贫血的板障增宽,而且可有放射状骨针出现。

本病并发症所引起的骨骼改变有:①合并痛风的骨关节改变;②合并雷诺现象的手足末梢骨质吸收;③并发骨髓硬化症的 X 线表现等。

肺部的 X 线征象为双肺纹理增多、粗、乱、模糊或呈网状等。

先天性紫绀型心脏病 继发红细胞增多症

某些青紫型先天心脏病,特别是晚发青紫型,可以继发红细胞增多症,并可引起骨骼改变。主要的X线表现是红骨髓组织代偿性增殖所产生的骨髓区普遍骨质稀疏、髓腔扩大和干骺端增宽,其中以颅骨改变尤为显著,表现为板障增宽、外板萎缩和类似库利(Cooley)贫血的放射状骨针。这些改变系组织缺氧,骨髓、成红细胞过度增生而引起的。据报告,这种病人的心脏经过外科手术后,紫绀状态可以得到改善,骨骼改变也可随之而修复。

原发性巨球蛋白血症

原发性巨球蛋白血症(primary macroglobulinemia)又称瓦尔登斯特伦(Waldenström)病,一般认为属B淋巴细胞恶性疾病。原因不明,血中巨型球蛋白(一种免疫球蛋白)增高。我们得见5例。

【病理】由于B淋巴细胞的恶性增殖,产生大量的单株性巨球细胞,后者能引起红细胞形成、自家凝集,且并发溶血性贫血。由于血浆蛋白、特别是免疫球蛋白(IgM)的增高,使血浆粘稠度增高,可引起一系列改变,如眼底视网膜静脉曲张、渗出及出血、心脏负荷增加等。另外,B淋巴细胞的肿瘤性增生也可引

起脾、肝及淋巴结肿大,并可影响正常的骨髓造血机能。

【临床表现】本病好发于40~60岁的男性。起病后有乏力、食欲减退、消瘦、贫血、易感染及出血等症状。一般进行缓慢并逐渐加重。严重者可表现有神志不清、心力衰竭或休克,少数还可出现溶血性贫血和雷诺征。

体检有贫血,浮肿,肝、脾及淋巴结肿大,黄疸及视力减退等。眼底检查可见血管呈“香肠样”改变,为本病的特征之一。化验检查,红细胞及血红蛋白中度至重度减少,白细胞正常或增高,淋巴细胞增多,血沉显著加快,血清总蛋白增多,主要是免疫球蛋白增多。电泳检查,M球蛋白位于 $\beta\sim\gamma$ 之间,多位于 β 球蛋白部位。骨髓象为不同程度的淋巴样浆细胞浸润。

【X线表现】骨骼改变主要表现为广泛的骨质疏松,密度减低。有时髓腔内可见小的圆形透光区,边缘稍硬化,欠锐利,以髌臼附近和股骨上段为显著,也可出现类似转移瘤或骨髓瘤的病损(照片20-9)。因严重骨质疏松,轻微的外伤即可引起病理骨折,尤以腰椎的压缩骨折多见。少数可能发生雷诺征,表现为四肢(特别是上肢)的血管萎缩以至缺血坏死,骨质呈完全性溶解吸收,多见于末节指骨,残端圆钝,所属软组织亦可坏死并脱落。另外,尚可见到肝脾增大、心衰、肺部浸润及胸腔积液等。

第二节 白细胞系疾病

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。据国内21省市调查估计,我国每年有3万人左右死于白血病,占人体恶性肿

瘤的第7位。白血病可发病于任何年龄,以青年人及儿童最好发,居儿童及青年恶性肿瘤的首位。急性白血病有逐年增加的趋势,男性多见,男女之比约为2:1。偶有先天性白血病的报告。

近年来的研究表明,白血病除了有形态

学改变外,白血病细胞还可在酶学、免疫学、染色体等方面显示出各种不同的特征性表现。

根据白血病病程长短和白细胞的成熟程度,分为急性白血病和慢性白血病,其中以急性比慢性多见,为1.5~9.5:1。急性白血病以急性粒细胞型发病率最高,其次为急性淋巴型白血病,急性单核细胞白血病较少见。慢性白血病以慢性粒细胞型多见。儿童白血病以急性多见。青岛医学院附属医院1964年~1976年白血病住院患儿276例,其中急性262例,占95%,慢性仅14例。急性者半数以上为急性淋巴细胞白血病。急性粒细胞白血病多发于青年,慢性粒细胞白血病好发于成人,而老年人则以慢性淋巴细胞白血病多见。

白血病引起骨骼病损的可占50%~70%,有的甚至可高达95%。其中以儿童急性淋巴白血病出现较早而明显,范围较广泛,甚至可遍及全身骨骼。慢性白血病发生骨骼改变的也以淋巴型显著。此外,由于白血病的病理改变首先发生于造血组织,尤其是骨髓,故所造成的骨骼改变常早于周围血象改变,甚至早2~3个月。因此,X线检查对白血病早期诊断及治疗具有重要意义。

【病理】白血病虽可同时广泛侵及全身各个系统,但以造血系统为主。一般慢性白血病对组织的浸润较弥散,损害较缓和;而急性白血病浸润比较集中,常形成肿块,对组织的破坏较为严重。病变进展迅速,常超出造血系统,可累及全身各个系统。白血病在各系统的病理改变如下:

(一)造血系统 主要是白血病细胞的增生、浸润和间变。

1. 骨髓 各类白血病都有不同程度的骨髓增生。慢性白血病的增生和浸润较广泛而弥漫,进展较慢;急性白血病,特别在小儿,增生更为显著,多为结节性,主要在红骨髓区,长管骨的黄骨髓亦可全被取代。白血病的

瘤组织呈灰红色或黄绿色。

2. 淋巴组织 全身淋巴结、扁桃腺及肠系膜的淋巴滤泡都肿大,有时呈巨块状。正常淋巴结构消失,甚至完全被白血病细胞所代替。粒细胞型的淋巴组织,因粒细胞增生取代而呈髓样。淋巴结内可有不同程度的出血。

3. 脾脏 一般除单核细胞型白血病外,都有明显的脾肿大。

(二)骨骼系统 病理改变主要在干骺区,小儿较成人多见,淋巴细胞型多于粒细胞型。

白血病细胞在松质骨的增生浸润,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组织硬化。白血病细胞浸润累及骨膜则可出现骨膜反应。

白血病在关节上的改变,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。

(三)神经系统 脑组织浸润以结节状和血管周围浸润较多,白质的病变多于灰质部。神经组织可因局部出血、浸润而发生变性坏死。软脑膜可有不同程度的浸润、水肿和脑脊液增加。少数病例,硬脑膜可发生肉瘤样肿块并压迫脑组织,使脑组织萎缩。

(四)循环系统 心肌因白血病细胞浸润而发生变形和坏死。心外膜比心肌更易受侵,累及心包可引起心包积液。血管病损主要为小血管栓塞、浸润及出血。

(五)呼吸系统 肺部白血病细胞浸润可为粟粒状或结节状,肺泡间质的弥漫性浸润可使肺泡壁增厚、出血、渗液,以及合并感染等,累及胸膜则可引起胸水或胸膜增厚。

(六)消化系统 整个消化道均可被侵犯,主要改变是直接浸润及出血感染等,以胃及小肠较为显著,肝脏往往肿大。

此外,泌尿、生殖系统及皮肤等,均可受累。

【临床表现】白血病临床症状的基础是白

血病细胞在各种组织中的浸润和正常造血组织的破坏,以及造血功能被抑制。

组织内白血病细胞浸润可直接引起骨关节疼痛和头痛、恶心、嗜睡、昏迷等神经系统受累症状。此外还有肝、脾和淋巴结肿大以及其他系统受累的症状。

血细胞的质和量异常所引起的症状有继发感染、发热、出血及贫血等。绝大多数病人最后都死于继发感染或出血,尤其以颅内出血和子宫阴道流血最为多见。

儿童白血病以淋巴型多见,我们的病例中最小者4个月,以2~6岁多见,男多于女,急性粒细胞白血病,据青岛医学院1964~1973年605例统计,好发于40岁以前的青壮年,以21~30岁多见,10~40岁超过80%。

急性白血病起病急,发展快,病程短,有的酷似急性感染、重感冒、风湿热或风湿性关节炎。

慢性白血病并非由急性白血病转化而来,而是一种独立白血病类型,可以急性发作,甚至少数慢性粒细胞白血病可以转变为急性粒细胞性白血病。慢性白血病好发于成人,20~40岁占半数以上。我们的176例中,90%为慢性粒细胞性白血病,其临床特点是起病缓慢。临床症状多出现在发病半年至一年后。常见症状是虚弱、发热、贫血和出血,并进行性加重。脾大特别明显。此外尚有胸骨或肋骨压痛。其他系统的症状比较少见。

化验检查,白细胞显著升高,大多数在10万~30万/mm³,甚至可高达100万/mm³。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在10%以下。红细胞减少及形态异常,血小板正常或增多,亦有减少者。骨髓象显示增生明显或极度活跃,以粒细胞增生为主,可见各期粒细胞。染色体分析,成人慢性粒细胞白血病90%~100%出现Ph¹染色体。

慢性白血病急性发作时,上述症状突然加剧。在白血病缓解期,其症状可明显减轻或消失,肝脾可缩小。

白血病的并发症有淋巴肉瘤、多发性骨髓瘤,以及继发骨髓纤维化等。预后以急性淋巴白血病较好,初诊的缓解率较高。

【X线表现】白血病虽具有多方面的X线改变,但以骨关节的X线改变最有诊断意义。儿童急性淋巴细胞白血病的骨骼破坏可早在周围血象改变之前2~3个月出现,骨骼X线检查阳性率可达95%,临床症状仅表现为关节疼痛或肿胀,而无特征性表现。急性淋巴白血病的X线表现如下:

(一)骨骼改变 全身骨骼均可受累,其中以红骨髓丰富的扁骨和长管骨干骺端改变最为明显,表现为骨质疏松、脱钙,骨质破坏和骨膜反应,偶有普遍性的骨质增生硬化,后者较多见于慢性白血病。

急性白血病早期常先在长管骨干骺端或骺板下出现与骺板平行的横行透亮带,其内骨小梁稀少或消失,边缘可清晰锐利或比较模糊,并逐渐移行于正常骨组织(照片20-10)。透亮带的病理基础,据认为是由于软骨内化骨的浸润,以及白血病组织压迫骨小梁引起吸收和消失。一般透亮带在骨关节疼痛一个月以后即可出现,也可在白血病缓解后一个月左右消失。骨破坏的修复,表现为在原透亮带的两边遗留下硬化增白的线条影,犹如干骺区的骨发于障碍线。这种表现以胫骨上端及桡骨远端最显著,亦可见于股骨及胫骨的下端。在椎体可表现为“夹心面包”状,并可合并椎体压缩骨折。

除上述表现外,尚可见弥漫性点状骨质吸收或虫噬状骨质破坏(照片20-11)。随着病变的发展白血病细胞可呈结节状增生,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(照片20-12),颇似多发性骨髓瘤。以上这些改

变可见于全身任何骨骼,包括颅骨、髌骨、肋骨、长短管骨及髌骨等。

白血病侵及骨皮质,可使皮质受压、变薄或外突,以至糜烂、穿通。骨膜受累可呈层状增生,在骨膜下可见到小的粟粒状缺损,极少数可突破骨膜而出现软组织肿块,或仅表现为骨膜增生而不伴有骨质破坏(照片 20-13)。骨质呈斑点状硬化者极为罕见。解菲(Jaffe)曾提到此型可并发脆性骨质硬化(石骨症),有人报告可单独累及颅骨而不波及长管骨。侵犯脑膜时可引起颅压增高、颅缝裂开。

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。

(二)胸部改变 白血病细胞在肺实质和间质内的浸润表现多种多样。最常见的 X 线表现是肺纹理增多、粗乱、模糊,并伴有肺门阴影增大及各种形式的肺浸润。淡片状的渗出性病变,颇似过敏性肺炎或大片状感染,有的则像粟粒性肺结核、肺转移瘤或肺结节病。此外,表现为两肺弥漫性网状结构,类似间质性肺炎。少数可因支气管粘膜下浸润和淋巴结肿大而引起支气管狭窄,易被误认为原发性肺癌。

60%以上的病人可少量或中等量胸腔积液。小儿急性白血病较少发生心包积液。偶有因心肌受累、变性、坏死而致心影增大、搏动减弱并不规则者。

(三)肝、脾和淋巴结等软组织肿大 比较好的照片,可显示出软组织肿块。

(四)并发症 可同时并发肿瘤,如绿色瘤、淋巴肉瘤及多发性骨髓瘤等。

慢性白血病多见于成人,其 X 线改变远不如儿童急性白血病显著,为 10%~15%,主要改变在骨骼系统。一般表现为普遍性骨质疏松、骨小梁变细,病骨呈磨玻璃状,或在密度减低的基础上见有索条状或斑片状致密

阴影。部分病人表现为点状骨质吸收或弥漫性骨溶解。颅骨或长管骨可出现较大的囊状损失,长轴与骨干平行。骨皮质变薄,或见有骨膜新生骨。肋骨及椎体常发生病理骨折。少数可出现骨质硬化、皮质增厚和髓腔变窄。慢性白血病的晚期,骨髓组织广泛萎缩、变性和坏死,可继发骨髓纤维化。

白血病须与勒-雪病、多发性骨髓瘤及原发性骨髓硬化症鉴别。

绿色瘤

绿色瘤(chloroma)是一种表现特殊的以粒细胞为主的白血病。因肿瘤间质内有均匀的绿色色素附着,故得名。本病好发于青少年,尤常见于学龄儿童,乳幼及老年人罕见。

【病理】主要为骨髓原始白细胞增生,向骨膜下及周围软组织浸润,在骨表面形成结节或肿块,肿瘤的间质内有绿色色素沉着,肿瘤切面呈绿色,暴露于空气中或阳光下则迅速消退。镜检,肿瘤主要由多数不成熟的粒细胞构成,细胞之间被细的网状基质所联系,易发生出血坏死。

【临床表现】颅面部肿块为其特征性表现,多见于眼眶及颞骨,病变呈青色、灰绿色或绿色,常伴有眼球突出、眼肌麻痹、复视或视物模糊,以及眩晕、听力减退、面神经麻痹等。侵及脊髓或神经根,则可出现大小便失禁等瘫痪症状。其他症状如贫血、出血、肝脾肿大等与白血病相似。

本病分为粒细胞型与淋巴细胞型,以前者多见。血象及骨髓象改变多与急性粒细胞性白血病相似。

【X 线表现】肿瘤好发于颅面骨,特别是眼眶附近,其次为胸骨、肋骨、脊柱、骨盆和长管骨,亦可侵犯乳腺、肝、肾、肌肉等软组织,少数可发生于椎管内。发生于眼眶骨附近者,易向骨表面生长,形成结节肿块,表现为膨胀性骨质破坏,骨皮质明显高起或被突破,向软

组织浸润。肿瘤侵及骨膜可将骨膜掀起,或形成“光芒”状的瘤骨。切线位片可见较小的肿瘤向骨膜下突起,呈大小不等的圆形、类圆形或波浪状的破坏,边缘清晰锐利。管状骨的破坏类似白血病,于干骺端显示横带状或弥漫

性的斑点状骨质吸收。个别呈增生性改变,骨板变厚。

绿色瘤对 X 线较为敏感, X 线可用作治疗性诊断。

第三节 骨髓增生性疾病

原发性骨髓硬化症

原发性骨髓硬化症(primary myelofibrosis)又称骨髓纤维化、髓样化生或骨硬化型贫血,是一种因骨髓成纤维组织等间质异常增生,逐渐取代骨髓造血组织,并发生硬化的慢性血液病。发病原因不明。临床发病隐潜,呈进行性贫血、脾大和疲乏无力。发病大多在 50 岁以后。在国外,近年来有发生于儿童的报告,可见于 4 个月到 10 岁,以 3 岁以前多见。

【病理】在富有造血组织的椎体、骨盆、肋骨、颅骨及长管骨干骺端,骨髓组织的间质异常增生,特别是成纤维增生,可导致大量网状纤维和胶原纤维在骨髓腔内沉积,并伴有成骨细胞增殖、骨髓纤维化、骨髓硬化和骨髓造血功能丧失,逐渐被骨外造血所取代,故有脾脏肿大,并进行性加重。骨外造血尚可累及肝脏、皮肤、纵隔、肺脏、胸膜、肾脏、肾上腺、肾周围、淋巴结、脉络丛及附睾等软组织。由于长期贫血,心肌损害,可引起贫血性心脏病。

【临床表现】起病缓和,早期可无任何症状,随着病程的进展,病情逐渐加重,但发展颇为缓慢,有的可延续 10 余年甚至 20 余年。主要症状为疲乏无力、精神倦怠、消瘦及腹部闷胀不适等贫血症状。晚期可有皮下瘀血甚至内脏出血等。查体,绝大多数病人有脾脏肿大,但浅表淋巴结肿大不明显。脾脏发生栓塞时,可突然出现脾区疼痛和触痛。

化验检查,病人有不同程度的贫血。周围

血液中可出现幼稚髓细胞和有核红细胞,即使成熟的红细胞,其大小也不均匀,或呈泪滴状、逗点状。网织红细胞往往增高。血片中可见到巨大的畸形血小板及其碎片,甚至有成堆的巨核细胞。白细胞数目多少不一,早期正常或稍增多,一般为两万左右,很少超过 10 万者,其内可见幼稚细胞,但多在 15% 以下。

骨髓穿刺活检具有确诊价值,但在晚期由于骨髓硬化和骨质坚硬,常穿刺失败或为干吸。反复穿刺也不能获得骨髓液者,往往是确诊的佐证。在穿刺获得的骨髓液涂片中,有核细胞极少,但可见成堆的血小板。骨髓活组织检查,可发现有不同程度的纤维化和骨髓硬化。脾脏穿刺涂片可发现异常旺盛的造血现象。

关于骨髓纤维化的临床诊断,布克斯(Boxer, 1975)等曾提出以下几点:①肝脾肿大和贫血;②血象中有有核红细胞、泪滴状细胞、幼稚白细胞以及大而异常的血小板;③白细胞碱性磷酸酶活性正常或增高;④髓外造血;⑤不同程度的骨髓纤维化。成人骨髓硬化症的诊断标准为:①年龄多在 50 岁以上;②起病缓慢,进行性加重;③脾大;④白细胞轻度增高,但也可正常或减低;⑤可见幼稚红细胞及粒细胞;⑥骨髓干吸或增生低下;⑦骨骼密度有改变(呈磨玻璃状或增高);⑧骨髓有不同程度的纤维化或硬化。无论是儿童或成人,骨髓纤维化最后确诊都要靠骨髓活组织检查。病理改变是:广泛的纤维组织、胶原质增生或骨质硬化,骨髓组织萎缩,造血组织减少。

【X线表现】

(一)骨骼改变 常见于成人的红骨髓区,如骨盆、脊柱、肋骨、肩胛骨、股骨和肱骨近端以及颅骨等。X线表现主要为骨密度改变,即升高或降低,或二者兼有。通常病变早期由于骨小梁上附着有网蛋白及胶原质,因而骨小梁不清,病骨呈磨玻璃状。同时由于成纤维细胞的作用而致骨质吸收,故表现为骨密度减低。这种改变颇为细致,肉眼难以发现。随着病程的延续,由于纤维组织慢性刺激和其本身的化生,以及成骨细胞的作用,因而骨小梁增粗、致密和融合,并呈骨硬化,骨密度逐渐增高。本病有40%~50%表现为中等或轻度均匀性骨密度增高,常对称出现。骨皮质与骨松质密度差别减小或消失(照片20-14),有时在骨密度增高骨松质内,可见点条状高致密影(照片20-15),上述改变以骨盆及股骨上端最为明显。椎体的骨密度增加多呈斑点状(照片20-16)。颅骨可表现为硬化、透光,或者二者混合存在。常见内、外板与板障界限消失,板障结构模糊(照片20-17),板障内可见斑点状透光区。手足极少改变。

本症发生骨膜下新骨时,可引起轻微的骨外形改变,最常见于股骨的远侧和胫骨两端,即膝、踝部的长管骨干骺端附近。骨膜增生多较局限,为薄层,亦可呈花边状,使骨干局部稍增粗而不规则。骨皮质内层和骨内膜增生以及骨松质硬化,最终可导致髓腔狭窄以至闭塞。

中晚期,可在骨密度增高的基础上,出现颗粒状透亮区,这是在骨硬化的基础上,骨小梁间遗留少量未骨化的异常纤维组织所造成,表现为在增白的骨质内有弥漫性、大小不等的椭圆形透光区,大者如“瓜子”,小者如“米粒”,边缘模糊不清。颗粒状透亮区发生在长管骨者,其长轴与骨干长轴相平行(照片20-18);发生在骨盆、肋骨、椎体或肩胛骨

者,则与骨小梁的方向一致。我们经病理、检验证实的8例中,有1例表现最为典型。根据我们的病理分析,此特征性表现在股骨头、股骨颈和髌臼附近,以及在肱骨头、肱骨颈和肩胛盂附近最为显著。

本病在未继发痛风时,软骨及关节很少受累,合并贫血的骨改变往往不易被发现,偶尔可见出血的骨关节改变。

(二)脾大及其他软组织肿块 由于正常造血受到抑止,身体的潜在造血组织如脾脏、肝脏、纵隔及肾上腺等,便担负起髓外造血的补充作用,因而可致代偿性肿大。腹部平片可见肿大的肝脾影。胸片和腹膜后充气造影,可发现髓外造血的软组织肿块(详见本章第十六节髓外造血)。

(三)继发痛风的X线改变 髓外造血累及肾上腺后,可引起肾上腺皮质类固醇代谢紊乱和嘌呤代谢障碍,血和尿中的尿酸均升高。过多的尿酸盐沉积在关节软骨下和关节周围的软组织中,可形成典型的痛风改变,与原发性痛风难以辨别。在随访观察中,继发痛风远较原发性者发展迅速。

(四)心脏增大 长期慢性贫血,少数病人后期可出现心肌损害、变性和心脏增大,即贫血性心脏病。心脏往往呈“普大”型或“主A型k普大”型。由于此类病人多属老年人,因而心脏大多是在主动脉型基础上的增大。

【鉴别诊断】

(一)慢性地方性氟中毒(氟骨症) 三期氟骨症,特别是混合型,可以表现为躯干骨骼密度不均匀性增高,某些病例尚可合并甲状旁腺功能亢进,因而形成在致密增白的骨质内出现大小不等的囊状透光区,须与原发性骨髓硬化症相鉴别。氟骨症的骨密度增高是因为大量氟化物与血钙结合,沉积在骨小梁上,使骨小梁增粗、变白并相互融合,骨松质与骨皮质的密度差变小或消失,骨髓腔遮盖。血及骨髓检查仅有轻微贫血,无血细胞异常。

另外,氟骨症多伴有广泛的韧带、肌腱、骨间肌(膜)及关节囊的钙化。当合并甲状旁腺功能亢进时,除躯干骨可见囊状透光区外,四肢末梢骨(指骨)可见典型的骨膜下皮质吸收。躯干骨密度增高,与四肢骨脱钙、软化以至骨变形等,形成鲜明的对照。此外,氟斑牙和氟病流行区等条件,均为鉴别的要点。

(二)石骨症 病变遍及全身各骨,手足骨均被累及。骨密度特别高,多为均匀一致性,见不到骨小梁。长骨和扁骨均可见有“骨内骨”的表现,髂骨翼有弧状分层致密影,颅底骨密实,四肢骨中下端呈杵状增粗、浓白,无骨膜增生及韧带钙化,临床表现及化验检查,均有助于鉴别。

(三)慢性白血病 特别是慢性粒细胞性白血病,晚期可继发骨髓纤维化和骨髓硬化,

与原发性骨髓硬化症鉴别有时较为困难,甚至临床、检验和病理活检均不易区别。X线表现的不同点是前者躯干部的骨密度增高为斑块状或斑点状,见不到有规律的椭圆形、颗粒状透光区,有时可见到大小不一的圆形骨质破坏区,位于干骺区或骨干,密度轻度增高,其内可见长短不一的索条状高致密影及粗疏的骨小梁,多为斜行,可交织成粗网状。一般不伴有骨内膜或骨外膜的增生反应。结合病史,全面综合分析,不难鉴别。

(四)其他 如畸形骨炎、对称出现的骨纤维异常增殖症,以及少见的多发性硬化型骨髓瘤等,有时均需加以鉴别。

骨髓瘤

见第十八章第四节。

第四节 出血性疾病

血友病

见第十九章。

第Ⅶ因子缺乏症

第Ⅶ因子缺乏症(deficiency of the Ⅶ factor)又称哈格曼(Hageman)因子缺乏症,分原发性及获得性两类,其中原发性较罕见。我们得见一个家族3人发病,两人骨骼有明显改变。

原发性第Ⅶ因子缺乏症,又称副血友病乙,1951年首先由亚历山大(Alexander)等报道,为常染色体隐性遗传。男女均可发病,原因不明。

【病理】第Ⅶ因子参与外在凝血过程。血中第Ⅶ因子含量降低至一定程度时,就有出血倾向。据马顿(Marden)等报告,当降低到25%以下时,即可发生出血。反复的关节内出血,对关节滑膜可形成慢性炎症刺激和纤维组织增生,致滑膜增厚,关节挛缩。含铁血黄

素在关节面上沉积和血肿机化后形成的肉芽组织,均可侵蚀软骨和骨性关节面。

【临床表现】临床症状出现早晚不一,严重者出现较早,轻型者发病迟延。临床主要表现为出血,如皮肤瘀血、便血、尿血、月经过多、颅内出血以及关节腔内出血等。长期慢性失血可发生继发性贫血,表现为乏力、食欲不振、精神萎靡以及发热等。

化验检查凝血酶原时间延长,可被贮存血浆及血清纠正,凝血酶原浓度正常,斯提普文(Stypven)正常,凝血酶原消耗及凝血活酶生成正常。

【X线表现】国内尚未见关于本病X线改变的报告。根据我们的3例(同一家族)所见,主要表现为骨关节出血后的继发性改变,最常见于下肢持重的大关节及肘关节。破坏首先出现在关节软骨和骨关节面的持重部分。局部关节间隙最为狭窄,关节面糜烂并呈囊状、波浪状或山峰状骨缺损,伴有明显的骨硬化。后者较窄,而且局限在持重的关节面

上。破坏区附近还可见到粗大而较短的致密骨纹,与关节面相垂直(照片 20—19)。

骨松质内的出血,可致骨髓或干骺端出现大小不等的囊状透亮区,或为不规则的骨质吸收,大的透亮区多有窄而不规则的骨质硬化圈,小的缺损则仅表现为粗网格状(照片 20—20)。在骺板愈合之前,有的表现为硬化的关节面与致密的干骺端出现一带状骨质疏松区。此外,在膝关节尚可见股骨髁间窝加深,骨密度变淡。肘关节的改变首先开始于尺肱关节,关节间隙狭窄不明显,主要为尺骨鹰嘴窝和肱骨髁间窝加深与骨质吸收,一般无关节面硬化。

本病有时可见关节软骨或血肿的片状钙化,但一般见不到关节缘的刺状增生,不同于其他关节病变。

【典型病例】

1. 王×,女,15岁。发热(39.1℃)3天,服抗生素无效,因精神不振和嗜睡而急诊入院。

病人1岁左右即经常有牙龈及口腔出血、关节肿胀、皮下瘀斑及发热等症状。十多年来曾先后3次住院,仅给予一般对症处理。既往经常腿痛,膝踝关节肿胀,不敢活动,下肢逐渐萎缩,行动困难,面色日趋苍白。经常感冒。未患过肝脏疾患或慢性腹泄。病人系足月顺产,出生时发育正常,月经尚未来潮。姐妹6人,患者为最小者。

家庭史:父母健康,无出血表现,亦未患过肝脏病,否认近亲结婚,共生子女6人,其中3人(一男两女)自幼即患有出血性疾患,分别排行2、4、6,以小女(即本例患者)最重,发病最早,大女儿(排行第2)最轻,症状出现最晚。其他姐妹3人,未发现出血症状。其祖父母、外祖父母及姑、姨、舅舅均未发现有出血性疾患。

查体:体温 39.1℃,脉搏细速,血压 8.66/3.33kPa,精神不振,嗜睡,面色、口唇苍白,牙龈有出血,咽稍充血,发育中等。皮肤及巩膜无黄染,浅表淋巴结不大,无蜘蛛痣。心肺无异常,腹软,肝脾未触及,神经系统正常。

两下肢萎缩变细,骨盆倾斜畸形。左腿比右腿短3cm,双髌肿胀,两膝呈球形膨大,左侧尤为明显,无浮髌感。踝关节及肘关节均稍肿胀,尤其是右侧。下肢关节活动受限,肘关节活动不灵,其他关节及脊柱未发现明显异常。

化验:肝功能正常,凝血酶原时间显著延长,为1分46秒(正常对照为14秒2),经过其他筛选鉴别试验,并反复多次抽血检查,最后确定为第Ⅶ因子缺乏症。

X线检查:双髌、左膝、右踝及右肘有典型出血性骨关节病改变,左髌及左膝并伴发关节半脱为(照片 20—21、22)。其他关节改变较轻微。

2. 王××,男,18岁,为上患者之兄,排行第4。经医院血液研究室多次检验,亦证实为第Ⅶ因子缺乏症。

X线检查:双肘均有明显出血性关节炎改变,以右侧为著(照片 20—23)。双肩摄片,左侧肩胛盂附近有小囊状及粗网格状改变,关节盂边缘稍硬化,关节窝加深,骨质吸收变淡。肱骨头萎缩变小,关节面稍硬化,可见多个小的囊状缺损。肱骨大结节上移,高于肱骨头,并出现一卵圆形骨缺损,约2.5cm×2cm,有窄条硬化边。大囊内可见多个小的囊状缺损,或为结节状骨质吸收。

3. 王×,女,28岁,为上两例患者之胞姐。已婚,并生一女孩。从10岁开始即反复鼻衄、牙龈出血,发热头痛,精神萎靡,食欲不振,青春期后,月经过多,经常到医院就诊。

实验室检查:确诊为第Ⅶ因子缺乏症。

X线检查:双侧肘、膝关节面下稍微显示骨质吸收,其余未见明显异常。

第五节 骨恶性淋巴瘤

骨原发性何杰金病

见第十八章第四节。

骨非何杰金病

见第十八章第四节。骨非何杰金病有儿童热带淋巴瘤、淋巴瘤样肉瘤与蕈样霉菌病

三种特殊类型。

一、儿童热带淋巴瘤

儿童热带淋巴瘤(child tropical lymphoma)又称布基特(Burkitt)肿瘤。既往曾认为属恶性网状内皮系统肿瘤,现今大多认为属于未分化(干细胞)恶性淋巴瘤的一个特殊类型。

【病理】肿瘤呈多中心生长,可同时累及多个组织和脏器,常侵犯消化道和泌尿生殖系。骨骼中以上颌骨最常受累,其次为长管骨。镜检,淋巴细胞分化差,大小不一,并有不成熟的淋巴样细胞,其中间有胞浆透明或大空泡性的网状组织细胞,并有吞噬现象,构成所谓“满天星”(Starry-sky)样的图像,为本病的病理特点。

【临床表现】本病好发于儿童,以6~10岁为最多见,常因鼻涕带血和面部肿胀、高起或牙齿松动而就诊。在临床上,本病分为4期,一期为面部出现单个肿瘤,二期为两个以上的面部肿瘤,三期为胸腔和腹腔内出现肿瘤,四期为脑脊液内或骨髓内发现瘤细胞。受侵犯的组织除扪及肿块外,尚可出现该系统的症状。

【X线表现】肿瘤好发于颌骨,尤以上颌骨多见,常呈溶骨性破坏。初期先表现为齿槽骨的斑点状骨质吸收和破坏,齿间距加大,牙齿松动,尔后破坏区互相融合,并呈膨胀性生长。肿瘤突破骨壁可产生“光芒”状骨针,伸向肿胀的软组织。破坏广泛者,齿槽骨可完全被破坏而不留痕迹。上颌窦、口腔及鼻腔均可充盈有软组织肿块或血性液体,严重者眶骨被破坏,并有眼球外突。通常病变为单侧,亦可两侧受累。

长管骨发病,多见于股骨、肱骨和胫骨等,病灶多位于干骺端或骨干。位于骨干者,其X线表现与网状细胞肉瘤及尤文瘤相似,呈溶冰状或穿凿样破坏。肿瘤侵及骨膜可见层状骨膜增生或瘤骨,垂直于骨干,并伸向软

组织内。

本病为多中心生长,可同时见于其他骨骼或内脏。发生于腹腔或腹膜后者,可呈巨大肿块,可压迫侵蚀附近的脏器。侵及椎管,X线检查可显示椎管阻塞部位,并判断出位于髓内或髓外。

本病对化疗特别敏感,但易复发,复发后再用化疗仍然有效,故化疗可作为治疗性诊断。

二、淋巴瘤样肉瘤

淋巴瘤样肉瘤(lymphomatoid sarcoma)又称卡普西(Kaposi)肉瘤或卡普西莎出血性肉瘤。卡普西于1897年首先发现,故被命名。好发于成年男性,儿童亦可发病。病因不明。淋巴瘤样肉瘤对放射治疗极为敏感,可用作诊断性治疗,有的可获治愈。

【病理】本病常发生于皮肤、淋巴结和消化道,较少侵犯骨骼系统。骨骼的病理改变首先开始于管状骨的髓腔并呈膨胀性生长,局部有充血和出血以及坏死等改变。

【临床表现】根据肿瘤的发生部位、形态及其发展,可将其分为5型。

(一)结节型 最为常见,好发于下肢或手部的皮肤,可见多数紫色或棕色斑疹,不痛或稍痛,或有痒感。此型多不累及骨骼。

(二)肿块型 较多见,约占半数。病变分别向皮下深层和皮肤表面发展,表层容易发生溃疡、出血和继发感染。此型常合并骨骼病损。

(三)弥漫肿胀型 肿瘤向周围组织广泛浸润,患肢发生水肿粗大,并可伴有栓塞性脉管炎(包括淋巴管阻塞)。

(四)淋巴结肿大 好发于少年儿童,表浅淋巴结肿大,病变广泛多发,预后较差。骨骼病变少见。

(五)胃肠道型 表现为食欲不振、消瘦、贫血及消化道出血,成人可有肝、脾肿大。此型预后较差,病人往往死于消化道出血。

肿瘤早期即可发生转移,常转移至附近的淋巴结及扁桃体,以及消化道、肝、脾及肺部等处。

【X线表现】骨骼病变好发于管状骨,尤以下肢骨多见。病变开始于髓腔,呈圆形骨质破坏,髓腔界限消失。肿瘤增大时可呈分叶状膨胀性溶骨性破坏,边界清晰、锐利,骨皮质变薄,破坏区附近骨质疏松,四肢手足短管骨可呈广泛的溶骨性破坏。一般不伴有骨感染,多无骨质增生硬化表现。肿瘤侵及骨外膜,可见层状骨膜增生。此外软组织肿瘤可直接侵蚀破坏邻近的骨骼。

淋巴管造影,可见淋巴管阻塞并伴有异常结节。

消化道钡剂造影,表现粘膜皱襞增粗紊乱,或可发现残存钡剂和肠壁增厚不规则的改变。

三、蕈样霉菌病

蕈样霉菌病(mycosis fungoides)又称蕈样肉芽肿,属成淋巴细胞肿瘤,好发于皮肤,其次为呼吸道粘膜及消化道管壁,侵犯骨骼者罕见。我们得见3例,其中2例为父子同时发病,另一例合并骨骼病损。

【病理】不同病期病理改变不一。镜检时可见多种细胞,如淋巴细胞、多核白细胞、嗜酸性细胞、浆细胞、单核细胞、内皮细胞、成纤维细胞、巨细胞(假性巨细胞),以及很多不典型的网状细胞,后者被称为霉菌病细胞,有较大的细胞核。很多细胞呈有丝分裂,有的细胞碎裂并发生颗粒变性。

骨骼的病理改变是肿瘤组织在骨松质内呈粟粒性、结节性或肿块增生、浸润,使骨质吸收、破坏、坏死、变性,以及纤维组织增生硬化等。

【临床表现】本病好发于成年人,男性多见。一般表现为顽固性的皮肤瘙痒,尔后出现

红色丘疹,逐渐增多、长大,呈盘状,高起皮面,以至形成基底狭小的半球形肿块,即呈蕈样。瘤体较软,易破溃,皮下可扪及大小不等的硬结节。全身淋巴结和脾、肝肿大,毛发稀疏,指甲脆裂。骨骼受累时常有疼痛、软组织肿胀、关节活动障碍等症状。

病程经过缓慢,可长达数年至数十年。

【X线表现】全身骨骼均可受累,但以躯干及四肢长管骨好发。病变开始于骨松质,尤其是干骺端,表现为局限性或弥漫性骨质吸收,呈虫噬状骨质破坏,或呈大小不等的圆形或椭圆形骨质破坏,边缘模糊或呈穿凿样。较大的破坏区边缘整齐而清楚,或见有硬化边缘。此外尚可同时伴有斑点状或索条状致密影。病变累及骨皮质,可见局限性的骨膜增生。肿瘤组织亦可破出骨膜而向软组织内浸润生长,并形成肿块,但多不伴瘤骨。此外,关节及肢体软组织呈弥漫性肿胀和关节畸形等。

腹部照片可见肿大的脾脏,有时还可浮现纵横的软组织肿块。

【典型病例】徐××,女,50岁,因右膝肿痛5个月入院,右膝及小腿时肿时消,行走困难。十年前全身皮肤瘙痒,曾出现红点斑疹,毛发脆,易折。

检查:面部、腹部及下肢皮肤有多发性丘疹,大小不一,高起皮面,硬,压痛不著。有小腿多发皮下结节,硬,活动。表浅淋巴结肿大。脾大,肝于肋下可触及。右膝关节及小腿肿胀,不能伸直,皮肤红热。腹股沟淋巴结及胫骨活检,病理报告为蕈样霉菌病。

X线表现:右膝关节呈屈曲位。右胫骨干骺区呈虫噬样骨质破坏,骨密度不均,病变处有局限性骨膜增生,内侧骨膜中断,并可见软组织肿块。于腓骨后下缘可见一椭圆形骨质缺损,边缘硬化,部分边缘模糊、界限不清。膝关节的股骨干骺端亦可见点状骨质吸收。

(徐德永 冯卫华 王世山 何树岗)

第六节 组织细胞增生症 X

组织细胞增生症 X 包括黄脂瘤病(Hand-Schuller-Christein)、嗜酸性肉芽肿和勒一雪(Letterer-Siwe)病,三者均为网状内皮细胞增生症,1953年由 Lichtestein 命名,并认为三者虽临床表现各异,但其病理改变基本相同,在病变发展过程中可互相转化。临床上三者的区分主要决定于发病部位、病灶数目、累及范围及其预后。嗜酸性肉芽肿好发于儿童及青年,发展缓慢,病程长,多单发,属局限型;勒一雪病好发于婴幼儿,进展迅速,常有肝脾肿大、全身出血和皮疹,常迅速死亡;黄脂瘤病介于两者之间,常出现眼突、尿崩和颅骨缺损三大特征,属幼儿慢性型。

在病理组织学上三者常难以区分。同一患者的多发病灶,一处活检为肉芽肿,另一处可找到黄脂瘤的细胞。我们见有 3 例多发性嗜酸性肉芽肿,以后逐渐转变为黄脂瘤病,进一步证明三者为同一病变不同病期的临床表现,与病理组织学观察一致。

骨嗜酸性肉芽肿

骨嗜酸性肉芽肿又称骨孤立性肉芽肿、骨非特异性肉芽肿、骨嗜伊红细胞肉芽肿、网状内皮细胞肉芽肿等。1940年首先由 Jaffe 报道,当时被认为是一种病因不明的特殊性炎症。

【病理】基本病理改变为网状内皮细胞增生,可分为三期:①早期:为囊肿期,病灶内含软而易碎的脂肪和坏死组织;②中期:组织细胞增多,单核及泡沫细胞多见;③晚期:结缔组织增生,病灶发生纤维化或骨化。

【临床表现】

(一)性别与年龄 男多于女。国内统计男女之比为 2.4:1,与国外报道的 2.17:1 近似。好发于儿童及青年,在我们的 13 例中,

发病年龄 2~4 岁,20 岁以下占 56%。Schajowicz 报告的 106 例中,发病年龄 1~53 岁,1~25 岁居多,二者统计相仿。

(二)发病部位 可单发或多发,单发者居多。单发病灶中以颅骨最多见,股骨头次之,再次为肋骨、肱骨、髌骨、肩胛骨、锁骨、胸椎和颈椎。多发性病变以椎体最好发病。我们得见 3 例,1 例 7 年间共累及 15 骨,有 18 处病灶,其中有 3 条肋骨、10 个椎体先后发病;另 1 例 32 岁男性,5 年间先后有 14 骨受累,24 处病灶,其中有双侧 8 条肋骨和 5 个脊椎受累,如此集中于躯干骨发病,可能与奇静脉循环的种植有关。

发生于长骨的病变,多位于骨干或干骺端。Hill 认为二者受累机会相仿。我们有 1 例 7 岁女孩,病变位于右胫骨上端干骺端,之后穿过骺板侵入骨髓,这在文献报道中比较罕见。高士伟报道一例短管骨的多发性嗜酸性肉芽肿,跖骨、趾骨、跟骨及指骨共 8 骨受累。治疗后随访观察,完全修复,实属罕见(照片 20-24)。

(三)病程 病程长短不一,国内 34 例报道中,病程 10 天~5 年。

(四)病状和体征 本病仅局限于骨骼系统,为组织细胞增生症 X 中的最轻型。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。椎体发病可引起脊柱侧弯和后突,少数可出现神经根受压的放射性疼痛和感觉障碍。严重者可引起截瘫。我们有 1 例病变在颈₇~胸₁,引起斜颈、呼吸困难和双下肢轻瘫。另一例累及胸₇~胸₉。平面感觉过敏,胸₉以下截瘫。颅骨病变表现为局部有囊样波动感的肿块,并可扪及骨质缺损。

(五)化验检查 对本病诊断价值不大,

部分病例白细胞总数可略增高,嗜酸性细胞增多,血沉增快。

【X线表现】

(一)长骨 好发于骨干和干骺,很少累及骨骺,骨破坏分两种类型:①囊状破坏,呈单个或多个类圆形膨胀性骨质缺损,其内有交错的条状骨嵴,破坏区边缘清楚,周围有轻度增生硬化,常见层状骨膜反应,其范围常大于骨质破坏(照片20—25)。病变位于股骨头或股骨颈者,常为单个囊状骨质缺损,其内无骨嵴及骨膜反应,颇似孤立性骨囊肿。我们得见一例,病变位于右胫骨上端干骺端,穿破骺板侵及骨骺,表现为2cm×1cm的囊状破坏,与骨骺干骺端结核很难鉴别。②溶骨性破坏,早期形态不规整,边缘模糊,其内偶可见片状死骨,常见层状或葱皮状骨膜增生。晚期破坏区边缘清楚,周围有较广泛的增生硬化,病灶大者颇似慢性骨脓肿,小者近似骨样骨瘤(照片20—26)。

(二)颅骨 颅骨病变以额骨多见,其次为顶骨和枕骨,病灶呈圆形穿凿样骨质缺损,边缘锐利,伴有硬化,内外板破坏不完全时可出现“纽扣样”死骨或双边征象,少数多个病灶相互融合,酷似黄脂瘤病的“地图样”表现(照片20—27)。

(三)扁骨 发生于肩胛骨者表现为囊状膨胀性骨质缺损或溶骨性破坏,边缘有硬化。骨盆病变多位于髂骨体部,膨胀较明显,病变发展向下可达髋臼,向内可至髋髂关节,甚至可引起半脱位(照片20—28)。肋骨发病多呈单发囊状破坏,亦可呈广泛的溶骨性破坏伴有骨膜反应。

(四)椎体 椎体病变以单发居多,亦可多个椎体相邻或间隔同时受累。椎间隙多保持正常。患椎主要表现为单囊或多囊状骨质破坏,有轻度膨胀,边缘硬化,破坏内可见有骨嵴。病变亦可单纯呈溶骨性破坏,边缘不规则,并可累及椎弓根。如伴有椎旁软组织肿

胀,则颇似恶性肿瘤。晚期椎体常发生病理性压缩变薄,呈楔状或高度致密的平板状改变,其横径及前后径均超出相邻正常椎体(照片20—29)。修复期破坏区逐渐小,其内出现粗大骨小梁及片状新生骨,椎体纵径日趋增加。我们有7例,经4~5年随访,2例椎体恢复原状,5例恢复至原椎体高度的2/3~3/5。

既往对扁平椎的发病均认为系椎体一次骨化中心的缺血坏死,即所谓Calve病。1963年Jaffe指出,15岁以下的扁平椎除非证实为某种原因,一般都应首先考虑由组织细胞增生症X引起。我们多年来经过许多病例的随访观察也证实了这一见解,大都为嗜酸性肉芽肿所致。

(五)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。

【结局和转化】本病无论单发或多发,预后均良好。部分病例不经任何治疗可自行修复。我们的13例经4个月~10年随访均呈逐渐修复,最终痊愈。椎体病变引起神经根和脊髓压迫,甚至截瘫者,经病灶搔刮清除和椎板切除减压后亦可恢复,未见复发。我们见一例7岁女孩,在4年连续随访复查中,病变断续发生、修复、再发生,此起彼伏,仅做一般对症治疗最后全部修复自愈。另一例2年来先后累及15骨18处病灶,破坏的10个椎体中轻者仅见椎体一角塌陷呈楔状,重者椎体压缩呈薄板状,3年后均有不同程度修复,最佳者恢复至原椎体高度的2/3以上。颅骨缺损4年后修复如初,但又在颅骨它处出现一新破坏灶,充分表现了本病“此起彼伏”的特点。

本病与黄脂瘤病可互相转化。我们有两例,一例系5岁男孩,第12胸椎和左髌骨发病,半年后颅骨又出现圆形破坏,同时多饮多尿,每日饮水量达7000ml,经激素治疗,两年后胸椎和髌骨破坏修复,颅骨破坏缩小,多饮多尿也有改善。此例虽无眼突表现,但从临

床发展过程看,属典型的嗜酸性肉芽肿转变为黄脂瘤。

【鉴别诊断】

(一)骨干结核 好发于无或少有肌肉附着的尺桡骨和胫骨,呈多个圆形骨质破坏,常有不少粒状死骨及骨膜增生,破坏区极少膨胀改变。全身可有结核中毒症状或有肺结核病变。

(二)脊柱结核 大多为相邻两椎体发病,呈溶骨性破坏,可有不少粒样死骨,相邻椎间隙变窄,甚至可相互融合,或有椎旁脓肿形成,与肉芽肿单椎压缩成薄板状、椎间隙多无改变不同。

(三)骨髓炎 长骨低毒力感染破坏区膨胀,周围增生硬化明显,且范围多大于骨破坏区,与肉芽肿不难鉴别。

(四)白血病 可引起椎体的多发性溶骨性破坏,但较少有压缩呈板状改变。全身长骨干骺端均有相似骨破坏,结合临床贫血、肝脾大及实验室检查,鉴别不难。

黄脂瘤病

黄脂瘤病为网状内皮细胞增生症中的良性型,临床上常有眼突、尿崩和颅骨缺损三大特征。

【病理】病变为脆软易碎的肉芽组织,呈棕黄色或灰红色,大小自数毫米至数厘米,互相融合后可达10~20cm。镜下主要由纤维组织细胞和嗜酸性细胞组成,与嗜酸性肉芽肿、勒一雪病难以区分。

【临床表现】本病的临床诊断主要依靠颅骨缺损、尿崩和眼突三大特征。但三者并非全部出现,我们的45例中仅有6例,出现两项者23例,其余只出现一项。因此,正确的诊断须全面综合考虑,不能单纯靠三大特征的共同出现。本病可出现全身症状,如发热、贫血、肝脾肿大和咳嗽等,反映了病变可侵犯多个系统,且其骨外症状可早于骨的病损。因此,

重视非特异的骨外症状,有助于作出早期诊断。

(一)性别和年龄 好发于5岁以下男性儿童(84.4%),男女之比为3:1。自发病至就诊时间最短3个月,最长10年,多数在6个月~1年之内(78%)。

(二)体征 颅顶肿块与骨质缺损常为多数病人就诊的主体,软组织肿块大小不一,扪之柔软有囊性感,底部可触及骨缺损边缘。幼儿哭时,肿块可随颅内压力增加而增大,较小的骨缺损可无肿块隆起。眼突可单侧或双侧,有的以眼突为首发症状而就诊。尿崩表明病变累及垂体灰白结节或视丘下部,我们见有两侧,每日饮水分别达9000~10000ml,1例日小便20余次,另1例尿频不能自主。发育障碍明显,全身发育较低于同龄儿童,外生殖器较小,在我们的8例中,5例有尿崩。Avery报道的29例中有6例发育障碍,其中5例出现尿崩,足见发育障碍与尿崩关系极为密切。肝脾大占12.5%,表明本病虽为网状内皮系统增生性病变,但影响肝脾并不严重。此点与勒一雪病不同,借此可作鉴别。

皮疹和色斑为吞噬细胞浸润皮肤所致,可发生于任何年龄和部位。齿龈溃疡和牙齿松动亦不少见,齿龈粘膜红肿、糜烂、坏死,可形成溃疡,经久不愈。肉芽组织包括齿根致牙齿松动,最终脱落。有的发生气喘与肺间质性浸润和广泛纤维化有关,但亦有气喘明显而肺部改变不著者。少数有中耳炎,并以中耳炎为首发症状,为病变累及颅骨发生中耳慢性感染所致。临床上若小儿有久治不愈的中耳炎,应考虑到有本病的可能,应加摄颅骨片及乳突片,有助于诊断。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。氯比钠测量增加。

【X线表现】黄脂瘤病的X线改变主要表现在骨骼系统和肺脏。骨骼因肉芽组织形成或侵蚀引起骨质破坏,以膜样化骨最多见,

其中颅骨最易受累,其次为躯干骨和靠近躯干骨的四肢骨,肘、膝关节以下少见(照片 20—30)。颅骨破坏发生率最高,占 97%,病变常累及多块颅骨,以颅盖骨最多,额顶骨居首位,颞枕骨次之,还可累及颅底、蝶鞍和颌骨。颅骨破坏起始于板障,最初呈边缘模糊的小片状骨质缺损,继而累及内外板,呈不规则穿凿状骨质破坏,边缘锐利,周围无增生硬化。若内外板破坏程度不等,可出现“双边”征象。有的于破坏区内还可见有残留死骨,形成“钮扣”样。骨破坏大小不一,最小的如豆粒,最大者 8cm×13cm。多个病灶可相互融合成巨大的不规则形骨损,颇似“地图样”外观(照片 20—31、32)。此为晚期表现。累及蝶鞍和骨小翼以及岩锥破坏者,可以发生尿崩,但与尿崩症并无必然关系,因为少数尿崩者蝶鞍可无改变。

眼突是因眼眶内类脂质聚集所致,可单侧眼突或双侧眼突。眼突与眶骨破坏并非呈平行关系,突眼者眶骨不一定有破坏,而眼眶破坏者可无眼突。眶骨破坏多发于外上缘,呈不规则溶骨性改变,边缘清楚。颞骨岩部和乳突破坏,X 线表现类似乳突炎。破坏严重者可累及中耳。鼻窦受侵表现类似鼻窦炎的改变。

下颌骨破坏多发生于齿槽周围,呈单房或多房状骨质缺损,边缘清楚。牙齿松动、歪斜以至呈“悬空”状。未换齿的小儿过早出现多个牙齿松动脱落应疑为本病。肋骨较少受累,多位于肋骨中后段,表现为边缘清楚的溶骨性破坏,周围有轻度骨膜增生。肋骨亦可膨胀增宽,颇似骨纤维异常增殖症。长骨病变好发于骨干,呈偏心性或中心性膨胀性骨质破坏,边缘清楚,略有硬化,周围有层状骨膜增生,颇似低毒力感染。

肺部改变主要表现为局限性或弥漫性肺间质浸润,系网状内细胞增生、异常组织包绕在小支气管和小血管周围所致。肺门影可增大模糊,肺纹理增多并伴随细小结节状影(照

片 20—33)。晚期,病变区出现纤维化,可形成肺气肿或蜂窝样改变。囊腔破裂可引起反复发作的自发性气胸,最终可导致肺心病。肺部间质性浸润结合发病年龄较早(5 岁以下)并伴有骨骼系统改变,一般不难与其他肺间质性浸润病变鉴别。

【治疗与随访】少数病人不经治疗,可自行修复。我们曾对 15 例病人进行 1~2 年随访,4 例未经治疗,一年后颅骨部分病灶边缘趋清楚,周围出现新生骨,部分病灶完全修复。一例掌骨病变化疗后 2 年,破坏区完全修复。2 例经激素和化疗,半个月后症状缓解,颅顶部肿块消失,颅骨破坏区边缘出现增生硬化,但范围未见缩小。

勒—雪病

勒—雪病(Letterer—Siwe)在组织细胞增生症 X 中发病年龄最早,病情严重,预后最差,大多于一年内死亡。由于 X 线表现特殊,在临床诊断上有重要价值。

【病理】受累骨骨质疏松,长骨端造血组织丰富区域明显脱钙,骨皮质变薄,骨髓几乎全部被网状组织及其衍生物所替代。镜检,大量幼稚组织细胞增生而无类脂质沉积,故又被称为“非类脂性组织细胞增生症”。肝脾和淋巴结组织检查,亦可见同样细胞。由于血液供应障碍,病灶中常发生出血坏死,并有类骨髓细胞组织变形,偶可见多核巨细胞,此种改变与白血病表现相似,极易混淆,须结合临床进行分析。

【临床表现】本病几乎均发生于 1 岁之内的小儿,3 岁以上者罕见。我们的 56 例中,发病年龄 5 天~2.5 年,平均 11 个月,男女发病无差异。临床上起病迅速而急骤,属组织细胞病 X 的急性或亚急性型,表现有发热、咳嗽、贫血、腹泄、肝脾肿大显著、周身淋巴结亦肿大。全身紫癜性皮炎是诊断的重要依据,几乎所有病儿均出现。出疹前发热,肝脾肿大,

退疹后症状可缓解。病儿抗感染力差,常在数月内死亡。少数年长幼儿病程缓慢,临床表现介于勒k雪病和黄脂瘤之间。个别病儿内脏受累较轻,经激素等药物治疗后可好转。

【实验室检查】由于骨髓受到影响,常有进行性贫血,白细胞和血小板减少。骨髓涂片可见网状内皮细胞增生。皮疹和淋巴结检查可见异常网状细胞。

【X线表现】本病引起肺部和颅骨X线改变的检出率分别为61.8%和48.2%,远远超出呼吸道和颅脑症状。因此,如临床上幼儿长时间低热,肝、脾和淋巴结肿大并伴有皮疹,无论有无呼吸道或颅脑症状,均应行脑部和颅骨X线检查,以期及早发现病变。首次X线检查无异常发现,不可否定本病的可能。如临床症状持续存在,应继续追踪观察,因随病变的进展,X线发现率将更加提高。我们有13例,入院前胸部和颅骨X线检查无异常,1~3个月后复查,相继出现颅骨破坏和肺部浸润。

骨骼改变与黄脂瘤病和嗜酸性肉芽肿相似,但其严重程度及破坏范围在组织细胞增生症X病中则居首位。病变好发于红骨髓丰

富的骨骼,以颅骨最多见(照片20—34),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。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,此为其特征性表现(照片20—35~37)。肺部病变的病理基础是异常增生的组织细胞。肺间质的弥漫浸润,X线表现为肺纹理增多,紊乱,呈网状结节状或蜂窝样改变,透光度减低,呈毛玻璃状,有时可误诊为血行播散型肺结核。病变累及胸内淋巴结,可引起肺门型增大和纵隔影增宽,易误诊为肺门淋巴结。少数病儿单纯表现为纵隔淋巴结肿大,无肺内浸润,依此与纵隔淋巴瘤相鉴别。

【鉴别诊断】本病应与转移瘤、骨髓瘤鉴别,后者系中老年病变,结合临床不难区分。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。后者很少出现广泛的全骨镂空性破坏。甲状腺机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。

第七节 类脂质代谢紊乱症

高雪病

高雪病(Gaucher's disease)是类脂质代谢性疾患,为常染色体隐性遗传,系糖脑甙不能分解而沉积于网状内皮系统所致。在正常代谢过程中,糖脑甙脂在 β -脑甙脂酶作用下,分解为葡萄糖和脑氨基。如该酶缺乏,糖脑甙脂不能分解即沉积而致病。本病1882年由高雪报道而命名。1922年Pick又做进一步阐述。

【病理】肝脾肿大,尤以脾脏为著。实质内

有灰白色斑点,可能为血管栓塞所致。肝脾活检可见脾结构破坏,肝汇管区可见数量不等的高雪细胞,为吞噬了脑甙脂的变形组织细胞。由于高雪细胞还可见于高血脂症、慢性和急性粒细胞性白血病和多发性骨髓瘤,因此诊断时不可单依靠细胞学的改变。病骨髓内的网状细胞增生浸润,可压迫破坏骨质。骨质穿刺可找到高雪细胞,该细胞体积巨大,胞浆内有波浪状条纹,与细胞最大径平行,细胞核小,呈偏心位。

【临床表现】本病具有家族性和遗传性,不仅见于同胞兄弟,也可发生于同一家庭的

不同世代。我们 6 例中有 2 例为同胞兄妹。女性发病多于男性,为男性 3 倍。发病年龄 7 个月~79 岁。临床上根据发病急缓分为急性和慢性两型。急性型多见于 1 岁以内婴儿。病变进展迅速,除肝脾肿大和贫血外,主要特点为出现神经系统和呼吸道症状,常在短期内死于急性感染,很少发生骨骼改变。慢性型多见于较大儿童和成人,病程缓慢可拖延多年。目前多根据起病的早晚和有无神经系统症状分成三类:①急性神经型(婴儿或 2 型),白细胞葡萄糖苷酶可完全缺如,出生后数周发病。肝脾大,伴有神经系统症状,病情进展迅速,多于 2 岁内死亡。②亚急性神经型(少年型或 3 型),白细胞葡萄糖苷酶仅为正常的 13%~20%,婴幼儿发病进展较慢,后期出现神经系统症状。③慢性无神经型(成人型或 1 型),葡萄糖苷酶为正常的 12%~45%,起病年龄较大,主要为肝大,脾功能亢进,无神经症状,可长期生存。此外皮肤上可出现棕黄色的色素沉着,两眼球结膜可出现棕黄楔形斑。

【X 线表现】本病主要发生于富有网状内皮系统的器官。除肝脾大及贫血外,较少累及骨骼。骨骼改变通常为多骨多发,下肢多于上肢,其中以股骨和盆骨最常见,其次为肱骨、胫骨、脊椎、肋骨和胸骨、手足骨,下颌骨和颅骨少见(照片 20-38),长骨中以股骨下端表现最为特征。股骨中远段对称性呈杵状或长颈瓶状变形。骨皮质变薄,骨髓腔增宽,其内可见大小不等的囊状破坏。此系网状内皮细胞增生压迫骨小梁并引起破骨作用所致(照片 20-39)。晚期因结缔组织化生和(或)骨修复而出现骨增生硬化,骨皮质增厚,髓腔内有条索状及点片状致密改变。骨膜新生骨呈条状,与骨质分离,形成“骨中骨”征象。

骨盆因网状内皮细胞的浸润而引起骨坏死,表现为骨疏松和骨结构塌陷。骨盆骨高度稀疏如破麻袋样(照片 20-40)。在此基础上股骨头变扁,股骨颈粗短,呈“低头俯视”状或

完全骨折,致股骨上端呈龙头或拐杖状。双侧髌臼变浅,髌臼角增大,股骨头向外上方半脱位。关节间隙可增宽,晚期常伴发增生性关节炎。

脊柱表现为骨质稀疏,椎体变扁呈楔状或双凹变形。压缩的椎体厚薄不一,边缘不整。我们见有一例累及 13 个椎体,脊柱以胸椎为中心后突畸形,少数椎体呈多囊样骨破坏,但椎体无明显压缩。

颅骨普遍性密度减低,少数可有骨质破坏,内外板亦可有局限性增生硬化及板障闭塞。肱骨表现为肱骨头变扁、内翻。骨髓腔增宽,骨皮质变薄并有骨膜增生,亦可有“骨中骨”表现。胫骨下段增粗常向外膨出,呈椎状变形,但较股骨轻微(照片 20-41、42)。

【鉴别诊断】

1. 本病股骨下段杵状变形,应与石骨症或致密性骨发育不全症鉴别,后者骨密度明显增高,杵状变形,内侧比外侧明显,而高雪病几乎是对称性向外膨胀扩张。

2. 股骨头变形与缺血坏死相似。后者之坏死起始于持重部位,可导致局部塌陷,继而再累及全股骨头,骨密度以增生硬化为主。高雪病则在广泛骨质疏松的基础上掺杂以细点状硬化区,同时多伴有髌臼变浅和半脱位。

尼曼-匹克病

本病是由先天性神经性鞘磷脂酶缺乏所引起的一种代谢障碍性疾病,最早由 Niemann (1914) 和 Pick (1933) 所描述,因而命名。本病为常染色体隐性遗传,有明显家庭史。

在正常代谢过程中,神经鞘磷脂经过神经鞘磷脂酶分解为两半,一半与卵磷脂相同,一半与糖脂相似。若此酶缺乏,则神经鞘磷脂不能分解,可逐渐沉积于网状内皮系统而致病。

【病理】在大多数组织尤其在肝脾内,均

有类似脂质吞噬细胞浸润。在吞噬细胞内有大量吞噬的各种类脂质,主要为神经磷脂和胆固醇(称为尼曼-匹克细胞),因而使所有网状组织显著扩大,比正常大数倍。骨髓内广泛浸润,使骨髓腔扩大,皮质变薄。镜下观察与高雪细胞相仿,但其内有空泡而无条纹,且在外周血内亦可找到典型细胞。

【临床表现】本病好发于婴幼儿,病变进展迅速,一般在发病后数月至一年内死亡。早期可有食欲不振,恶心呕吐,腹泻,营养不良性消瘦。肝脾肿大,皮肤干燥,有棕黄色素沉着,尤以关节侧面多见,常并有家族性黑朦性痴呆症,表明脑部亦受侵犯。骨髓受侵时,因广泛的网状细胞增大,可引起低色素贫血。血

清中的中性脂肪、胆固醇和磷脂均增高。骨髓、肝、脾或淋巴结活检,脑和痰检查,均可查找到尼曼-匹克细胞。

【X线表现】本病由于进展迅速,骨骼多无明显改变,大量尼曼-匹克细胞在骨髓内浸润可使骨质疏松软化,骨皮质变薄,骨髓腔拓宽。股骨下端呈杵状或高颈瓶状变形,多与高雪病相似(照片 20-43)。

本病肺部可有广泛浸润,表现为粟粒状影,类似粟粒型肺结核。如肺泡内充满尼曼-匹克细胞,则可有支气管肺炎样表现。文献上还有人报告肾上腺受累后肿大,在 X 线上出现大量钙化影。

(曹庆选 曹来宾)

第八节 恶性网状细胞病

恶性网状细胞病(malignant reticulosis)又称恶性网状细胞增多症,是一种全身网状内皮系统异常增生和浸润的恶性疾患,国内 1956 年郁之非等报告 18 例。

【病理】本病可能系多能干细胞在形成和分化网状细胞的过程中,由于某种原因而发生变异,使网状内皮系统如骨髓、肝、脾及淋巴结等的网状细胞呈恶性增生、浸润,引起组织破坏和萎缩,以至出现机能不全或功能障碍。病变可弥漫性发生于所有的网状内皮系统,亦可只限于几个部位,呈局灶性肉芽肿型增生。增生的恶性网状细胞可大量吞噬各种正常血细胞,尤其是红细胞和血小板。本病可因出血或缺血而发生组织坏死、血管内血栓形成等病理改变。

【临床表现】多数病例起病急剧,病情凶恶,进行迅速,少数可有暂时的缓解。临床上常见有不规则的发热,抗生素治疗无效。其他尚有贫血,出血,肝、脾、淋巴结肿大及神经系统症状。患者常有消瘦、全身衰竭、多发性浆膜腔积液、黄疸,以及骨关节疼痛等表现。实

验室检查,全血细胞及血小板显著减少,还可能找到异常的网状细胞。骨髓象主要是网状内皮系统增生,异常的网状细胞增多,可占有核细胞的 3.5%~97%。另外,转氨酶可升高,血沉增快。

【X线表现】本病的骨骼改变主要表现为骨质普遍性疏松萎缩,在干骺端尤为明显,并可见髓腔扩大。骨质吸收,或呈点状、颗粒状、囊状或不规则形的骨质破坏,边缘模糊,缺乏清晰的界限,一般无增生硬化改变。少数网状组织呈肉芽肿型增生,单发或多发,边缘较清楚,呈圆形或花瓣状破坏,亦可侵及骨皮质,并引起层状骨膜增生。骨膜被破坏可出现软组织肿块。本病有时可侵及关节,表现为关节肿胀。

胸部骨骼(包括肋骨、胸骨及脊椎)的 X 线表现主要为骨质疏松,或呈点状和颗粒状的骨质吸收,以及椎体的压缩骨折等。肺部网状内皮系统增生和恶性网状细胞浸润,可表现为肺纹理普遍增加、紊乱或呈网状。这种间质性改变类似肺部的胶原性疾病。少数呈弥

慢性点片状浸润或为肿瘤样块状阴影。另外 (徐德永 冯卫华 王世山 何树岗)
尚可见有心包及胸腔积液,后者多为两侧性。

参 考 文 献

1. 杨华元. Fanconi 贫血的临床 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1989, 23: 170
2. 单东, 朱文玲, 张之南. 我国 22 例血色病综合分析. 中华内科杂志, 1990, 29: 155
3. 史河水, 姚海泉, 邱光淮. 血色病双能 CT 检查一例. 中华放射学杂志, 1995, 29(增刊): 91
4. 张维新, 李善春, 王洪波. 血色病的临床与影像诊断. 实用放射学杂志, 1996, 12: 96
5. 王云飞. 血色病 CT 检查一例. 临床放射学杂志, 1996, 6: 358
6. 杨兴会. 小儿原发性骨髓纤维化一例. 临床放射学杂志, 1996, 6: 376
7. 曹增忠, 严震, 何彦. 真性红细胞增多症. 实用放射学杂志, 1996, 12: 58
8. 赵辉, 陈鹏. 地中海贫血的骨改变一例报告. 实用放射学杂志, 1996, 12: 245
9. Martinez S, Appli JS, Baber C et al. Protrusio acetabuli in sickle-cell anemia. Radiology, 1984, 151: 43
10. Donec DJ, Resnick D. On the etiology and Pathogenesis of porotic hyperostosis of the skull. Invest Radiol, 1984, 19: 131
11. Exarchou E, Politu C, Vretou E et al. Fractures and epiphyseal deformities in beta-thalassaemia. Clin Orthop Rel Res, 1984, 189: 229
12. Schlumpf U. Arthritis in thalassaemia minor. Arthritis Rheum, 1984, 27: 1076
13. Koren A, Garty I, Katzuni E. Bone infarction in children with sickle cell disease: Early diagnosis and differentiation from osteomyelitis. Eur J Pediatr, 1984, 142: 93
14. Scutellari PN, Orzincolo C, Tamarozzi R. Xeroradiography in B-thalassaemia. Skel Radiol, 1985, 13: 39
15. Coher MD, Klatte EC, Baehner R et al. Magnetic resonance imaging of bone marrow disease in children. Radiology, 1984, 151: 715
16. Lwegbu CG, Gleming SF. Avascular necrosis of the femoral head in sickle-cell disease. A series from the Guinea Savannah of Nigeria. J Bone Joint Surg(Br), 1985, 67: 29
17. Finsterbush A, Farber I, Mogle P et al. Fracture Patterns in thalassaemia. Clin Orthop Rel Res, 1985, 192: 132
18. Ali S, Kutty S, Kutty K. Recent observations on osteomyelitis in sickle-cell disease. Int Orthop(SICOT), 1985, 9: 97
19. Finsterbush A, Farber I, Mogle P. Lower limb pain in thalassaemia. J Rheumatol, 1985, 12: 529
20. Croom RD III, Mcmillan CW, Sheldon GF et al. Hereditary spherocytosis. Recent experience and current concepts of pathophysiology. Ann Surg, 1986, 203: 34
21. Ebong WW. Pathological fracture complicating long bone osteomyelitis in patients with sickle cell disease. J Pediatr Orthop, 1986, 6: 177

-
22. Ebong WW. Acute osteomyelitis in Nigerians with sickle cell disease. *Ann Rheum Dis*, 1986,45:911
 23. Taylor PW, Torpe WP, Trueblood MC. Osteonecrosis in sickle cell trait. *J Rheumatol*, 1986,13:643
 24. Orzincolo C, Castaldi G, Scutellari PN et al. Aseptic necrosis of femoral head complicating thalassemia. *Skel Radiol*, 1986,15:541
 25. Rao VM, Fishman M, Mitchell DG et al. Damful sickle cell crisis: Bone marrow patterns observed with MR imaging. *Radiology*, 1986,161:211

第二十一章 代谢性骨病

代谢性骨病从广义讲,是指在生活的机体中,某些先天性或后天性因素破坏或干扰了正常骨代谢和生化状态的规律,导致骨代谢生化障碍而发生的骨疾患,统称为代谢生化障碍性骨疾患,简称代谢性骨病。

正常骨代谢生化状态包括以下几个方面:①机体需要营养参与钙磷代谢,如人体摄取钙必须有维生素 D 的存在,因此食物中钙和维生素 D 的含量会直接影响钙和磷的代谢。②机体经常保持着对钙、磷的吸收和排泄平衡。消化道功能正常,才能吸收足够的钙质,长期乳糜可使大量钙质随脂肪由粪便排出而不被吸收。肾功能衰竭时,钙磷排泄失调,大量钙由小便排出,可造成肾性佝偻病。③骨组织含有大量有机物和无机矿物质。④机体需要很多理化条件来控制骨矿化结晶的形成和沉积。体液和局部因素可影响骨胶原纤维的矿化。⑤内分泌的作用,如甲状旁腺激素、降钙素、维生素 D、甲状腺素、性激素、肾上腺皮质激素、生长激素等,可控制骨与内环境(细胞间液和血液)之间的钙磷代谢并使之

保持平衡。这种平衡状态对上述因素极为敏感,因此骨组织中钙的含量常不稳定,钙、磷的异常积贮和丧失,可反映在许多代谢障碍的骨病中。

代谢性骨病的主要 X 线表现,不外骨质疏松、骨软化和骨转换。骨质疏松是指骨迁移、骨丧失和骨减少,在人体的生理与病理过程中甚为常见。骨软化是指在骨疏松基础上骨小梁表面有较多的类骨质形成,以及新生骨组织不能钙化。骨转换有生理性骨转换,这种转换非常缓慢,X 线不能发现;病理性骨转换系指破骨细胞性骨吸收和伴随发生的紊乱成骨。破骨细胞性骨吸收包括骨小梁吸收和皮质内吸收。通过骨吸收,原有的板状皮质骨就转换为松化的皮质骨。原有的松质骨按生物力学排列的骨结构则转换为紊乱的编织骨,此称为骨转换。骨质疏松、骨软化和骨转换的病理变化、发生机制和 X 线表现极为复杂,是代谢性骨病的三大基本征象,是矿化含量测定、骨密度测定难以代替的。

第一节 骨质疏松

骨质疏松(osteoporosis)的定义曾几经修改,目前取得共识为“骨量下降、骨微细结构衰变致骨脆性增大,最终引起骨折的一种疾病”。

骨量在儿童期稳步增加,青春期以后加速,至 35~40 岁时骨量达到高峰,之后开始下降,大致与总肌肉重量下降相平行。女性总骨量每 10 年丢失约 10%,在绝经期后 20 年可丢失 20%~30%;男性每 10 年丢失原骨

量约 5%~7%。在 65 岁之后骨量下降大为缓慢。骨质疏松的发病率与性别、年龄、种族、地区和饮食习惯等因素有关。女性发病率较男性高,二者之比例为 2:1~6:1。Collins 发现,50~60 岁年龄组与 80~90 岁年龄组相比,后者发病率增加 21%。白人妇女较黑人妇女更好发病。在欧洲人中,西北部较地中海沿岸居民发病率高。在美国,过半数的 45 岁以上妇女腰椎显示有骨质疏松;75 岁以上

妇女骨质疏松发病率高达 90% (Iskrant, 1969)。美国 50 岁以上人口中, 至少有 500 万人因骨质疏松严重而发生椎骨压缩骨折。

Kelsey 报告, 65 岁以上妇女约 2%, 男性约 0.6% 有髌部骨折。由于各种合并症, 伤后一年内死亡率高达 20%。因此, 骨质疏松不仅是医疗问题, 也是严重的社会问题。

骨质疏松能否算作疾病, 一向存在不同意见。有人认为是衰老状态, 但也不是每一个人到了一定年龄必然发生。目前认为, 如果骨质疏松伴有骨折、明显腰背痛或神经症状, 应视为一种疾病。

骨质疏松的分类方法很多, 一般可分为普遍性及局限性, 前者又分为原发性及继发性; 后者均为继发性。亦可按先天性、退行性、营养性和内分泌性等划分。

原发性骨质疏松又分为 I 型(绝经后骨质疏松)和 II 型(老年性骨质疏松)。两者区分如下表。

表 21-1 I 型和 II 型骨质疏松的区别

	I 型(绝经后 骨质疏松)	II 型(老年性 骨质疏松)
年龄	51~65	>65
性别	女性	男女之比为 1:2
骨丢失类型	主要为小梁骨	小梁骨及皮质骨
骨丢失速率	快	较缓慢
骨折部位	脊椎压缩骨折 桡骨下端骨折	脊椎多发楔形骨折 髌部骨折
甲状旁腺功能	降低	增加
钙吸收	降低	降低
25-(OH)D ₃ 转化 为 1, 25-(OH) ₂ D ₃	继发性减少	原发性减少
主要原因	与停经有关	与老年有关

继发性骨质疏松按其病因又可分为:

1. 内分泌疾患 肾上腺皮质机能亢进、甲状腺机能亢进、甲状旁腺机能亢进、性腺功能低下、卵巢发育不全、糖尿病及肢端肥大等。

2. 肠胃疾患 胃次全切除术后、吸收不良综合征、慢性阻塞性黄疸、原发性胆汁性肝硬化、严重营养不良、神经性厌食及乳糖酶缺乏症。

3. 骨髓疾患 多发性骨髓瘤、全身性肥大细胞增多症、播散性癌等。

4. 结缔组织疾患 成骨不全、高胱氨酸尿、Ehlers-Danlos 综合征、Marfan 综合征等。

5. 其他 制动、失重、酗酒、长期肝素治疗, 慢性阻塞性肺疾患、类风湿性关节炎等。

以下主要讲述原发性骨质疏松, 这是临床上最常见的类型。

【病因】原发性骨质疏松的病因尚不十分清楚。但一般认为与性腺激素缺乏、钙摄入过低或钙吸收不足及缺少活动有关。

(一) 内分泌因素 对原发性骨质疏松起作用的激素可能有雌激素、甲状旁腺激素(PTH)、降钙素(CT)、甲状腺激素、糖类皮质激素及生长激素。其中雌激素能刺激成骨细胞, 制造骨基质, 如不足则使成骨细胞活性降低, 骨形成减少。雌激素减少还能使骨对 PTH 的敏感性增加, 从而使骨吸收加重。降钙素减少可使骨吸收增加。糖类皮质激素可同时抑制骨形成及骨吸收, 但最终使骨形成受到明显抑制, 骨量丢失增多。甲状腺激素可以加速骨骼转换, 骨吸收较矿物沉积为快, 使骨质有慢的丢失。

(二) 营养因素 长期蛋白质营养缺乏, 造成血浆蛋白质降低, 骨基质蛋白质合成不足, 新骨生成落后。如饮食中进钙量低, 同时有肠腔钙吸收障碍, 尿钙排出高, 因而造成钙的负平衡, 容易引起骨质疏松。维生素 C 是

骨基质羟脯氨酸合成不可缺少的,如缺乏则可使骨基质合成减少。酗酒可使皮质类固醇分泌过多,或尿钙排出过多。此外,慢性酒精中毒常并发肝硬化,必然影响 $25-(\text{OH})\text{D}_3$ 在肝脏内的合成,酒精还可引起钙吸收不良,从而引起骨质疏松。

(三)缺少活动 骨量多少和平素锻炼及机械负荷密切相关。机械应力对成骨细胞活性是重要刺激。废用时,成骨细胞活性减弱,而破骨细胞活动相对增强。老年人一般倾向室内活动,其活动量明显减少;瘫痪病人长期卧床;骨折后石膏固定肢体;宇航员在上天后的长期失重状态等因素,都可造成负钙平衡,引起骨质疏松。

【病理】骨质疏松的主要病理改变为骨量减少,同时累及皮质骨及小梁骨。虽骨小梁只占全身骨骼的 20%,但与皮质骨相比,不仅表面积大,转换快,而且在疾病发展及治疗过程中,骨量的变化也较早、较大,最能反映骨质疏松。应用骨计量学检查更有助于观察这种微细改变。多数人认为骨小梁体积(TBV)减少至 16%以下,为老年性骨质疏松的定量组织学诊断标准,降至 12%以下即达骨折阈。骨质疏松主要表现为皮质变薄,小梁稀少,变细和萎缩。椎骨横行骨小梁明显减少,可出现断裂及椎体压缩。骨再建时,可有骨形成不全及小梁骨穿孔。应用 X 线显微照像可以更清楚地看到这些变化。

【临床表现】骨质疏松常系逐渐发生,临床表现轻微或无症状。病人可有腰背部酸痛,很少伴发神经压迫症状。病人常以无明显外伤或损伤轻微发生骨折而就诊。病人如腰背痛突然加剧,多表示发生骨折。多次发作后,可有驼背、侧弯畸形,身高可缩短 10cm 以上。

生化检查 绝经后的骨质疏松病人,血清钙、磷及碱性磷酸酶(ALP)一般可在正常范围。由于骨吸收增加,血清钙亦可升高。伴

有骨折者,血清钙显著降低,而血清磷可明显高于未骨折者。骨质疏松病人,ALP 一般在正常值上限。骨痛严重者,可能因伴发骨折关系,ALP 升高。绝经后骨质疏松妇女,24 小时尿钙无明显增加。由于胶原分解代谢旺盛,尿羟脯氨酸增高,其排出量与骨吸收率成正相关。血清免疫活动甲状旁腺激素均高于正常或在正常上限。绝经后,血清雌二醇水平显著下降,血清睾酮水平随年龄增加也有下降趋势。

【影像学表现】

(一)X 线 一般骨质疏松病人 X 线检查应包括吸气时胸椎侧位像(排除肺纹理)、腰椎侧位像、骨盆和股骨近端正位像,双手正位像。

单纯 X 线检查对诊断早期骨质疏松意义不大,因 X 线片能查出疏松时骨量丢失至少已达 30%~50%。但当骨质疏松发展到一定程度,骨质密度、骨皮质厚薄、骨小梁粗细、椎体变形等情况,对诊断确有一定参考价值。

骨质疏松最初表现为骨小梁减少、变细和骨皮质变薄,因而骨密度减低。以后,椎体骨小梁结构模糊不清,细而少的骨小梁呈稀疏网格状。为维持骨的支持作用,沿应力线排列的上下垂直方向的骨小梁比较明显,呈栅栏状,而负重较差的横行骨小梁较早被吸收。椎体上下缘相对密度增高,如笔勾画(照片 21-1、2)。椎体与相邻椎间隙相比,密度差别减少。椎体经常出现因椎间盘膨胀和压力增高而造成的双凹变形,胸椎可呈楔形变,椎体常有一个或多个压缩骨折。

(二)X 线测量 常用的 X 线测量方法有以下几种:

1. 掌骨指数 一般对左侧第 2 掌骨干中点进行测量。此方法简单,各项参数有一定价值。在没有光子吸收测定装置时,仍是一个较为可靠的衡量骨质疏松的方法。掌骨干横径为 D ,同一部位髓腔横径为 d 。 $D-d$ 为掌骨

皮质厚度, $D-d/D$ 为掌骨指数, 正常不应小于 44%。

2. 股骨指数 股骨正位片, 股骨中点处内外侧皮质厚度之和与骨干横径的比值。正常为 32%~76%, 大多在 46% 以上。

3. 周围指数 为股骨指数与掌骨指数之和, 正常为 90%。若小于 88%, 则称为周围骨质疏松。

4. 腰椎指数 腰椎侧位片, 第 3 腰椎中心高度与前缘高度的比值。正常为 74%~97%, 大多在 81% 以上, 指数在 80% 以下者, 为脊椎骨质疏松。股骨指数、掌骨指数及腰椎指数均减少者, 为混合性骨质疏松。

5. Singh 指数 又称股骨近端骨小梁型指数 (femoral trabecular pattern index), 为 Singh 于 1970 年报告的测定骨质疏松的方法。股骨近端骨小梁走行分布, 内侧分主、辅助压力承受骨小梁, 外侧分主、辅助张力承受骨小梁, 其间非承力部分称 Ward 三角。Singh 在 1970 年根据主、辅压力承受及张力承受骨小梁的吸收顺序, 将骨质疏松分为 6 度, 1972 年和 1973 年又分为 7 度。Ⅵ度为正常, 骨皮质不薄, 股骨上端均显示细密状骨小梁, 承力部与非承力部密度无差别; Ⅴ度为 Ward 三角区小梁有所减少, 密度较周围低, 承受力部骨小梁开始显示; Ⅳ度为 Ward 三角区不存在小梁, 承力部小梁有所减少, 辅助压力承受小梁不连续, 辅助张力承受小梁只达股骨颈中心, 与主张力承受小梁合成一束; Ⅲ度为股骨上端皮质变薄, 辅助压力和张力承受小梁吸收; Ⅱ度为主张力承受小梁开始吸收, 在大粗隆部则呈蜂窝状; Ⅰ度为主张力承受小梁仅见于股骨干部, 在头颈部则正吸收消失; 0 度为主张力承受小梁全部吸收, 主压力承受小梁数目减少, 密度减低。近端骨质密度与软组织近似度以下有很大可能发生股骨颈骨折。但也有人认为 Singh 指数不如骨矿物盐含量测定能预测是否会发生骨折, 不

具客观性。但此法简便易行, 便于掌握, 重复性较好。

6. 皮质厚度

(1) 锁骨皮质厚度 (Rush 法) 杨定焯等测锁骨中点皮质厚度指数, 正常男性为 $0.49 \pm 2 \times 0.09\text{cm}$, 女性为 $0.59 \pm 2 \times 0.09\text{cm}$, 小于该值可诊断为骨质疏松。锁骨中点处皮质厚度 $< 3.5\text{mm}$ 表示骨质疏松已到可引起脊椎压缩性骨折的程度。

(2) 桡骨皮质厚度 (Meema 法) 桡骨近端相当于 3 倍桡骨头横径长度处皮质厚度, 男性 $< 5.0\text{mm}$ 、女性 $< 4.0\text{mm}$, 可诊断为骨质疏松。

(三) 骨密度测量

1. 单光子吸收法 single-energy photon absorptiometry, 简称 SPA。应用 ^{125}I 或 ^{241}Am 发射的单一波长的 γ 射线对骨进行横行单线性扫描, 并由同步移动的碘化钠探测器测出 γ 射线吸收衰减值, 自动显示骨矿物盐含量 (BMC), 或称线密度, 以 g/cm 表示。骨矿物盐含量与骨宽度 (BW) 之比 (BMC/BW) 称骨密度, 即面密度, 以 g/cm^2 表示。通常测定桡、尺骨及跟骨。其优点是简便易行, 费用低, 放射量小, 为 $(2 \sim 5) \times 10^{-2}\text{Gy}$ 。但因该方法不能反映受代谢影响较快的松骨质的情况, 且前臂及跟骨 BMC 与脊椎和髋部 BMC 相关性差, 使其应用受到限制。

2. 双光子吸收法 dual-energy photon absorptiometry, 简称 DPA。利用能发射两种不同能量光子的核素, 如 ^{153}Gd (发射 44keV 和 100keV 光子) 对同一部位扫描, 行 BMC 定量测量。通常测量腰₂~腰₁椎体及股骨近端的 BMC, 以 g/cm^2 表示。此方法可测量躯干骨 (脊柱、骨盆等) 皮质及松质, 可消除软组织及骨髓组织对测量结果的影响。DPA 测量的结果是 γ 射线所经扫描通路上衰减值的总和, 不仅包括椎体海绵质, 还包括了富于皮质的椎体终板和后部附件所致之衰减值。因

该方法精度差,图像空间分辨力差,不能识别因椎体压缩骨折、脊椎侧弯及后凸、椎小关节增生肥大、椎体边缘骨赘以及骨旁钙化等导致的假阴性,使其准确性降低。另外,DPA 还需每隔 6~12 个月更换一次放射源,因此由高精度、高空间分辨力、高准确性且操作方法简便的双能 X 线吸收法所替代。

3. 双能 X 线吸收法 dual energy x-ray absorptiometry,简称 DEXA。利用 K 形钐片滤过板或开关切换,由 X 线射线源得到两种不同能量的光子(46.8/80keV、40/70keV 或 70/140keV),以此对检测部位扫描,再由同步运行的探测器测出光子能量吸收衰减值,经计算机处理后的 X 线吸收图像、数据、BMC 及骨密度,以打印资料显示出来。

该法是目前性能最好的装置,精确度高,扫描范围较广,可做全身或任意兴趣部位测量。可采用任意扫描角度,免去变换病人体位的麻烦。可准确定位,能除去异位钙化的影响,同时也可行形态学与 BMC 结合诊断,提高对骨折的预测性,是目前最有效、最准确的诊断手段。

4. 定量 CT 测量 quantitative CT,简称 QCT。CT 的密度分辨力明显高于 X 线平片。组成 CT 图像的像素代表扫描层各部组织的衰减系数,可表示被测组织的物理密度。利用 CT 机进行骨矿密度(BMD)的定量检查,称为定量 CT。为防止扫描机自身飘移性所产生的误差,需使用盛有 K_2HPO_4 溶液及

水的校准体模进行校正。将扫描层 ROI 的 CT 均值,参考同步扫描的校准体模内各种溶液的 CT 值,按下列公式进行校正计算:

$$Cb = (Hb - HW / HK - HW) \cdot CK$$

H:CT 值; b:骨; W:水; K: K_2HPO_4 ; CK:体模内 K_2HPO_4 含量。

所测结果为 $1cm^3$ 容积内骨矿含量的 K_2HPO_4 毫克当量,以 mg/cm^2 表示。通常测定 $T_{12} \sim L_3$ 水平,QCT 有单能及双能两种。

QCT 主要反映代谢活跃的骨小梁状况,敏感性高,可选择最佳的测量部位,避免异位钙化的影响。利用高分辨力 QCT 进行 BMD 与骨形态结构的综合分析,可显著提高诊断的准确性。但因骨髓脂肪含量随年龄增长而逐渐增多,可引起 QCT 测量误差,且需借助复杂的三维组织结构数据处理系统才能测量股骨近端等部位。设备昂贵也限制了其应用。

Genant 曾建议以椎骨骨矿物盐密度(BMD)的 QCT 测值 $105mg/cm^3$ 作为骨折阈值。而国内学者李景学等认为以 $95mg/cm^3$ 作为骨折阈值较 $105mg/cm^3$ 更适于判断中国老龄妇女骨质疏松者的骨折危险性。

5. 定量 MRI 测量 MRI 研究骨小梁与骨髓交界面磁场梯度以评价骨小梁的空间排列是一种新方法,可通过形态学、骨矿定量及信号强度高低评估骨骼情况。目前尚未被临床应用,但可以认为它对骨质疏松的活体诊断将会有重大突破。

第二节 维生素代谢障碍

维生素 D 缺乏症

现代生化及生理学研究证实,维生素 D 是具有激素生物活性的维生素,是一种典型的类固醇激素。维生素 D_3 存在于动物组织及

鱼肝油中,也称为胆钙化醇;植物来源者称为麦角钙化醇即维生素 D_2 。钙化醇以前体形式广泛分布于自然界中,需经紫外线照射才能转化为钙化醇。成人日需量为 400U。维生素 D 进入人体后,在肝脏羟化,形成 $25-(OH)D_3$,与维生素 D 结合蛋白结合后随血循环进

入肾脏,在肾脏又发生一系列羟化,其中最重要的羟化就是1-羟化和24-羟化,前者生成 $1,25-(\text{OH})_2\text{D}_3$,后者生成 $24,25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 。 $1,25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 是维生素D的最重要代谢物,生物活性最强,也是维生素D的激素形式。它可以增强钙、磷在肠内的吸收,并与PTH一起参与调节骨吸收作用,也可使肾小管钙、磷重吸收增加。

佝偻病(rickets)和软骨病(chondropathy)主要是由于维生素D及其活性代谢产物缺乏,以及由此引起的钙、磷代谢紊乱,骨基质缺乏钙盐沉着,而致的骨骼病变。在婴幼儿骺板愈合以前称为佝偻病,在成人则称为软骨病或骨质软化病。在旧中国,尤其是北方,由于冬季较长,日照较少,某些哺乳条件较差的婴幼儿和多产或长期哺乳的妇女比较多见。目前这种病已明显减少,但在长期缺少户外活动、日照不足或周围环境污染严重的工业城市仍时有所见。另外,由于维生素D代谢障碍、肾病、遗传和药物等引起的佝偻病和软骨病却逐渐增多,其诊断也较困难,应予以足够的重视。

【病因】引起佝偻病、软骨病的病因很多。根据维生素D缺乏、吸收和代谢障碍,可将其可分为:

(一)维生素D缺乏

1. 饮食缺乏。
2. 内源合成不足 日照缺乏。
3. 需要量增加 妊娠、哺乳。

(二)维生素D吸收障碍

1. 胃 胃次全切除术后。
2. 肠 小肠切除术后,吸收不良综合征。
3. 肝胆 肝硬化、胆痿、胆管阻塞性疾病。
4. 胰腺 慢性反复性胰腺炎,慢性胰腺功能不全。

(三)维生素D代谢障碍

1. $25-(\text{OH})\text{D}_3$ 减少 抗癫痫药、肝胆疾病。

2. 维生素D依赖性佝偻病。

3. 维生素D依赖性Ⅱ型。

4. 肾性骨营养不良。

(四)肾脏病变

1. 遗传性低血磷症。

2. Fanconi 综合征。

3. 慢性肾功衰竭。

4. 远曲肾小管酸中毒(I型)。

5. 肾移植术后,髓样海绵肾、肾病综合征等。

(五)磷剥夺

1. 饮食磷减少或吸收减少 如口服Al(OH)₃凝胶、低磷摄入。

2. 肾小管磷重吸收障碍(肾漏磷) ①遗传性:X 联低血磷佝偻病;②获得性:散发性低血磷软骨病(磷尿症)。

(六)其他

1. 原发性矿化缺陷 低碱性磷酸酶血症。

2. 骨形成速度超过骨吸收 甲亢术后。

3. 某些肿瘤。

4. 镁缺乏。

5. 对类固醇激素敏感性增加。

【病理】佝偻病的主要病理改变是骨骺软骨矿化不良,骺板软骨不能矿化,骺板加宽,软骨细胞柱排列紊乱,正常结构消失。特征性变化主要在肥大带,而静止带和增殖带的组织结构是正常的。肥大带细胞柱的高度增加,细胞排列紧密、不规则,肥厚的细胞数目稀少,分布不均。骺板厚度增加,横径增加,可以超过骨端,而呈杯样或张开样变化。

软骨病是由于骨矿化减慢或停止,而使类骨质量积聚。在软骨病,骨的结构并无改变,皮质骨与小梁骨的关系仍保持正常。骨组织总量包括类骨质轻度增加,板层骨胶原无改变。在软骨病,细胞的大小和数目可作为骨

形成和吸收的动力学指标。体积大且活跃,呈立方形或柱形的成骨细胞,说明有新合成的类骨质;而破骨细胞增多说明有骨吸收。目前的研究还指出,在软骨病主要病理变化是矿化前沿(mineralization front)表面范围下降,矿化细胞率下降,矿化延迟时间增加,这已经过四环素、甲苯胺蓝单标或双标测定得到证实。

【临床表现】小儿佝偻病如发生于初生时,可因颅骨软化、前后囟门闭合延迟而呈方颅。1岁时,上肢及肋骨生长加快,可致腕部主要是尺骨下干骺端肿大,而呈手镯样畸形,胸骨前突,胸廓两侧塌陷,形成鸡胸。两侧肋骨与肋软骨联合处因肿大突出,称为串珠肋。胸骨剑突内陷,呈漏斗形,下位肋骨被膈肌牵拉而内陷,形成Harrison's沟。胸段脊柱可后突而呈驼背畸形。患儿开始行走后,由于下肢负重,干骺端两侧压力不均衡,可出现膝内翻("O"型腿)或膝外翻("X"型腿)。患儿颅骨囟门闭合延迟,乳牙萌出迟缓。患儿肌肉软弱和张力低,婴幼儿可发生全身惊厥或喉痉挛、窒息等。4岁以前,如佝偻病得到合适治疗,畸形可大部分自行矫正。肌病也可迅速得到改善。但严重畸形如膝内、外翻可长期存在。

成人软骨病多见于女性,早期症状不明显,开始时有腰腿痛,时好时犯。一般在冬末春初症状明显,夏末秋初缓解,妊娠末期、哺乳期加剧。随病情加剧,腰腿痛变为持续性,且发展为全身性剧烈骨痛,尤以大腿、胸壁及骨盆明显。病人行走困难,呈鸭步状态。起立和坐位均感困难,日常生活不能自理。轻微损伤如摔跤即可发生病理性骨折,尤以椎骨、肋骨及骨盆常见。严重时迫使病人卧床不起,不敢翻身。有多处畸形,如身高缩短、胸段脊柱后凸、腰段前凸,病人有驼背同时有脊柱侧弯。由于肋骨软化,胸廓两侧内陷,胸骨前突,胸腔缩小,可致呼吸困难。髌骨岬下倾、前凸,两侧髌臼因股骨头压迫而内陷,耻骨前突,骨

盆呈三叶畸形,可致分娩困难。软骨病病人也可由于血清钙降低而出现显性或隐性手足抽搐,或神经肌肉兴奋性增高的体征。

严重的佝偻病及软骨病,可以造成肺功能减低,静脉回流受阻,最终可发生肺心病、心力衰竭,为佝偻病、软骨病造成死亡的重要原因。

实验室检查:佝偻病、软骨病的典型血清生化改变是血钙略低于正常,一般在 $1.75\sim 2.25\text{mmol/L}$,碱性磷酸酶中度升高, $10\sim 15$ 布氏单位。血磷明显低于正常,一般在 $0.30\sim 1.29\text{mmol/L}$ 。尿钙减少,24小时尿钙排出量一般在 1.25mmol ,甚至不能测出。

【X线表现】

(一)佝偻病 活动期,有以下特征:

1. 骺板增厚、膨出,呈展开状。主要与软骨细胞肥大、矿化不良有关。
2. 干骺端骨小梁紊乱、稀疏、粗糙。干骺端由于生长板的异常应力而使中央部凹陷,干骺端加宽呈杯口状,边缘呈毛刷状(照片21-3)。
3. 骨骺核骨化中心异常,骨骺边缘不整,骨化中心出现延迟、形状小、密度低且不规则。
4. 全身骨骼骨质普遍稀疏,皮质变薄,骨小梁粗糙,新鲜或病理骨折也不少见。
5. 由于骨支撑能力大大减弱,长骨常有弯曲畸形,呈膝内翻或膝外翻,弯曲长骨凹面骨皮质常有增厚(照片21-4)。
6. 胸廓呈鸡胸状,肋骨骨质稀疏,前端与软骨交界处膨大如串珠(照片21-5),重者可压迫肺组织而造成肺不张,并在不张基础上并发感染,称为佝偻病肺炎。
7. 颅骨囟门闭合延迟,颅骨骨质疏松,头呈方形。
8. 佝偻病经治疗后,干骺端预备钙化带先出现并逐渐加厚,干骺端边缘清楚而规则,骨骺骨化中心先出现环状致密影,逐渐增厚,

并与骨化中心中央骨质相融合。

(二) 软骨病

1. 全身性骨质密度减低,骨小梁及骨皮质模糊不清,呈绒毛状改变。

2. 骨畸形明显。由于骨质较正常软,可使长骨弯曲而呈各种畸形,以髌内翻和膝外翻最为常见。髌臼内陷使骨盆呈三叶状。脊椎椎体上下缘呈半月形凹陷,使椎体呈鱼尾状,椎间隙变宽。

3. 假骨折线的形成,即 Looser 带。一般认为假骨折线实际上是愈合不良的不完全性骨折。这种假骨折线常发生在动脉的旁边,故认为可能与动脉搏动有关。典型表现为部分或全部贯穿骨骼的宽约 0.5cm 透光线,常累及骨皮质并与骨皮质垂直。一般无骨痂形成,且多为两侧对称存在。好发部位为耻骨、坐骨上下支、肋骨、股骨上段、尺骨及肩胛骨(孟颈部)。

典型的佝偻病、软骨病诊断比较容易,但确定诊断往往需要根据病史、症状、体征、血清生化检查和 X 线表现,进行综合分析。

维生素 D 中毒

【病因】维生素 D 是具有激素生物活性的维生素,但易误认为是营养品,特别是为了预防佝偻病而大剂量应用维生素 D,可引起中毒,国内临床也有不少报道。另外为治疗肺结核和类风湿性关节炎等而大量应用维生素 D,也可引起维生素 D 中毒(hypervitaminosis)。个体对维生素 D 的耐受性不一致,一般认为每月应用剂量超过 10 万 IU,用药总量在 40 万 IU 以上,即可发生维生素 D 中毒。

【病理】骨骼病理改变主要为骨内破骨细胞吸收,大量新生血管增生,新分化的成骨细胞中毒坏死。

【临床表现】本症主要症状为高血钙引起肾排钙增多,造成肾脏损害及肾脏钙化。轻

者,早期表现为倦怠、口渴、厌食、尿急和多尿;晚期可出现呕吐和腹泻,严重者呕吐后伴有高热和脱水,部分病例可出现昏迷、惊厥、腹部痉挛等,甚至可以引起死亡。血中钙磷含量均增加。

【X 线表现】骨骼 X 线检查应重点观察前臂骨,包括手与腕掌骨。其主要 X 线表现有骨疏松、骨硬化及转移性钙化。

骨疏松改变与纤维囊性骨炎相似,可有掌骨和尺桡骨骨膜下吸收,皮质表面模糊,皮质骨松化。

骨硬化表现为腕骨化骨核有较厚的环形钙化带;尺桡骨远端干骺端均匀硬化,不见骨小梁;尺骨近端干骺部广泛硬化、均匀;骨结构消失;骨干密度增高,髓质与皮质界限消失;皮质骨增厚;可见到骨膜反应。

转移性钙化可见于大的关节内、四肢血管壁、心脏、肺、胸膜、支气管、肾脏、胃粘膜、胰腺、皮肤、皮下组织、肌肉、大脑镰、脉络丛等。这些部位的钙化 CT 检查会显示得更为清楚。

维生素 A 缺乏症

维生素 A 缺乏症(vitamin A deficiency)是由于食物中摄取的维生素 A 不足(例如营养不良)或者体内吸收利用维生素 A 障碍,即可引起此病。此时,需动员肝内蓄积的维生素 A,以供需要,故肝胆系统疾病往往是维生素 A 缺乏症的主要原因。

维生素 A 的主要作用是维持视网膜中视紫质的正常代谢及功能,保持上皮细胞的正常结构和促进骨骼的正常发育,所以维生素 A 缺乏的病理改变及临床症状也以这三个方面为主:视紫质再生及产生不足可引起夜盲;上皮细胞萎缩和角化,可致眼干燥症,使角膜混浊,形成溃疡,甚至角膜穿孔而失明。肺部脱落的角化细胞阻塞支气管,可造成肺部感染、肺不张和肺气肿。皮肤毛囊角化。

骨骼系统改变主要是软骨内化骨停顿,骨膜化骨仍继续进行,因而骨的纵径生长受阻,长管状骨变短、变细。肾小球和肾盂上皮细胞角化使肾功受损,可引起骨质疏松。

维生素 A 缺乏症 X 线表现为骨骼普遍性疏松,骨小梁稀疏,长骨变短变粗,颅骨可表现颅缝闭合延迟,牙齿萌出晚。

维生素 A 中毒

【病因】维生素 A 中毒(hypervitaminosis A)是医源性疾病。例如为了治疗皮肤疾患而长期连续服用大量维生素 A,或者为了预防佝偻病而在幼儿出生后不久即大量喂食鱼肝油。众所周知,鱼肝油是维生素 A、D 的复合制剂。一般认为每日 6 万~60 万单位长期服用即可发生维生素 A 中毒。

【病理】维生素 A 中毒可引起普遍性关节软骨坏死。随着给药时间的延长,坏死程度逐渐加重。坏死可由深层细胞向表面伸延,由于深层软骨坏死,关节软骨下骨板也可有吸收,可引起骺板软骨增殖层细胞基质减少、肥大细胞消失及成骨障碍。对骨的伤害轻微,仅见骨膜血管增生、扩张,骨膜肥厚及骨膜下骨吸收。骨髓的变化为静脉窦扩张、充血,骨髓细胞增多。

【临床表现】一般在用药 6~15 个月才出现症状。临床上常见肝大,但肝功能无异常。可有皮疹、皮下疼痛性肿胀、四肢疼痛、口唇干裂、毛发粗糙等。血中维生素 A 含量异常增高,可达 1 000mg/L 以上。所有症状在停药后均可迅速好转,快者停药 72 小时内症状即可消退,但血中含量需半年才能恢复正常。

【X 线表现】过去文献报道的维生素 A 中毒骨骼表现中有诊断价值的 X 线征象众说不一。国内王云钊等认为这些 X 线征象实际是维生素 A 中毒与维生素 D 中毒的混合,因为这些病例多系服用浓缩鱼肝油过量所致。纯维生素 A 中毒的征象主要为:

1. 干骺端骺板下骨小梁稀少,但骨小梁仍排列整齐,清楚可见。

2. 关节软骨下骨板变薄,骨性关节面模糊,有些接近消失而呈断续不连样改变。

3. 骨干骨膜下骨吸收,可使骨干收缩过度,形如细丝。皮质表面失去锐利的边缘而变模糊,皮质中有细条状透亮阴影,示有皮质骨松化。

以上为维生素 A 中毒的早期变化。

4. 骨干骨膜下新骨形成,在中毒症状明显的病例均可见到。好发于尺骨、跖骨(可累及一或多根跖骨,第 1 跖骨从不累及)、腓骨,其次为胫骨、股骨、锁骨、肋骨、肱骨。骨膜下新骨的厚度不等,范围不一,多数至干骺端突然终止,可呈波浪状、薄壳状、层状和梭状。骨膜反应与原骨皮质之间有一透亮间隙,在中毒症状消退时,新骨与皮质骨相融合,表现为骨皮质增厚。

5. 干骺端临时钙化带有不同程度的密度增高,如细线状向两侧突出,与骨干皮质的连线相连续,构成鸟嘴状(照片 21-6)。

6. 骨骺边缘的变化与干骺端临时钙化带的变化类似,有一个密度较高的环,如指环样改变。

7. 部分病例由于骺板软骨细胞生长障碍,表现为骺板软骨变窄,甚至消失,称为骺线早闭,若进一步发展则可使骨骺被包埋在干骺端内,称为“骨骺包埋畸形”,可导致患儿两下肢缩短畸形。这种异常可多发,常见于双侧股骨远端、胫骨远端,也有少数累及双侧胫骨近端,也可仅累及一侧股骨或胫骨。

8. 头颅骨改变主要为颅缝增宽(冠状缝、人字缝),前囟饱满扩大,颅缝周围骨质硬化,密度增高。

【鉴别诊断】

(一)婴儿骨皮质增生症 发病年龄小于 4~6 个月。临床表现为持续性发热,白细胞增加,血沉增快。X 线表现为广泛性骨膜增

生,好发生于下颌骨与肩胛骨。发生于管状骨的骨膜增生可延续到骺端临时钙化带,似包壳样。无骨塑型失常及干骺端临时钙化带鸟嘴样改变,与维生素 A 中毒不难区别。

(二)坏血病 坏血病的骨髓内骨小梁几乎消失,呈毛玻璃状,周围呈细环;干骺端临时钙化带增宽增厚,与骨干皮质延长线不连续,呈角样征;临时钙化带的骨干侧有一狭窄透亮带——坏血病线;骨膜下血肿机化呈包壳样,可连同干骺端临时钙化带一起包进。这些改变与维生素 A 中毒均有明显不同。

维生素 C 缺乏症

【病因】抗坏血酸是经化学合成的维生素 C,在人体内不能合成,全赖以从食物中摄取。维生素 C 广泛存在于新鲜蔬菜、水果内。只有长期缺乏新鲜蔬菜、水果,才可能患维生素 C 缺乏症(vitamin C deficiency)或坏血病(scurvy)。

目前临床上所见的病人,几乎都是人工喂养的婴幼儿。成人中偶见于个别偏食或饮食习惯乖僻者。

【病理】维生素 C 参与细胞氧化还原和某些氨基酸的羟化作用,同时维生素 C 也是硫酸软骨素形成的必要成分。所以维生素 C 缺乏时的主要病理变化是结缔组织不能形成和维持细胞间质,除胶原蛋白外,骨粘蛋白、软骨粘蛋白和毛细血管内皮细胞间的粘合质等的形成均发生障碍。毛细血管易于出血,此种出血可见于任何脏器,在骨骼表现为骨膜下出血,多见于长骨两端,重者可见于骨干。此外,由于维生素 C 缺乏使成骨细胞和破骨细胞的活动均减低,故呈静止状态,显示为骨小梁萎缩,皮质变薄。在化骨过程中,骨基质形成障碍,但骨基质内的钙盐沉着不受影响。骨骼变化以生长活跃的干骺端最为显著。由于成骨活动受抑制,软骨细胞增殖缓慢,干骺端临时钙化带破骨性吸收减少,软骨转变成

骨的过程停滞,但软骨内钙化却正常进行,故临时钙化带增宽而致密,但不坚实。于临时钙化带的骨干侧,新骨形成不足。骨髓的变化与干骺端相似,其周围相当于临时钙化带的部位形成致密的环状钙化,而中心骨化部分的骨小梁稀疏。

【X 线表现】

1. 普遍性骨质稀疏 表现为骨密度减低,骨小梁稀疏变细,小梁结构可消失而呈毛玻璃状。骨皮质变薄,严重者可呈发线状,如铅笔素描,至干骺端可完全消失(照片 21-7~9)。

2. 临时钙化带增厚增宽致密,称为 Fraenkel 或 Trummer 带。此带一般在 1~2mm,宽者可达 4~5mm(照片 21-7~9)。

3. 坏血病带是指在临时钙化带的骨干侧,出现一条横行透明带,无小梁结构,可横贯全骨干或限于一部呈斑点状。横贯型有时呈窄带状,边缘清晰;有时较宽,边缘不清,可称为坏血病区(照片 21-8)。

4. 干骺端临时钙化带的骨干一侧或两侧性骨皮质与骨松质缺损,在 X 线上呈三角形透亮区,称为角征。该区域极脆弱,易发生不完全性骨折而引起骨髓分离。多见于胫骨上角。

5. 骨髓下骨软骨骨折 由于增宽的临时钙化带和坏血病带均属脆弱易损部位,轻微的外力甚至正常的肌肉拉力,即可引起临时钙化带的细碎折断及坏血病带的不完全乃至完全骨折,并可伴有骨髓分离、干骺分离及临时钙化带嵌入骨干等情况(照片 21-8)。

6. 侧刺与纵刺 侧刺是骨软骨骨折时,钙化软骨随骨髓侧移,超越皮质外缘而成,常多发,表现为与临时钙化带相连的横行刺样阴影,超越皮质向外延伸(照片 21-7、10)。纵刺是干骺端沿皮质边缘向骨髓侧突出的刺样阴影,可能是部分钙化软骨向干骺端陷入,使皮质显得相对突出所致(照片 21-8)。

7. 骨膜下出血 早期少量出血时,钙化的骨膜呈平行线状(照片 21-9),有时与骺分离的侧刺相连,形成三角形阴影,为坏血病的特征表现;中量出血,多位于骨干末端;大量出血可包围全骨干。骨膜钙化自干骺端开始,先在血肿边缘形成短线状阴影,逐渐包围整个血肿而呈蛋壳样。血肿全部钙化时,可呈棒状、三角形、梭形或哑铃形。随血肿出现的时间延长,血肿密度逐渐增加,体积逐渐缩小,最后可随骨的生长与塑型而成为皮质的一部分,但常需一年以上的的时间。

8. 骨骺的边缘钙化带增厚,中心骨小梁消失,呈中空的环状,称为环征或 Wimberger

环。在膝部较明显(见照片 21-7、8)。

9. 骺板变窄 是软骨细胞生长减低或停止,软骨基质形成障碍所致(见照片 21-7、8、10)。

10. 干骺端增宽 是干骺端边缘部软骨细胞柱受纵向压力作用而向两侧偏斜,加之软骨膜下软骨细胞增生活跃,改变了软骨内化骨的方向,使干骺端增宽。

11. 各种维生素缺乏常合并存在,在坏血病 X 线征象基础上兼有佝偻病的 X 线表现,如干骺端边缘模糊,骺板增宽,胫腓骨弯曲,环状骨化中心的部分边缘消失等。

第三节 肾性骨病

肾性骨营养不良(renal osteodystrophy)简称肾性骨病(renal osteopathy),是由各种慢性肾脏疾病所引起的钙、磷代谢障碍,酸碱平衡失调,维生素 D 代谢异常及继发性甲旁亢等所造成的骨骼损害。肾性骨病在儿童期称为肾性佝偻病(renal rickets),成人期称为肾性软骨病(renal chondropathy)。肾性骨病可由肾小球功能衰竭和肾小管功能障碍引起。前者可发生于慢性肾小球肾炎、慢性肾盂肾炎、肾动脉硬化、肾结核、多重肾、尿路梗阻等,引起弥漫性肾脏病变,导致肾小球滤过率下降,故称为肾小球性骨营养不良(glomerular osteodystrophy)。肾小管病变多数为先天性肾小管功能缺陷,如抗维生素 D 性佝偻病、Fanconi 综合征和肾小管酸中毒等,又称为肾小管性骨营养不良(renal tubular osteodystrophy)。现分述如下:

肾小球性骨营养不良

【病因和发病机制】分先天性和后天性两类。先天性包括多囊肾、输尿管瓣膜、迷走血管压迫输尿管、巨输尿管症等;后天性包括慢

性肾小球肾炎、慢性肾盂肾炎、肾结核和引起尿路梗阻的其他疾病。

发病机制目前尚有争议,一般认为后天性肾小球性骨营养不良的发病机制与高血磷状态及抗维生素 D 作用有密切关系。

1. 磷潴留 一般饮食条件下,正常人的磷 70% 由肾脏排出。慢性肾衰时肾小球滤过磷减少,因而肾排磷亦少,导致磷潴留,血磷增高。在高血磷影响下,可使血钙主要是钙离子浓度下降,从而刺激 PTH 分泌增多,导致继发性甲状旁腺机能亢进。而 PTH 可动员矿物盐释放,进一步增高了血磷。磷潴留后,还可使小肠吸收钙减少,加上尿毒症晚期病人的食欲不振、恶心、呕吐,更加重钙的负平衡,而引起钙磷代谢紊乱。

2. 维生素 D 代谢障碍 正常低血钙兴奋 PTH 分泌,后者再促进肾脏形成 $1,25-(OH)_2D_3$,使肠钙吸收增加。PTH 与 $1,25-(OH)_2D_3$ 作用于骨细胞,使骨钙释出,促进肾小管重吸收钙以保持平衡。慢性肾功能衰竭时,肾小球滤过率(GFR)减少,引起负钙平衡,出现抗维生素 D 现象, $25-(OH)D_3$ 和

1,25-(OH)₂D₃ 这两种活性物质均减少,是造成肾性骨病骨矿化减少的主要原因之一。

3. 继发性甲状旁腺机能亢进 肾衰早期,由于肠钙吸收减少,血钙降低,可引起继发性甲状旁腺机能亢进。增高的PTH作用于骨组织,使骨吸收加强,骨钙外移,血钙升高。PTH作用于肾小管时,可使肾小管重吸收磷(TRP)减少,增加尿磷排出,使血磷水平有所下降。由于继发性甲旁亢程度不同,因而钙磷代谢紊乱表现亦有所区别,当发展严重时,病人的骨病变与原发性甲旁亢难以区别。还由于肾脏有使PTH失活与分解排泄的能力,当肾衰加剧时,分解PTH能力下降,PTH半衰期延长,PTH碎片蓄积,更加剧了PTH对骨吸收的作用。

4. 酸中毒 酸中毒是肾性骨病的发病因素之一。酸中毒可引起高尿钙及兴奋PTH分泌增加,使骨吸收作用加重。还可使骨盐中的碳酸盐溶解,使骨组织中的钠、氢离子和碳酸盐及枸橼酸盐增多,钙、磷离子减少,骨组织加速溶解吸收,破坏加剧,故酸中毒对新骨钙化和旧骨脱钙吸收都是一种有害因素。

【临床表现】肾性骨营养不良发病缓慢,开始常无自觉症状,其临床表现与肾脏原发疾病及发病时间有关。可有恶心、呕吐、浮肿、尿少、夜尿多、血压增高、贫血、腹水、酸中毒、肾区痛、精神神经症状和骨病症状。儿童发病者,多有生长发育落后,患儿表现消瘦乏力、颅骨软化、腕踝肿大、串珠肋、驼背、鸡胸、膝内翻、膝外翻等,与一般维生素D缺乏性佝偻病相似。如为成人,多有腰腿病,可发生病理性骨折。晚期重症病人,脊柱、骨盆和下肢可表现明显畸形,关节活动障碍。

实验室检查 主要为肾功能下降,如血NPN值升高,BUN值升高,血pH值低,有酸中毒。低血钙、高血磷、24小时尿磷值低。

【X线表现】

1. 骨质疏松 在肾功能衰竭早期即可

有骨矿物质含量降低,出现骨质稀疏表现。常见于腰椎及骨盆部位,表现有骨皮质变薄,骨小梁稀疏变细,骨密度减低(照片21-11、12),严重者可发生病理性骨折。

2. 骨质软化 儿童期表现为佝偻病,骺板增宽,干骺端散开呈杯口状,临时钙化带模糊,以尺桡骨远端出现最早,之后可扩展到全身。骨骺的出现及骨化延迟和骨弯曲变形(照片21-12、13),偶可见到假骨折(照片21-11)。成人表现为软骨病,主要有假骨折、骨盆三叶样变形和椎体双凹变形。

3. 继发性甲状旁腺机能亢进的表现也称纤维囊性骨炎,主要特点为骨膜下骨吸收、骨皮质变薄、骨内膜吸收、软骨下骨吸收、骨小梁吸收及棕色瘤。除棕色瘤较原发性甲状旁腺机能亢进为少见(发生率1.5%~1.7%)外,其余改变可比原发性甲状旁腺机能亢进更显著。

4. 骨质硬化 是肾性骨病的特征性改变之一,出现率为20%~70%。X线表现为骨小梁增粗或互相融合,可有弥漫性骨密度增高,严重者骨皮髓质分界不清,骨结构消失。椎体可呈分层状密度增高,即椎体上下1/3密度增高,中1/3骨密度相对不高,呈浓淡交替的三层带影,Dent及Hodsen把这种改变形容为“橄榄球衫征”,其发生机制可能为PTH作用于成骨细胞和破骨细胞,因而使骨质疏松和骨硬化同时发生。颅底骨硬化呈象牙样增厚,四肢骨硬化以骨端为著,儿童骨硬化时干骺端密度增高。骨硬化一般见于病程较长的病人,成人需3~4年病程,儿童在一年左右。

5. 骨骺滑脱 肾性骨病严重时,常有此表现,系骨骺区骨质吸收,使骨骺软骨板骨折,发生移位所致,多发生于双侧股骨近端,常双侧同时滑脱。

6. 软组织钙化 相当多见,与高血磷和钙磷离子乘积增高有关。此外,酸中毒、局部

软组织损伤、PTH 和降钙素增高也有一定影响。多发生在关节周围、皮下组织、血管壁及内脏等部位。关节周围软组织钙化在 X 线表现为条状或斑片状,血管壁钙化可为小而弥漫致密的、表示为动脉粥样斑的钙化;也可为管形钙化影,表示为动脉中层的钙化。也有关于关节软骨、半月板、角膜、巩膜、结膜及乳腺钙化的报道,内脏钙化(肺、肾、胃、心脏和肝脏)少见。

肾小管性骨营养不良

一、抗维生素 D 性佝偻病

【病因】本病于 1937 年由 Albright 首先报告并命名为抗维生素 D 性佝偻病。1941 年 Christensen 发现本病呈家族性发生。1958 年 Winters 证实本病为 X 伴性显性遗传,为 X 染色体短臂部分基因缺陷所致。因肾近曲小管上皮细胞磷转运系统功能障碍,引起磷的重吸收障碍,使大量磷由尿中排出并低血磷症。同时肾近曲小管上皮细胞线粒体 1-羟化酶活性低下,导致 $1,25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 合成障碍,使类骨质矿化减少。

本症也称 X 伴性遗传性低磷酸盐佝偻病。

【病理】此种病人的骨骼和牙齿组织与其他佝偻病有明显不同,其特点为类骨质层扩大和骨陷窝周围区不见矿化,骨吸收程度略有增加,破骨细胞计数稍微升高。婴儿牙齿的小球间冠齿质矿化和形成障碍,釉质发育不全和矿化不足。其骨异常有两种类型:一种是骨骺区呈软骨病的外观,有明显扩展的增殖软骨区,伴有类骨质增多和广泛的扭曲血管侵入,与维生素 D 缺乏性佝偻病完全相同;另一种类型为长骨骺致密骨变形,活检显示哈弗系统和小梁呈异常不规则镶嵌形式,并可有活动吸收的成骨细胞分界区增加,用新鲜未脱钙切片研究,呈低密度骨的陷窝周围“晕”和缓慢的骨转换,组织学表现有 Paget

病或甲旁亢的某些特点。

【临床表现】本症病人生后均正常,随年龄增长,体征逐渐出现并明显,多在 2 岁后方引起注意,至成年更引人注目。身材矮小主要是由于生长迟缓和下肢弓形弯曲所致。随着下肢和椎体畸形的加重,身高可呈负增长。本病在同一家族中,男女均可患病,但女性发病率低于男性,一旦发病则与男性同等严重。

实验室检查的主要生化异常为低血磷。血清碱性磷酸酶(ALP)在有佝偻病病人可升高。尿钙低,尿磷排泄量增多。

【X 线表现】本病在儿童表现为佝偻病,在成人表现为软骨病和骨关节畸形。

1. 骨密度减低 骨质疏松改变明显。骨小梁稀疏,皮质变薄,椎体上下 1/3 可有两条横行致密影。

2. 长骨干骺端改变 在小儿长骨干骺端呈杯口样,临时钙化带模糊呈毛刷样,骺板增厚,骨骺可有凹陷变形。在髌骨翼和坐骨周边,于骨骺下方出现一条宽 5~10mm 的带状透亮区,边缘模糊,称为骺下疏松带。成人长骨骨端粗大扩张。

3. 骨关节畸形 脊柱可有侧弯后凸,椎体扁平或双凹变形,椎间隙增宽;骨盆呈漏斗样,骨盆壁内凸;下肢骨弯曲,可有髓内翻、髓外翻、膝内翻、膝外翻畸形;上肢骨及锁骨也可有弯曲畸形;距骨可变扁,腕骨可呈堆积状。膝、踝、腕关节骨性关节面可有硬化、囊变,关节面不光滑,骨性关节面模糊等改变。

4. 假骨折 见于成人,骨皮质出现横行透亮裂隙,可贯穿长骨横径或仅累及一部分。可两侧对称存在。好发部位为股骨、肋骨、尺骨、胫腓骨等。

5. 骨硬化 主要在椎体上下 1/3、髌骨体部和耻骨等处,表现为无骨结构的均匀密度增高区,为骨转换的征象之一。病理表现为密集的编织骨。

【鉴别诊断】

(一)维生素D缺乏性佝偻病 与本病X线表现相似,但维生素D缺乏性佝偻病发病年龄小,多在6个月~1年之内,常有低钙引起的手足抽搐表现,血钙低,血磷和尿磷正常,补充常量维生素D及补钙治疗后很快好转,而本病用常规量维生素D及钙制剂治疗无效,需用维生素D和口服磷联合疗法。

(二)肾小球肾病 有慢性肾病史,肾功能异常,血清磷升高。

(三)继发于某些肿瘤的低血磷症 称为肿瘤性低血磷佝偻病,切除肿瘤后低血磷和骨软化消失。

(四)骨质软化型氟骨症 小儿氟骨症可出现干骺端增宽、骨质疏松与硬化相间的横行带。但骨端膨大仅限于干骺,不出现杯口及毛刷征。成人骨质软化型氟骨症X线表现与本病极相似,X线鉴别困难,需结合流行病区生活史、氟斑牙、尿氟等临床资料方能鉴别。

二、肾小管酸中毒

肾小管酸中毒(renal tubular acidosis, RTA)多为遗传性,可由近曲小管、远曲小管或近、远曲小管联合病变引起。主要为肾小管重吸收磷减少,使尿磷增多,血磷减少,引起抗维生素D性或维生素D依赖性佝偻病或软骨病。病因分为原发性和继发性。前者为常染色体显性遗传,有家族史。后者可因不同疾病、重金属中毒、药物中毒引起。根据病变部位可分两型。

(一)I型肾小管酸中毒 属常染色体显性遗传,由于主动分泌 H^+ 能力降低,尿液不能酸化,尿pH值升高,血pH值降低, CO_2CP 下降,引起酸中毒及电解质紊乱。大量 Na^+ 、 K^+ 、 Ca^{2+} 自尿中排出,引起低血钠、血钾低。因氯排出下降,血氯上升,出现慢性高氯性酸中毒。骨钙释出,由尿排出,发生低血钙,且可引起继发性甲状旁腺机能亢进。尿磷增多,肾小管酸中毒使血磷降低。酸中毒及低血钙、低血磷使骨质矿化障碍,进而发生软骨病,病人

表现有骨痛、骨畸形、假骨折和牙松动等。尿钙高可发生肾结石,病人可有肾绞痛发作、血尿、尿路感染或梗阻,严重者可发生肾功衰竭。

X线可表现为典型佝偻病(或软骨病),常有假骨折及肾钙化或结石。纤维囊性骨炎少见,骨硬化少见(照片21-14~17)。

(二)II型肾小管酸中毒 多为遗传性。后天获得性者,常见于使用磺胺药,过期四环素、链霉素等药物中毒后使肾小管病变,为近曲小管回吸收 HCO_3^- 障碍所致。主要表现为氨基酸尿、葡萄糖尿、磷酸盐尿、尿酸排出增多,血pH值降低,尿pH值呈中性或酸性,血氯升高呈高氯性酸中毒,尿钙排出多,血钙下降,血磷下降,ALP升高,有骨质疏松和骨软化的X线表现(照片21-18、19)。

三、范可尼综合征

【病因和病理】Fanconi于1972年首先报道及描述本病,属常染色体隐性遗传疾病,肾近曲小管有多种功能异常及转运系统缺陷,可能与酶缺陷有关。肾小管上皮扁平,管壁变薄,管腔狭窄缩短,引起功能减退肾小管重吸收功能减退,可出现糖尿、磷酸尿、氨基酸尿、蛋白尿、多尿、脱水及高氯性酸中毒。病骨干骺端改变与佝偻病非常相似,为临时钙化带形成不良并存在着成熟的软骨细胞及不规则未钙化的类骨质。

【临床表现】本症病程可持续5~30年以上,可表现为:①肾病症状如浮肿、乏力、贫血、腰酸、腿痛、头晕、视力减退及尿路感染症候群。②肾小管酸中毒症状。②骨病症状如多发性、对称性假骨折,佝偻病表现:骨质疏松、骨软化、骨畸形及病理骨折。还可继发甲旁亢,骨痛明显,严重时卧床,生活不能自理。①实验室检查发现有胱氨酸尿、糖尿、蛋白尿,尿钙、尿磷、尿酸排出均增高,尿比重约1.010左右。血ALP、氯、NPN及BUN均增高,血钾、钠、钙、磷、尿酸、 CO_2CP 及pH值均

降低。如有继发性甲旁亢,TRP 及活性维生素 D 减少,PTH 增高。

【X 线表现】单凭 X 线表现不能与佝偻病及软骨病相区别。

第四节 其他代谢障碍

斯 泼 芦

【病因和病理】斯泼芦(Sprue)主要指亚热带性斯泼芦,即亚热带性口炎性腹泻,为一种吸收不良综合征。儿童和成年人均可患病,因摄食麸质食物而加剧。病因不明,可能与遗传因素有关。病理发现近端肠粘膜绒毛组织脱失,表面上皮细胞变性,吸收功能严重障碍。

【临床表现】本病特点为腹泻粪便量增加,呈泡沫状或油脂状(脂肪痢),恶臭,偶可仅排便量多而无腹泻。腹部膨胀,肠胃胀气,消瘦、纳差、虚弱。小儿型起病隐袭,其特征为易兴奋,食欲不振,虚弱,消瘦,生长迟缓,并有乳糜泻危象。成人型特征为倦怠无力,呼吸困难,杵状指,骨痛,肌肉痉挛,手足抽搐,晨间腹胀,巨结肠及皮肤色素沉着。

【X 线表现】小儿型骨骼明显疏松,尤以长骨的松质骨为著。松质骨密度减低,皮质变薄。长骨骨干变细,干骺端蘑菇状增宽,骨骺不规则。在干骺端可有数条横行钙化带,每一条示一次急性发作。成人型 X 线表现可有骨质疏松、骨质软化。骨疏松常不明显,骨软化常于耻骨支见到假骨折线,在较少情况下于肋骨及长骨也能见到假骨折线。

Milkman 综合征

Milkman 综合征 (Milkman's syndrome) 亦称 Milkman-Jooser 综合征、Jooser-Debray-Milkman 综合征,为骨质软化的一个类型。

【病因】此综合征的病因不明,有以下几

种学说和见解:①是钙磷代谢失调引起的骨质软化症的一个类型;②发生不全骨折后,骨缝间新生类骨组织钙化不足;③可能与邻近动脉的搏动性腐蚀有关;④为骨骼与负重不相适应时,破骨活动超过成骨的结果。

【临床表现】本病多见于妇女,起病缓慢,主要症状为下肢及腰部间歇性疼痛、活动障碍及疲劳感。晚期,由于骨骼变形,可引起肢体缩短,严重病人可卧床不起。化实验室检查无异常发现。

【X 线表现】以管状骨及扁平骨中对称性、多发性密度减低的裂隙为特征,该裂隙称之为 Looser 带或 Milkman 裂隙。裂隙的宽度为 1~10mm,以 1~2mm 多见。与骨干长轴垂直,可部分或全部横贯骨骼,边缘清晰稍有硬化,其附近不出现钙化的骨痂。该裂隙好出现在受强力牵引且常使用的部位,如两侧耻骨支、股骨粗隆间部、尺骨近中 1/3 交界部,桡骨远中 1/3 交界部,肩胛骨腋缘、髌骨、锁骨中部及第 3 掌骨中部。

可伴有全身骨质软化改变。

【鉴别诊断】骨质软化症时的假骨折线仅限于骨盆部及股骨近端,不同于本症。畸形性骨炎、骨纤维异常增殖症和成骨不全也可见到假骨折,但具有各自的特殊 X 线表现,鉴别不难。

淀粉样变性骨病变

淀粉样变性(amyloidosis)是指淀粉样蛋白在身体各种组织内的蓄积,当病变进展时,可吞没实质细胞,从而使受累器官损伤。本病分原发性、继发性、家族性,伴有多发性骨髓瘤者及伴有家族性地中海热者,最常累及肾、

心血管、肺、消化道、肝、脾,亦可见于呼吸道、舌、皮肤、眼、肾上腺及神经组织。侵及骨与关节者罕见,国内于1964年首次报告以来,仅有少数个案报告。

【病因和病理】病因不明,常并发于长期慢性感染性疾病或恶性肿瘤,尤多见于骨髓瘤。

受累器官显示淀粉样浸润,以血管壁受累最早。淀粉样变性的骨关节病变分关节周围型和骨内型两种:

(一)关节周围型 可累及多数大关节,骨膜、关节囊、邻近的肌腱、韧带都有淀粉样沉着物浸润,关节囊和关节囊周围组织的浸润,可造成关节周围组织肿胀。关节腔内的大量淀粉样沉着,可对关节软骨下骨组织或关节旁骨组织形成压迫性侵蚀。

(二)骨内型 淀粉样沉着物存在于骨髓间隙之网状细胞系统和血管壁内,可引起广泛的骨疏松,也可因血管周围淀粉样沉着物而引起缺血性坏死。

【临床表现】好发于40~60岁,以下临床症状有助于确诊:①巨大的畸形肿块,对称、多发、无痛、不发热,不像肿瘤;②巨舌,表面光滑,味蕾消失,并有小结节,口唇颊部亦有多数小结节;③关节附近广泛骨破坏;④贫血及蛋白代谢紊乱,血清白蛋白减少, α 球蛋白增多。关节以肩、肘、髌部易累及。主要症状为关节肿胀、隐痛和活动受限,当肿胀逐渐加重,影响活动和远端血运时,则可发生肢体浮肿。关节可有半球形无痛性肿块,有静脉曲张,触之有波动感,但皮色正常。易发生病理骨折,脊椎的病理骨折,严重者可致瘫痪。

【X线表现】关节周围型常多发性、对称性累及关节,表现为关节部软组织肿胀,靠近关节的骨端可显示有较多的直径1~5cm的大小不等溶骨性破坏区,边缘清楚,无硬化,亦无死骨形成和骨膜反应。随病变进展,可发生压迫变形、病理骨折或半脱位。

骨内型可显示广泛的骨质疏松和囊状骨质破坏,可引起股骨头缺血性坏死,在椎体可引起压缩骨折,呈楔形。

【鉴别诊断】

(一)骨转移瘤 局部剧痛,肿块较小,病变常非对称性发生,多为融冰样破坏,边界不清,血ALP升高。

(二)多发性骨髓瘤 疼痛剧烈,全身情况差,病变进展快,骨破坏呈穿凿样,关节区无肿块,血钙可升高,尿中Bence-John蛋白阳性有助于鉴别。

(三)类风湿性关节炎 常双侧对称发病,好侵及手、足小关节,关节间隙变窄,骨破坏常开始于关节边缘。

(四)甲状旁腺机能亢进 无软组织肿块,有指骨骨膜下骨吸收为其特征性改变,从不累及关节。实验室检查血钙和ALP均升高。

婴儿高血钙症

高血钙病(hypercalcemia)是一种综合征,可因多种原因引起,概括为三类:①原发性甲状旁腺功能亢进;②异常肿瘤组织的存在或骨代谢活动的增加,如甲亢造成骨转换增加;③维生素D过量或过度敏感,骨钙动员增多,以及通过胃肠粘膜的钙输送增加。

婴儿高血钙症(infantile hypercalcemia)又称特发性高血钙症(idiopathic hypercalcemia),可能与维生素D敏感性增加有关,有先天性维生素D及其有关物质的代谢障碍,属于先天性代谢紊乱疾患。

【临床表现】多在1~2岁时发病,食欲减退,便秘,肌肉无力,智力障碍,身高正常,但体重较轻,有特殊面容,即所谓“小鬼”状面容:内眦赘皮变宽,鼻被牵引,鼻尖向上翻转,鼻孔大,鼻底宽。嘴唇松弛,上唇突出,颞部狭小,侧位时显示额部突出,下颌后缩。严重时可有惊厥等症状。

实验室检查血钙升高,ALP 偏低,尿钙测定为低值。

【X 线表现】轻症病人 X 线表现无异常,重症 X 线表现与维生素 D 中毒颇相似。颅底、颅顶及面骨可有骨硬化;管状骨干骺端有较宽的低密度横带;骨骺的外周也有低密度厚环;偶尔在肾脏可见到多数斑点状细小钙化。

低磷酸酶症

低磷酸酶症(hypophosphatasia)为累及全身骨骺的常染色体隐性遗传性疾病,1948年 Rathbum 首次报告一例,并命名。国内于1982年始有报道。

【病因和病理】病因不清,可能是 ALP 不足,活性低下,不能使钙盐正常沉积;或成骨细胞和软骨细胞功能差,以致所产生的骨样组织性能不佳。

病理改变主要表现在骨组织中类骨质堆积,不能骨化,成骨减少。由于钙盐不能正常沉积,可继发高血钙及牙釉质缺如或结构不良,可致牙齿发育不良,乳齿早脱。肾病变多见于婴儿期,表现为肾轻度间质纤维化,肾小球萎缩,或于肾小管及其周围组织有钙盐沉积。

【临床表现】根据发病年龄和严重程度,分为三个临床型,即婴儿型、幼儿型和成人型。前二型为常染色体隐性遗传。婴儿型病情严重,可于出生后数小时或数日内因惊厥、紫绀、高血钙、呼吸困难而死亡。出生后1~6个月发病者,可有发育差、颅骨软化、囟门突出、四肢弯曲畸形。发生高血钙和肾功能损伤时可有厌食、呕吐、便秘、发热、肌无力、惊厥、蛋白尿等。2岁以后发病为幼儿型,表现开始走路较晚,步态不稳,肢体弯曲,疼痛,颅缝早闭而继发颅压增高,牙齿发育不良,乳牙早脱。成人型为常染色体显性遗传,病情轻微,可有高血钙及磷酸氨乙醇尿,但 ALP 活性正

常,称为假性低磷酸酶症。

【X 线表现】婴儿型示骨骼广泛性疏松,以颅骨和长骨干骺端特别明显。颅板菲薄,骨化不全,颅缝凶门增宽,近似成骨不全。骨干缩短,末端撑开,干骺端不规则钙化,很像佝偻病和软骨发育不良。干骺端常发生骨折,骨痂生成多,骨折可愈合。长骨弯曲,可能为出生前弯曲的遗迹。椎体小而扁,或呈菱形,椎间隙变宽。晚期可有脊椎畸形。

幼儿型骨骼改变轻微,干骺端呈不规则锯齿状,并有不规则钙化,和佝偻病及干骺端发育不良的 X 线征象相似。颅缝早闭可有颅压增高的 X 线征象。

特发性高磷酸酶症

特发性高磷酸酶症(idopathic hyperphosphatasia)又称幼年性 Paget 病(juvenile Paget's disease)、慢性家族性高磷酸酶血症(chronic familial hyperphosphatasemia)。本症最早由 Bakwin 于 1965 年报告,为一罕见疾患,以持续性血清 ALP 活性增高及普遍性骨增厚和长管状骨弯曲为特点。

【病因】本病系常染色体隐性遗传,男女均可发病。病因迄今不明。据研究可能与胶原代谢异常有关。病人尿中有大量肽和羟脯氨酸排泄,表明骨破坏后胶原更新量增加和代谢异常。

【病理】本病的病理组织检查,既往大多来自活检,尸检仅有一例。骨和软骨易切开,颅骨增厚,可达 3cm。骨皮质重度增厚伴有明显的骨膜下新生骨。骨小梁呈平行排列,其中间有血管丰富的纤维组织。骨小梁周围成骨细胞和破骨细胞增生,正常哈氏系统和骨皮质消失。

【临床表现】主要表现为肢体弯曲,肌肉无力。以下肢弯曲为主,大腿向外呈弓形弯曲,胫骨向前凸出,可致步态蹒跚。胸前后径增大,明显驼背。头颅增大,颅底骨增生,可造

成耳聋和(或)双眼失明。智力低下。可并发高血压、肝大和心脏增大。实验室检查 ALP 明显增高,血清钙、磷可正常。

【X 线表现】

1. 头颅 头颅明显增大,颅骨随年龄增长而增厚。颅骨增厚主要在板障。一般内板清楚,板障与外板结构不清,呈磨玻璃样,其中有散在大小数量不等的豆粒至棉球大的斑片状骨硬化。颅底及面骨也可累及。下颌骨受累时可见骨质疏松及牙硬板消失。

2. 脊椎 全部椎体均称性变扁,椎间隙明显增宽。椎体上下缘致密呈“夹心椎”样改变,椎体上下缘变毛糙模糊。

3. 胸廓 锁骨和肩胛骨均匀性增粗膨大,皮质增厚,骨小梁模糊。肋骨密度增高,自后向前渐增宽,骨皮质与髓腔界限不清,肋间隙变窄,甚至消失,尤以上部明显(照片 21—20)。

4. 长骨 骨干增粗、弯曲,密度增高,皮质增厚并呈层状,以股骨和胫腓骨最明显(照片 21—21)。随病变进展,长骨呈梭形或棍状增粗,骨干皮质变薄,髓腔增宽,骨结构呈多囊状、“丝瓜络”状或“丝棉网”状(照片 21—20、22)。此外,在髓腔中可见到致密的骨梗塞斑块影,多见于桡骨和肱骨。

5. 手足短管状骨 骨皮质密度增高,髓腔骨质稀疏,呈“长方框”状,该表现较为特征,较少见于其他骨病。指(趾)骨可呈梭形增粗,皮质与髓腔界限不清,似“骨气毳”,须与骨结核鉴别。

【鉴别诊断】

(一)石骨症 较少发生侏儒和肢体弯曲畸形,椎体不变扁,少数可出现“骨中骨”。颅骨均匀性致密,无棉球状致密斑块影。

(二)Paget 病 大多发生于 40 岁以上,病变多局限性或区域性累及单骨或数骨,从不普遍对称地累及全身所有骨骼。

(三)进行性骨干发育不良症 只累及长

骨骨干,不波及干骺或骨端,骨皮质向内外增厚且致密,骨干呈梭形增粗。

肝豆状核变性

肝豆状核变性(hepatoienticular degeneration)是一种少见的常染色体隐性遗传性疾病,Wilson 于 1912 年首先报道,故又称 Wilson 病。

【病因和病理】本病是先天性铜转运和铜代谢异常。正常人铜少部分在血清中与白蛋白疏松结合,称为“直接反应铜”;大部分(约 95%)由白蛋白转运,与 α 球蛋白牢固结合形成铜蓝蛋白(cerulo-plasmin),称为“间接反应铜”。本病病人排铜缺陷,血清中与白蛋白疏松结合的铜,不能转运与 α 球蛋白结合,故病人血清中铜蓝蛋白量远较正常人为少,但“直接反应铜”远较正常人为多。“直接反应铜”甚易与白蛋白分离,故有过量的游离铜沉积于组织和经尿排出。

大量铜盐主要沉积于肝、脑、角膜、肾脏和骨中。铜沉积于肝脏,可引起肝细胞内线粒体异常,使肝细胞受到损害,晚期可出现肝硬化。铜可沉积于角膜缘。铜沉积在脑组织中,多聚积在基底节、丘脑、脑干和齿状核等部位,可引起脑组织水肿,使神经细胞变性和减少、脱髓鞘改变和胶质细胞增多。严重时,可出现神经细胞坏死或囊变。铜沉积在肾脏,主要引起近曲肾小管损害,影响其再吸收功能,造成尿钙、尿磷排出增多,引起低血磷症和骨质软化。另外,铜可直接影响骨组织的形成。

【临床表现】本病在临床分为少年型(7~15 岁发病,病情进展多迅速)和成年型(20~40 岁发病,病情进展比较缓慢)。主要临床表现是锥体外系损害症状(如震颤和肌张力增高),肝硬化(如纳差、腹水、脾大和食道静脉曲张)及角膜色素环(为距角膜缘 0.5~1.0mm,宽 1~3mm,多呈棕绿色或黄绿色的环,又称 Kayser-Fleischer 环)。

实验室检查血清总铜降低,血清铜蓝蛋白减少,血清直接反应铜增高,尿铜显著增加。尿钙、尿磷高,血磷低。

【X线表现】肝豆状核变性的脑部CT和MRI表现较为特征。本书仅描述其骨关节X线表现如下:

1. 骨软化改变 表现为骨密度减低,小梁粗糙而模糊,在年龄较小者骺端可出现典型佝偻病样改变(照片21-23)。少年病人还可见到膝内翻、膝外翻畸形。

2. 手腕部的特殊改变 腕骨呈棱角状,失去正常光滑完整的外形;腕关节间隙或腕骨边缘有小的碎裂骨片(照片21-23)。掌指骨骨端呈方形。

3. 关节及韧带改变 受累关节面硬化,关节间隙一般正常或变宽,少数变窄。韧带和肌腱过早骨化,常见于掌指骨骨端、尺桡骨远端、肘关节、髋关节及椎体周围等。

4. 其他改变 骨膜下骨吸收,多见于牙硬板、齿槽骨、掌骨基底部、距骨缘、跟骨缘及肱骨头部位。骨盆及四肢管状骨则表现为骨小梁粗大,呈网状及小囊状,少数呈骨纤维化改变,可并发病理骨折,骨折后骨痂较少,不易愈合(照片21-24)。

本病还可合并关节内钙化体,脊椎缺血性坏死,剥脱性骨软骨炎,Schmorl结节,骨质增生和干骺内透光区及钙化等(照片21-23)。

苯丙酮尿症

苯丙酮尿症(phenylketonuria)为一较常见的常染色体隐性遗传性疾病。也是造成智力低下的常见病之一,称为苯丙酮尿性白痴综合征、苯丙酮尿性精神发育不全。在我国的发病率约为1/16万。本症于1934年由挪威生物化学家Folling首先报告。近亲结婚者(表兄妹)发病率较高,我国自1963年起,始有少数病例报告。

【病因和病理】苯丙酮尿症系肝脏缺乏苯丙氨酸羟化酶,以至苯丙氨酸不能正常转化为酪氨酸,只能成为苯丙酮酸,故病人有大量苯丙氨酸及苯丙酮酸蓄积在血液和脑脊液内,并经尿液排出。体内大量的苯丙氨酸抑制了酪氨酸和其他氨基酸转运到大脑,因而有害于大脑的发育;抑制酪氨酸酶,使病人体内的肾上腺素和黑色素减少,引起毛发和皮肤的色素减少。另外,还可表现有多种肾小管缺陷,并发高磷酸盐尿症、葡萄糖尿、蛋白尿和高氨基酸尿,均可影响骨骼代谢,从而引起骨骼的X线异常。

【临床表现】本症临床上有智力低下、生长发育迟缓、皮肤颜色淡、毛发变黄,还可有惊厥、肌张力增强、易激惹等表现。小便有霉臭或鼠尿样臭味。

实验室检查,尿液三氯化铁试验阳性。血中苯丙氨酸值升高明显。本病目前已应用多重PCR和短重复序列(STR)进行基因诊断,甚至可在胎儿期进行检测。

【X线表现】本症一般不引起骨骼改变,但有些病例可出现下述改变,有人认为这些改变多与治疗中限制饮食有关,而与酪氨酸的代谢无关。主要X线表现如下:

1. 骨骼的发育和成熟均示延迟。
2. 干骺端呈杯口状改变。
3. 骨骺板可示浓密的钙化线,以后在干骺端残留浓密的条纹状影。
4. 肢端可有溶骨性改变。

【鉴别诊断】干骺端的杯口状改变与佝偻病相似,但骨骺板的钙化线与佝偻病的干骺端骨质毛糙模糊呈毛刷状不同,二者不难区别。

褐黄病

见第十九章关节病变。

同型胱氨酸尿症

同型胱氨酸尿症(homocystinuria),又称高胱氨酸尿症,为甲硫氨酸(methionine)代谢病,系常染色体隐性遗传,近亲婚配者发病率高。1962年由Carson等和Gerristen等分别首次报告,国内1981年始有临床报告。同型胱氨酸为胱氨酸的同系物,正常人体的甲硫氨酸经代谢最终形成胱氨酸,本病病人缺乏胱硫醚合成酶(cystathionine synthetase)等,而使甲硫氨酸代谢受阻,在体内大量蓄积,并自尿中排出同型胱氨酸。

【临床表现】

1. 晶状体脱位 发生率约占90%,多向下方、鼻侧或前后脱位,与Marfan综合征的向上及颞侧脱位不同。

2. 智力低下 发生率约占50%,还可有惊厥、精神分裂样症状。

3. 血小板粘滞度增高 因血栓及栓塞而发生的相应临床症状,如急性偏瘫、肺栓塞、冠状动脉栓塞和肾栓塞等。

4. 其他 包括细长指畸形、脂肪肝、发色变淡、颊部潮红、皮肤变薄,并有花纹、脊柱侧弯、巨人症样畸形、膝外翻等。

实验室检查 尿硝普钠试验阳性,也可用电泳法确定氨基酸的特性来明确诊断。

【X线表现】

1. 脊柱 骨质疏松和椎体变扁是本病的主要特征。还可合并侧弯、后弯畸形。

2. 手和腕 头状骨、钩骨常发育过速,大、小多角骨及舟骨、月骨多发育延迟,偶可见到肢端溶骨、假骨骺和指弯曲畸形,也可见到细长指改变,掌骨指数超过正常上限。因各骨发育快慢不一,骨龄可较实际年龄偏大、偏小、相符或难于确定。

3. 长骨 桡骨远端干骺端常见杯口状变形,尺骨远端干骺端双杯状变形尤为特征,边缘清晰,偶见杯口有小的骨质突起。长骨常

有弯曲,干骺端常有多条横行生长障碍线,有时骨骺亦有。生长障碍线数目多,分布广,也为本病的重要特征。

4. 头颅 少数有大颅或短颅畸形,鼻窦发育及气化可过大,下颌前突、反咬合,均为本病的典型改变。

5. 胸廓 可见鸡胸、漏斗胸等。

【鉴别诊断】主要应与Marfan综合征鉴别。Marfan综合征无骨质疏松,无干骺端杯口状变形及生长障碍线,临床上同时有心血管异常,为常染色体显性遗传,有明显家族史,实验室检查尿硝普钠试验阴性。

肾移植后骨病及透析性骨病

一、肾移植后骨病

【病因】肾移植术后大量免疫抑制剂及激素的应用,使成骨细胞活力减低,减少了蛋白及粘多糖的形成,使骨基质形成障碍。大量应用激素及细胞毒性药物致免疫障碍,又增加了发生骨髓炎和骨膜炎的机会。长期应用激素会导致体循环中放出较多的脂肪栓子,易致骨缺血性坏死。某些病人因长期肾病引起肾功衰竭,在术前即存在继发性甲状旁腺功能亢进的骨骼改变,故肾移植术后病人的骨改变,为术前就存在的肾性骨病和术后大量激素及免疫抑制剂治疗所致变化的混合表现。

【X线表现】

1. 骨膜下骨吸收 最常见于锁骨肩峰端,由于骨吸收使肩锁关节间隙增宽,在胸锁关节也能见到同样改变。指骨的骨膜下骨吸收以中节指骨的桡侧面、末节指骨的丛状部最为常见。骨盆部的骨吸收侵蚀则常见于髌髻关节和耻骨联合部。另外,还有些病人显示牙槽骨的牙硬板吸收。在股骨及胫骨骨干的近侧、尺桡骨骨干的远侧和髌骨翼,也可见到骨膜下骨吸收。

2. 骨软化 以骨密度减低、弯曲变形、

骨小梁模糊及出现 Looser 线为特征。

3. 骨硬化 肾移植术前即有骨硬化者,部分病人术后骨硬化可以减轻甚至消失,但多数病人仍保持有骨硬化。椎体的“橄榄球衫”样改变为其典型表现。

4. 缺血性骨坏死 股骨头为好发部位,可单侧或双侧发病。发生在股骨头或肱骨头的早期坏死表现为头下新月状低密度区,称为半月征。随病情进展,关节面皮质塌陷,股骨头、肱骨头变扁且碎裂,关节内可出现游离体。膝部缺血性坏死的 X 线表现与剥脱性骨软骨病相似,但前者常累及较股骨髁更为近侧的部位。

5. 棕色瘤 为继发性甲状旁腺功能亢进在骨骼的表现,为单房或多房的囊状骨破坏,类似骨巨细胞瘤,多见于长骨及下颌骨。在肾移植术前和术后都能发生,而在术前发生棕色瘤者,术后还将继续存在。

6. 病理性骨折 虽可见于移植术前,但术后出现病理骨折者明显增多,约占 13%,可能与应用激素引起的骨质疏松有关。病理骨折最多见于肋骨。脊椎可出现压缩性病理骨折。长骨及跖骨的疲劳骨折,常以过多的骨痂形成为唯一的骨折征象。

7. 骨髓炎及骨膜炎 可见于脊椎椎体、胫骨或髌骨,也可沿长骨骨干有广泛的线状骨膜反应。

8. 骨质疏松 术后出现骨质疏松较术前明显增多。骨质疏松表现为长骨骨小梁稀疏,椎体双凹变形。颅骨出现“胡椒加盐”状表现为骨质疏松与骨硬化混合存在的表现。

9. 软组织钙化 肾移植术前及术后都可能有转移性软组织钙化,易见于关节周围软组织,还可见于血管、肾实质或肺内。关节周围钙化可较大。

二、透析性骨病

【病因和发病机制】透析病人有长期肾衰病史,而慢性肾衰损害了肾小球和肾小管,破

坏了合成 $1,25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 的场所,降低了作用器官的效应。 $1,25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 缺乏引起低血钙,二者共同作用引起骨软化和继发性甲状旁腺功能亢进。

长期采用软化水透析液及病人长期服用较大量氢氧化铝可导致铝中毒,而铝中毒可导致骨质铝的沉着,使类骨质矿化层铝含量增高。成骨细胞是铝中毒的靶细胞,铝中毒使成骨细胞的数量和活性均降低,可影响骨矿物质的沉着。铝还可作用于甲状旁腺,抑制甲状旁腺素的分泌。另外,长期血液透析的病人大量应用肝素,以及透析液中含过量氟与长期应用醋酸盐透析液等,都可不同程度地促进透析性骨病的发生。

透析 2 年以上病人 90% 有透析性骨病,最早可发生在透析 4 个月以后。

【X 线表现】

1. 骨质疏松 为本病常见征象,仅程度不同。X 线检查敏感度低,可用 X 线测量或其他骨密度测量法测定有无骨质疏松。

2. 骨硬化 常见于病程和透析时间较长的病人。以躯干骨常见,表现为骨密度增高,可不均匀,骨皮质不一定增厚,皮质缘较模糊,骨小梁粗疏不清,常呈粗毛状或纱布样结构。椎体硬化以上下缘明显,中间密度接近正常或降低,形成夹心椎。

3. 软组织转移性钙化 表现为关节周围钙化、动脉钙化及其他脏器钙化(皮下组织、肾实质、肺、胸膜、角膜、结合膜等)。关节以髌关节和手部关节多见,呈小点状或小团块状致密影,边缘清楚而不规则,大小不等,为 0.1~2cm。在透析过程中可有动态变化,如增大、缩小或消失。

4. 骨软化 常见的改变为肋骨多发对称性假骨折,假骨折多发生于中下肋骨的前外部,随透析时间的延长,骨折可以增多。骨折线周围可有梭形骨痂,长期保持不愈合。椎体也可发生双凹变形。

5. 关节旁骨侵蚀 为透析性骨病的特殊改变。发生于手部掌指关节和指间关节旁的肌腱和韧带附着处,呈浅小的骨质缺损,边缘模糊或呈菲薄硬化。常并发该关节旁小点状钙化或小骨刺形成。

6. 骨膜下骨吸收 是甲状旁腺功能亢进的特征性表现,出现率不高,多见于中节指骨桡侧缘皮质及末节指骨丛状部。

7. 骨膜新生骨 多发生于耻骨升支上缘和胫腓骨骨干远端,双侧对称出现,早期呈薄层平行状,密度不高,后期与骨皮质融合。

8. 慢性关节病 见于双侧髋髌关节,常呈对称性,表现为关节边缘模糊不规则,关节间隙变窄、模糊,后期关节边缘出现轻度硬

化。好发生于长期血液透析的较年青病人,可能与铝中毒有关。

【鉴别诊断】

(一)原发性甲状旁腺功能亢进 很少出现肋骨假骨折、骨硬化、软组织转移性钙化和关节旁骨质侵蚀。棕色瘤多见。骨膜下骨吸收明显。

(二)类风湿性关节炎 有关节下骨侵蚀,关节间隙变窄,不侵犯远侧指间关节,关节旁无钙化。

(三)氟骨症 有流行病史,临床上有氟斑牙,患骨邻近常伴随广泛的骨膜增生和韧带肌腱的骨化。

(王世山 刘存兵)

参 考 文 献

1. 未宪彝. 代谢性骨病学. 天津科技出版社,1989
2. 朱宪彝. 临床内分泌学. 天津科技出版社,1993
3. 上海医科大学《实用内科学》编委会. 实用内科学. 人民卫生出版社,1993
4. 曾溢滔. 蛋白质和核酸遗传病. 上海科技出版社,1981
5. 戴自英. 实用内科学. 人民卫生出版社,1993
6. 杨广夫等. Singh 指数及其临床应用. 中华放射学杂志,1991,25:162
7. 李景学. 骨矿物质影像研究的新趋向. 中华放射学杂志,1996,30:56.
8. 叶道斌. 骨质疏松症诊断方法的现状和前景. 实用放射学杂志,1996,11:427
9. 李景学等. 骨质疏松性骨折的定量CT预测. 中华放射学杂志,1994,28:373.
10. 王云钊. 代谢性骨病:I. 骨疏松,骨软化,骨转换. 中华放射学杂志,1991,25:305
11. 张悦恩等. 维生素D缺乏性佝偻病X线诊断标准的研究. 中华放射学杂志,1993,27:525
12. 吴新彦等. 婴幼儿营养性佝偻病的钼靶X线诊断. 中华放射学杂志,1987,21:162
13. 王云钊等. 早期佝偻病X线征的重新评价. 中华放射学杂志,1990,24:196
14. 北京儿童医院. 小儿维生素D中毒9例报告. 中华医学杂志,1977,57:404
15. 唐典俊. 维生素D中毒75例分析. 中华儿科杂志,1986,2:224
16. 周珉等. 大剂量预防性应用维生素D引起婴儿中毒. 实用放射学杂志,1986,2:130
17. 王云钊. 维生素D中毒骨内及脏器转移性钙化. 中华放射学杂志,1996,30:863
18. 谭利华等. 维生素A中毒动物实验X线—病理微血管造影观察. 中华放射学杂志,1990,24(增):52
19. 王恭宪. 肾性骨营养不良X线表现(附24例分析). 中华放射学杂志,1979,13:95
20. 潘孝仁等. 肾性骨营养不良20例临床X线分析. 中华医学杂志,1979,59:744

21. 陈志刚等. 肾性骨营养不良的临床 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1992, 26: 726
22. 汪绍训等. X 线表现作为肾性骨病诊断指标的评价. 中华放射学杂志, 1985, 9: 71
23. 谢其康. X 伴性遗传低磷酸盐佝偻病(附一个家族 7 例报告). 中华放射学杂志, 1990, 24: 339
24. 王新东. 抗维生素佝偻病的 X 线表现(附一家族 8 例报告). 中华放射学杂志, 1996, 30: 312
25. 未明德等. 成人迟发性远端肾小管性酸中毒 26 例临床分析. 中华内科杂志, 1981, 20: 740
26. 陈伏初等. 肾小管性酸中毒(4 例报告及文献复习). 中华放射学杂志, 1989, 23: 303
27. 上海一医儿科医院等. 小儿慢性维生素 A 中毒的 X 线诊断. 中华医学杂志, 1977, 57: 401
28. 王用铸等. 坏血病的 X 线表现及其病理基础. 中华放射学杂志, 1987, 21: 69
29. 张邦超等. Milkman's 综合征一例报告. 中华放射学杂志, 1986, 20: 184
30. 王士儒. 骨与关节淀粉样变病. 骨科附刊, 1964, 4: 281
31. 洪润寰等. 原发性全身性淀粉样变一例报告. 中华放射学杂志, 1985, 19: 224
32. 程永德等. 原发性淀粉样变性侵犯骨骼的 X 线表现(附 1 例报告). 临床放射学杂志, 1990, 9: 89
33. 易蕙生. 低磷酸酶血症的 X 线诊断(附 2 例报告). 中华放射学杂志, 1982, 16: 155
34. 曹来宾等. 高磷酸酶症的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1985, 4: 291
35. 解毓章等. 肝豆状核变性的骨关节改变 38 例 X 线分析. 中华医学杂志, 1978, 58: 541
36. 龚有若. 肝豆状核变性骨关节改变一例报告. 中华放射学杂志, 1985, 19: 122
37. 李洪昌等. 以骨关节改变为主要特征的肝豆状核变性一例. 中华放射学杂志, 1991, 25: 250
38. 黄兆民等. 肝豆状核变性的骨关节 X 线表现(附 32 例分析). 临床放射学杂志, 1994, 13 (增): 88
39. 吴希茹. 苯丙酮尿症(综述). 国外医学儿科分册, 1979, 1: 20
40. 张玉娟等. 苯丙酮尿症 2 例报告. 临床放射学杂志, 1987, 6: 318
41. 戴华中等. 同型胱氨酸尿症 2 例报告. 临床放射学杂志, 1987, 6: 320
42. 黄兆民等. 透析性骨病的 X 线表现(附 53 例分析). 中华放射学杂志, 1988, 22: 220
43. 刘国端, 赵景春译. 人类遗传学, 北京: 中国医药科技出版社, 1990
44. Caffey Joho. Pediatric X-Ray Diagnosis. ed7. Year Book Medical Pub, 1978
45. Singh M et al. Changes in trabecular pattern of the upper end of the femur as an index of osteoporosis. JBJS(Am), 1970, 52: 457
46. Singh M et al. Femoral trabecular pattern index of evaluation of spinal osteoporosis. Ann Intern Med, 1972, 77: 63
47. Genant HK et al. Clinical impact of quantitative computed tomography for vertebral mineral assessment. Diagnostic Radiology. San Francisco University of California. Print Department, 1983

48. Manlitt HJ. Ricket osteomalacia and renal osteodystrophy. *JBJS*, 1974, 56A:352
49. Griffiths HJ et al. The long-term follow-up of 195 patients with renal failure: A preliminary report. *Radiology*, 1977, 122:643
50. Hardy DC et al. X-linked hypophosphatemia in adult: prevalence of skeletal radiographic and scintigraphic features. *Radiology*, 1989, 171:403
51. McAlister WH et al. Tibial bowing exacerbated by partial premature epiphyseal closure in sex-linked hypophosphatemia rickets. *radiology*, 1987, 162:461
52. Weinfeld A et al. Amyloid lesions of bone. *AJR*, 1970, 108:799
53. Subbarao K et al. Amyloidosis and plasma cell dyscrasias of the musculoskeletal system. *Seminars In Roentgenol*, 1986, 2:13
54. Thompson PC et al. Hereditary hyperphosphatasia: Study of three siblings. *Am J Med*, 1969, 47:209
55. Xie Yu-zhang et al. Roentgenologic study of 41 cases of Wilson's disease, *Chinese Medical Journal*, 1982, 95:674
56. Muzaffer A et al. Osseous changes in Wilson's disease. *Radiology*, 1972, 102:505
57. Schedewie H et al. Skeletal findings on homocystinuria: A collaborative study. *Pediatr Radiol*, 1973, 1:12
58. Griffiths HJ et al. Skeletal changes following renal transplantation. *Radiology*, 1974, 113:62
59. Norfray J et al. Renal osteodystrophy in patients on hemodialysis as reflected in the bony pelvis. *AJR*, 1975, 125:352

第二十三章 内分泌性骨疾病

内分泌系统是人体的机能调节系统。内分泌腺细胞所合成的有机化合物称为激素,是内分泌腺发挥调节作用的物质基础。各种激素可选择性地针对一个器官、组织或细胞发生作用,后者被称为某一激素的靶器官或靶组织。激素的作用主要是调节新节代谢,调节体内理化因素的动态平衡,以及生殖、发育等基本生理机能。激素主要是通过神经—体液和直接神经途径等一系列复杂过程来调节人体的基本生理机能。当内分泌腺发生病变(如肿瘤、增生或损伤)而导致功能异常(亢进或减退)时,即可引起内分泌疾患。此外,其他

系统的病变也可影响内分泌腺并使之发生继发性病变。

内分泌系统由许多内分泌腺组成,其中影响骨骼系统的有脑垂体、甲状腺、甲状旁腺、肾上腺、胰岛和性腺等。内分泌疾病所引起的骨骼系统病变有:①骨的生长发育异常;②骨质吸收;③骨生成障碍等。除骨骼系统异常改变之外,不同的内分泌疾患尚可伴有不同程度的内分泌症状。因此,有的疾病以骨骼改变为主,而有的则以内分泌症状为主,仅伴有轻微的骨骼改变。

第一节 垂体腺疾病

一、垂体腺的解剖和生理

垂体腺位于蝶鞍内,又名脑垂体,体积 $10\text{mm}\times 13\text{mm}\times 6\text{mm}$,由外胚层衍生而来。胚胎初期由口腔顶部上皮发生突起,形成腊特克(Rathke)囊;以后第3脑室底部也发生一个向下的突起,称漏斗突起,伸展于腊特克囊之后方,二者融合成为垂体。腊特克囊和漏斗突起分别发育成为垂体前叶和后叶。前叶又称腺垂体,分为3部,即结节部、前部和中间部;后叶又称神经垂体,与下视丘神经组织保持密切联系,也分为3部,即神经部、漏斗柄和灰白结节正中隆起。因此,垂体是一个由腺细胞和神经细胞组成的复合腺体。

垂体前叶的细胞约50%为嫌色细胞,35%为嗜酸性细胞,15%为嗜碱性细胞,嫌色细胞无分泌激素的功能。现知垂体前叶可分泌7种激素,即嗜酸性细胞分泌的生长激素和催乳激素;由前叶中间部分泌的黑色素细

胞激素;嗜碱性细胞分泌的促甲状腺激素、促肾上腺皮质激素和两种促性腺激素(卵泡刺激素与黄体生成素),后4种激素总称为促激素。它不仅能调节甲状腺、肾上腺皮质和性腺激素的合成与分泌,而且也维持了这些腺体的正常生长和发育。垂体后叶的激素有两种,即加压素(抗利尿素)和催产素。此两种激素目前认为并非来自垂体后叶,而是丘脑下部某些神经细胞所分泌,沿丘脑垂体束输送至后叶并贮存于该处。

二、垂体腺疾病的分类

(一)前叶功能亢进 包括巨人症、肢端肥大症和库兴(Cushing)综合征。

(二)前叶功能减退 包括垂体性侏儒症和西蒙(Simmond)病。

(三)后叶及视丘下部障碍 有尿崩症和脑性肥胖症。

垂体病中有明显骨骼系统改变者为巨人

症、肢端肥大症、库兴综合征及垂体性侏儒症,其中库兴综合征的直接原因目前认为是肾上腺皮质功能亢进,将在肾上腺疾病中讲述。

巨人症与肢端肥大症

巨人症(giantism)与肢端肥大症(acromegaly)均为垂体前叶过度分泌生长激素所致,所异者二者发病年龄不同。若前叶功能亢进发生于骨骺愈合之前,骨骼的纵向生长尚未停止,则可发展成为巨人症;如发生于骨骺愈合之后,骨的纵向生长已停止,而横径继续生长,则可形成肢端肥大症。部分巨人症在骨骺愈合后,激素仍在继续发挥作用,因其过量的生长,故可成为巨人肢端肥大症。垂体前叶嗜酸性细胞腺瘤为本病的主要原因,此外嗜酸性细胞增生也可引起,偶见于腺癌。肢端肥大症多由腺瘤引起,有时垂体可无任何组织学改变,而系中枢神经系统控制生长激素的中心发生异常所致。

【病理】嗜酸性细胞增生者,病理检查只见含有嗜酸性颗粒的细胞增多,垂体本身并不增大。腺瘤一般大小在2cm左右,晚期瘤内可出血、囊变以及纤维性变。肿瘤可压迫垂体内的其他细胞,初期产生刺激作用,晚期则发生变性萎缩,因此其他激素早期可增多,晚期则减退,从而引起各靶腺的异常改变,如卵巢萎缩及纤维化,睾丸曲细精管及间质细胞衰败,甲状腺和肾上腺皮质早期可发生腺瘤或增生,晚期多发生萎缩。嗜酸性细胞瘤增大可使蝶鞍受压、扩大并发生骨质吸收。

巨人症的骨骼改变为全身骨骼普遍性增大,而肢端肥大症仅增大骨的体积,以颅面骨的突出部分及四肢的末端表现最明显,而形成肢端肥大症的特征性表现。

【临床表现】巨人症与肢端肥大症的病因相同,但因二者发病年龄不同,故其临床表现既有相同之处,又有各自的特殊方面。

(一)原发激素性症状 由过多的生长激素引起。巨人症男性较多,自幼生长迅速,10岁左右即可达成人高度,继续生长可高达2.0~2.5m。病人肌肉发达,臂力过人,上下肢特长,手足较大。肢端肥大症男女发病率相等,起病缓慢,病程长,症状轻,多开始于20~30岁,亦有至中年才起病者。发病初期,前额、颧部和下颌增大,牙齿逐渐变稀。下颌骨由于特别宽大并向前突出,因而闭口时下牙位于上牙之前。耳鼻及下唇均肥大,舌大而肥厚,语音不清,声调变粗。胸部前后径增大,并有驼背现象。四肢与指(趾)粗大,手掌肥厚如铲形。骨与软骨过度生长可导致骨关节疼痛。皮肤粗厚并多皱褶。四肢肌肉初期发达,以后逐渐萎缩。身材一般不高,躯干较下肢为长。

(二)继发内分泌性症状 由嗜酸性细胞腺瘤刺激和压迫垂体的嗜碱性细胞引起,使之产生较多的促激素。在发病初期,可引起性器官发育过早,性欲亢进,乳房分泌乳汁,甲状腺增大,基础代谢增高,毛发丛生,色素沉着,糖尿病和血压升高等一系列性腺、甲状腺及肾上腺皮质功能亢进的症状。疾病晚期,由于腺瘤继续增大和持续压迫,嗜碱性细胞可发生萎缩、变性,导致性腺、甲状腺及肾上腺皮质功能减退的症状,如性欲减退,闭经,阳痿,精神不振,肌肉无力,基础代谢降低,毛发脱落和血压降低等。巨人症和肢端肥大症都具有这些症状。

(三)压迫性症状 由增大的垂体腺瘤压迫蝶鞍及附近的组织所引起。80%以上有头痛,轻重不一,少数还可发生颅内压增高。肿瘤压迫视神经交叉时,约2/3出现不同程度的视力障碍,如视觉模糊,复视,视野缩小和两颞侧偏盲等,严重者可以失明。第3、4、6颅神经受压时,可发生斜视、复视及球外肌麻痹等。

【影像学表现】

(一)巨人症

1. X线 表现为全身骨骼普遍而均匀性增长和变粗,四肢骨增长尤为明显。由于生长激素对骨骺的出现影响较小,二次骨化中心出现的时间延迟,但骨骺愈合时间可延迟或正常。颅骨径一般增大,其他改变较少,蝶鞍可见扩大或骨质破坏。

2. CT 如系垂体腺瘤病人,在平扫时多数可见鞍上池前部充盈缺损,肿瘤密度多数均匀,呈略高密度,少数不均匀。密度不均匀者多见于较大的腺瘤,表现为在等密度或略高密度病灶中间有低密度区,因坏死或囊变所致。肿瘤内偶可见钙化。骨窗扫描可见蝶鞍扩大、鞍底下陷等鞍内占位病变的表现。增强后扫描,除坏死、囊变、出血和钙化区外,整个肿瘤均有强化,且强化持续时间长于垂体组织。如垂体仅为嗜酸细胞增生,则垂体无占位病变改变。

3. MRI 巨人症病人一般无需 MRI 检查,对垂体腺瘤引起的巨人症在 CT 表现与其他占位病变鉴别有困难时,可行 MRI 检查。

垂体腺瘤在 T_1 、 T_2 和质子密度加权图像上可显示鞍内肿瘤向鞍上和鞍旁生长,信号强度与脑灰质相似或略低,形态呈圆形、椭圆形或略不规则形,边缘光滑,轮廓清楚。当出现坏死和囊变时,在 T_1 加权图像上,肿瘤中央或偏一侧出现低信号区,在 T_2 加权图像上则呈现高信号区。肿瘤向周围生长,可推压颈内动脉和Ⅲ~Ⅳ对颅神经,造成海绵窦闭塞。

(二)肢端肥大症

1. X线

(1)颅骨 颅骨增大,内外板增厚,尤以板障、眶嵴部及枕骨粗隆显著。鼻窦过度发育,额窦尤为明显,使额部及颧部明显突出。下颌骨增大,升支伸长,下颌角变钝,体部前突(照片 22-1)。闭口时下齿在上齿之前,不能咬合,牙齿间隙增宽,乳突蜂房气化显著,

有时可延伸到颧骨。

(2)蝶鞍 常呈方形增大,表现为前床突上翘和后床突及鞍背移。当肿瘤生长缓慢时,蝶鞍后床突及鞍背常呈继发性骨质硬化。若肿瘤向偏侧生长,则鞍底可出现双边征。嗜酸细胞瘤偶可发生钙化,迪里(Deery)统计约占 2.4%。少数垂体迷走于蝶骨体及咽顶部者,可无蝶鞍改变。

(3)躯干 胸廓由于肋骨与肋软骨交界处的增长而使前后径增大。椎体增大,并有骨质增生。晚期由于伴存的性腺功能低下,骨质明显疏松,甚至可发生楔状变形和脊柱后凸。椎间盘可相应增大,有时出现钙化。骨盆增宽,躯干长度常大于四肢。

(4)四肢骨及软组织 四肢长骨粗厚,手足诸骨增粗,近侧指骨皮质增厚,掌骨及近侧指骨头部可发生小的外生骨疣(60%)。关节周围骨刺可影响关节活动而发生骨关节炎。关节间隙增宽多超过 12mm,不同于一般的退行性关节炎。末节指骨远端的骨丛增生、变宽,为肢端肥大症的特点(照片 22-2)。增生的骨丛常呈伞状或蕈状,周围软组织增厚。肌腱附着处骨质增生高起,趾骨增大。软组织增厚以跟垫最为明显(照片 22-3)。正常人跟垫厚度为 13~21mm,平均 17.8 ± 2.0 mm。跟垫厚度如果大于 23mm,对本症诊断很有意义。

2. CT 和 MRI 头颅 CT 可显示颅骨增厚,额窦增大,尤以前后径增大为著(照片 22-4)。可见蝶鞍扩大、鞍内垂体腺瘤及其向周围生长的改变(参见巨人症 CT 及 MRI 表现)。

【鉴别诊断】

1. 巨人症发病初期应与家族性身材高大型青年相区别,后者全身各部发育匀称,其父母或亲属常体格高大,无内分泌异常的症状。

2. 大脑巨大性畸形 本病在婴幼儿期

生长速度超出正常,但5岁后即停止发展,头颅、手足粗大并有智力低下,动作不协调,两眼远离。骨龄超过正常,血清生长激素正常而不增高。

垂体性侏儒

垂体性侏儒(pituitary dwarfism)系儿童时期垂体前叶功能不足所致的生长发育障碍,并且影响性器官和第二性征的发育,临床表现为侏儒和幼稚。1871年洛兰(Lorain)首先报道,故又称洛兰(Lorain)综合征。本病分为原发性和继发性两种,以原发性多见,病因不明,部分有家族史,为常染色体隐性遗传。继发性者少见,可由于垂体本身或周围的病变,如肿瘤(颅咽管瘤、嫌色细胞瘤、视交叉或下丘脑的胶质瘤,偶有胆脂瘤或畸胎瘤)、感染(脑炎、脑膜炎、结核病、血吸虫病等)、血管病变、外伤及放射线损伤、垂体黄脂瘤病等病变而引起。多数伴有促甲状腺激素及促肾上腺皮质激素分泌障碍。

【病理】垂体可发生萎缩性改变。性腺、甲状腺及肾上腺皮质呈不同程度的萎缩。内脏及骨骼生长停止于幼年阶段,骨骺出现及愈合均延迟,骨质纤细而脆弱。

【临床表现】原发性垂体性侏儒以男孩多见,身体发育大多自3~4岁即开始落后于同龄儿童,并随年龄增长日趋明显,但智力发育正常。患儿身体各部比例相称,下颌骨较小,出牙延迟,乳齿可存留至成年。颈短而细,胸窄腹圆。至青春期出现性器官不发育,第二性征不明显,嗓音尖锐似童声,手足细小,毛发稀少。

继发性垂体性侏儒症发病可较晚,除以

上表现外,尚有颅内病变症状,如头痛、视力障碍或视野缩小,偶有颅内压增高及尿崩者。

【影像学表现】

(一)X线

1. 颅骨 面骨较小,板障发育不良,颅缝不闭合。蝶鞍骨质疏松,原发性者可因垂体萎缩而发育较小;继发性者可见蝶鞍扩大、骨质侵蚀破坏或附近有钙化。副鼻窦发育较小,上下颌骨发育不良。乳牙和恒牙并存,齿列不齐。

2. 骨骺 骨骺出现延迟,愈合亦延迟甚至不愈合。长骨纵径生长停止或明显缓慢,因此长骨细小,身高一般不足130cm。椎体因边缘骨骺缺如可变扁(照片22-5~7)。根据卡普兰(Kaplan)统计,单纯生长激素不足时身高与骨龄之比值约为0.69。如为多种促激素缺乏,比值可为1.28。病人骨龄与年龄之比约为2:3。

(二)CT 原发性垂体性侏儒症早期在CT上无垂体形态学异常,尤其在儿童期,即使从理论上说垂体发育较小,但与尚处发育中的正常垂体不易区分。晚期,当垂体腺明显萎缩时,CT可显示垂体体积变小,鞍隔下疝。继发性垂体性侏儒,CT可发现鞍区肿瘤或其他占位性病变侵及和压迫垂体,使之变扁、缩小和移位。

(三)MRI 原发性垂体侏儒早期无垂体大小及信号改变,晚期可见垂体萎缩,体积变小,信号强度降低。严重的垂体萎缩可引起蛛网膜疝入蝶鞍内进一步压迫垂体,形成“空蝶鞍综合征”。

(田 军 孟繁禄)

第二节 甲状腺疾病

甲状腺在胚胎时期起源于第1、2鳃弓间咽部的腹侧面,位于气管上端甲状软骨的两

侧,左右各一叶,中间有一峡部相连。成人的甲状腺重20~30g,是内分泌腺中最大者。腺

体分为许多小叶,小叶又由无数的腺泡构成,腺泡的功能是合成并分泌甲状腺素。

碘是合成甲状腺素的重要原料,进入机体的无机碘,首先在甲状腺内进行浓集,然后氧化成为碘分子(I_2),再迅速与酪氨酸结合,先后成为一碘酪氨酸和二碘酪氨酸,后者经酶的作用转变为甲状腺素。甲状腺素与球蛋白结合后,以甲状腺球蛋白的形式贮存于甲状腺内。分泌时,甲状腺球蛋白经蛋白水解酶作用后,即可释放出甲状腺素。

甲状腺的功能直接受垂体前叶促甲状腺激素的调节,血内甲状腺素浓度高至一定水平,又可抑制垂体促甲状腺素的分泌。甲状腺功能还间接受中枢神经系统的调节,丘脑下部可产生促甲状腺激素释放因子,作用于垂体,促使分泌甲状腺激素。

甲状腺素的功能包括以下几项:①促进机体各种组织的新陈代谢,对生长期的幼童有促进发育的功能,对中枢神经系统的发育和成熟尤其具有重要作用;②促进蛋白的合成,当血中甲状腺素过多或机体摄入蛋白质较多时,甲状腺素可促进蛋白质的分解;③促进糖的吸收和利用;④促进脂肪的氧化、分解;⑤调节水及电解质的代谢;⑥兴奋大脑皮层和自主神经对心脏的作用;⑦增强肾上腺髓质的功能;⑧对骨骼可以促进钙、磷在骨内的沉积和代谢,甲状腺素过多时,由于促进蛋白质的分解而使成骨组织减少,以致钙、磷无法沉积,自尿中排出,发生骨质疏松。

甲状腺功能亢进

甲状腺功能亢进(hyperthyroidism)简称甲亢,又称格雷夫斯(Graves)病,是一种因甲状腺激素分泌过盛而引起的常见内分泌疾病。本病病因多种,主要由自体免疫机制与精神刺激等因素引起。临床上呈高代谢症状群、神经心血管系统等兴奋性亢进、甲状腺肿大等;弥漫性者多伴有不同程度的突眼症,故又

称突眼性甲状腺肿。

【病理】甲状腺呈弥漫性、结节性或混合性肿大,可为正常的数倍。腺泡细胞增殖肥大,腺泡内胶状质减少,并有淋巴性浸润或淋巴滤泡形成。结节性甲状腺肿的结节内常有坏死、囊变或钙化。此外,胸腺、淋巴结、脾脏、垂体等也常增大。肝脏可有脂肪变性。突眼者,可有球后组织水肿及脂肪增多、淋巴细胞浸润及纤维组织增生,以及由于甲状腺激素过多作用于全身各脏器所发生的一系列病理变化。骨骼系统改变在婴幼儿表现为骨成熟加快,而在成人则主要表现为骨质疏松。

【临床表现】甲状腺素能促进全身新陈代谢,因而病人多怕热而不惧冷,易出汗。因代谢高消耗多,虽食量增加,也不能维持体重,消瘦、乏力。神经兴奋性增高,情绪敏感,易激动。心率加快,手易颤抖,并常有眼球突出,偶尔可因甲状腺增大而发生吞咽不适或声音嘶哑。胫骨前粘液水肿常发生于治疗后1.5~2年。基础代谢率增高,血清蛋白结合碘(PBI)和 T_3 、 T_4 升高。

【影像学表现】

(一)X线 病程长而又未经治疗者,可发生明显的骨骼改变,小儿患者发生率较低,约占1%,其影像学表现与成人不同。

1. 婴儿型甲状腺功能亢进 表现为骨成熟加快,有时非常明显,里格斯(Riggs)报道一例3个月患儿,其骨龄已相当于4岁儿童,邦纳卡普(Bonakarpour)曾报道一例新生儿,腕部已出现3个腕骨。此种婴儿型,多因母亲患甲状腺功能亢进而致病,称先天性甲状腺功能亢进。至儿童期,骨的生长与身高的增长相协调,并不提前停止生长。手部某些掌指骨的骨骺可呈锥形,也有提前愈合呈短指者。

2. 成人型甲状腺功能亢进 最明显的骨骼改变是普遍性骨质疏松,以股骨远端表现较显著。掌骨特别是第2掌骨放大摄影可

见骨质呈条纹状疏松。病情严重者 50% 以上出现以上改变。福利斯(Follis)曾在 20 例尸检中发现有纤维囊性骨炎。

约 1% 的病人发生甲状腺性骨关节病, 表现为杵状指(趾), 指骨及长骨的骨膜增生和软组织肿胀。骨膜反应类似肺性骨关节病的改变, 但缺乏平行分层的表现, 偶有垂直于骨干者。尤其好发于第 1 趾骨的中段(照片 22-8)。

(二)CT 甲状腺弥漫性增大, 结节性甲状腺肿内可见多个结节状密度减低或增高区, 有的出现钙化, 气管可见受压变形。增强后除坏死囊变区均有明显强化。眼眶扫描, 可见眼外肌增粗, 球后间隙及眼睑内脂肪增多。

(三)MRI 甲状腺弥漫性增大, 其内信号呈不均等改变, 高低混杂, 囊变在 T_2 加权像上信号高于甲状腺组织, 眼眶扫描, 增粗的眼外肌在 T_2 加权图像上信号强度与眶内脂肪相仿。少数病例可见视神经受压和增粗。

甲状腺功能减退

甲状腺功能减退(hypothyroidism)的类型和严重程度, 依甲状腺素缺少的程度、时间和起病年龄而有不同。若发生于胎儿时期即为呆小病, 亦称克汀病(Cretinism); 发生于出生以后则有粘液性水肿。后者因起始时期不同而又分为幼年型和成年型。幼年型在临床上介于呆小病与成年型粘液水肿之间, 成人型粘液水肿常无骨骼改变。本节只讨论呆小病。

呆小病分为散发性和地方性两种, 前者发生于非甲状腺肿流行区, 多因甲状腺先天性缺如、部分缺如以及甲状腺不能合成甲状腺素而致病, 患儿母亲于妊娠时不一定缺碘; 后者发生于甲状腺肿流行区, 系患儿母亲于妊娠时缺碘, 导致胎儿缺碘而致病(详见本书第二十三章地方病)

【病理】呆小病除激素合成障碍所致者

呈腺体增生肥大外, 一般甲状腺均呈萎缩性改变, 垂体前叶增大, 促甲状腺激素细胞肥大, 嗜碱细胞变性等。散发性呆小病的甲状腺常明显萎缩、纤维化, 病理检查不易找到甲状腺组织。地方性呆小病, 甲状腺肿大, 可呈大小不等结节、钙化和囊变。骨骼软骨内化骨障碍, 骨骺板的软骨细胞柱生长受阻, 排列紊乱, 软骨不能正常骨化, 骨骺出现与愈合均晚, 管状骨发育不良, 但膜内化骨改变不明显。

【临床表现】散发性呆小病症状出现的早晚与甲状腺缺如的程度有关。完全缺如者可在 6 个月甚至 4~5 岁以后出现, 在胎儿期由于依靠母体供给甲状腺素, 中枢神经系统的发育未受到严重影响, 故出生后症状尚不明显, 之后则陆续出现反应迟钝、发育迟缓、智力低下, 明显落后于同龄儿童。临床表现有五迟, 即立迟、行迟、齿迟、发迟和语迟。此外, 四肢短小, 身体上部长于下部, 头大而短, 囟门闭合迟延。站立时腹部前突, 走路摇摆, 皮肤干燥, 毛发稀疏。面部表现鼻梁宽而平, 眼睑厚, 睑裂窄, 舌厚而大, 常伸于口外。甲状腺吸 ^{131}I 率明显减低。

【影像学表现】

(一)X 线

1. 骨骺出现迟缓, 愈合亦明显延迟(照片 22-9)。有时虽已至成人, 骨骺仍未愈合。长骨骨骺可呈点状或颗粒状, 尤以股骨头部为著。长骨干骺端可有较多的生长障碍线, 多见于股骨远端和胫骨近端。掌骨常较指骨短小。

2. 骨骺发育异常可引起股骨头变扁, 股骨颈变短, 颈干角变小, 髓内翻畸形等。

3. 颅骨表现为颅板较厚, 脑回压迹可增多, 前额扁平, 颅底短小, 囟门闭合延迟, 甚至至成人后仍未闭合。沿颅缝可见多数缝间骨。蝶鞍略大, 鼻窦及乳突气化不良。

4. 椎体发育不良可表现为椎体变扁或

楔状变形,椎间隙增宽。此外还可有胸腰段后凸、骨盆狭窄、髌白变浅等改变。

(二)CT和MRI 散发性呆小病甲状腺呈萎缩改变。地方性呆小病甲状腺呈弥漫性

肿大,其内可有大小不等的结节,钙化和囊变。垂体可略增大,脑组织密度和信号无异常,有时可见脑膜水肿。

(田军 孟繁禄)

第三节 甲状旁腺疾病

甲状旁腺位于甲状腺左右叶背面内侧的固有膜和外膜之间。一般有4个,头侧尾侧各一对,有的可超过4个,每个 $5\text{mm}\times 3\text{mm}\times 4\text{mm}$,重 $10\sim 25\text{mg}$ 。10%的人有异位甲状旁腺,可位于纵隔内或包埋于胸腺内,偶有位于颅底者。腺体由主细胞及嗜酸性细胞组成,前者占大多数,分泌甲状旁腺激素。嗜酸性细胞的功能不详。

甲状旁腺激素是维持正常血清钙浓度的一个重要因素。但并非是直接起作用,而是通过对其他组织,尤其是对骨、肾和肠道的影响而起作用。甲状旁腺激素的生理功能如下:

1. 甲状旁腺激素对肾脏的作用是直接作用于肾小管,减少肾小管对磷的重吸收,使尿磷增加,血磷降低。此外尚可加强肾小管远端对钙的吸收,但对钙在肾脏中的滤过率无何影响。

2. 甲状旁腺激素能促进破骨作用,使钙从骨质中脱出而提高血钙浓度,因此在调节血钙水平方面占重要地位。

应用甲状旁腺激素纠正低血钙的试验可进一步证明,甲状旁腺激素对骨内钙质的快速移出,几乎是立刻发生的。如此快速的钙离子移出不可能首先来自骨质的溶解。骨溶解必须有一段过程,至少要在 $5\sim 30$ 分钟之后,故认为最大可能是来自骨细胞的线粒体(钙的贮存所),而且可以迅速被甲状旁腺激素所动员。至于甲状旁腺激素对血钙离子的中速调节,则有赖于骨质溶解及肾小管对钙的回吸收。

3. 甲状旁腺激素有增强肠道吸收钙质

的功能。奥尔逊(Oison)认为甲状旁腺激素可以增加肠粘膜对钙的通透性,使粘膜细胞内钙离子浓度增加,从而使转运到细胞外液去的钙明显加快。但此种调节速度较慢,需24小时甚至几天才有明显的反应。

总之,甲状旁腺激素的作用,无论是在骨、肾或肠道,均促使血钙离子升高。当血钙过高时,甲状腺的腺泡旁细胞可以产生一种激素(降钙素),具有降低血钙的作用。正常情况下,机体依靠以上各种作用维持血浆中有效钙离子和磷酸离子的乘积不变。

血浆钙离子浓度能调节甲状旁腺激素的分泌活动,二者呈反比关系。血钙浓度正常时,甲状旁腺有一定数量的基础分泌。当血钙超过 3.0mmol/L 时,血中甲状旁腺激素含量极低;当血钙逐渐降低时,则甲状旁腺激素逐渐增多,在血钙降低至 1.0mmol/L 时达到高峰。垂体对其他内分泌腺均有促进作用,唯对甲状旁腺激素的分泌无何关系。

甲状旁腺本身的病变如腺瘤、增生以及创伤、感染等,均可导致其功能异常,从而引起骨的吸收和生长障碍。

甲状旁腺功能亢进

甲状旁腺功能亢进(hyperthyroidism)简称甲旁亢,是由于甲状旁腺分泌过多的甲状旁腺素,引起钙、磷代谢失常的疾病,具有多种临床,单仅有部分病人发生骨骼改变。

【病因】甲状旁腺功能亢进分为原发性和继发性两种。原发性甲旁亢最为常见,占

80%~90%，以主细胞腺瘤为主，其次为弥漫性甲状旁腺增生(6%)，功能性腺癌最少，仅有1%~2%或更少。库勒(Culler)1964年曾报道一组家族性甲旁亢，可能为多腺体综合征的一种表现，病人同时在垂体、肾上腺、甲状旁腺及胰腺发生腺癌，属常染色体隐性遗传。

继发生甲状旁腺功能亢进是由于肾脏或某些代谢性疾病引起血钙过低或血磷过高，刺激甲状旁腺而引起的甲旁亢，多见于慢性肾疾病、佝偻病、骨质软化症、肾小管性酸中毒以及范可尼综合征。

【病理】引起甲状旁腺功能亢进的腺瘤多为主细胞腺瘤，其大小与骨病和高血钙的严重程度有关，大者常引起骨病和严重的高血钙。腺瘤也可发生于嗜酸性细胞及透明细胞。天津医学院报道的13例原发性甲旁亢中，12例为腺瘤，1例为增生。我们的6例中，5例为腺瘤，1例为增生，持续性甲旁亢可引起以下病理改变：

1. 骨吸收及类骨组织钙化不足 定量组织学及显微放射摄影研究表明，甲旁亢时破骨细胞活动增强，沿骨小梁表面和哈伏管及扩大的骨陷窝可见有溶骨现象。在破骨细胞活动增强的同时常伴有活跃的新骨生成。由于甲旁亢经常伴发内源性维生素D缺乏，使类骨组织的矿物质沉积不足而表现类骨组织增多，成为甲旁亢发生骨质软化的原因之一。

随着骨吸收的发生，髓腔及松质骨间隙内血管组织及纤维组织增生，肉芽组织及纤维组织代替了正常的骨组织。

除了广泛的骨吸收外，尚可出现局限性骨破坏区，其中有大量破骨细胞和纤维组织。继发的粘液性变和出血可引起液化而形成囊肿，其内含有棕色液体称之为棕色瘤或破骨细胞瘤。后者有别于真性巨细胞瘤，腺瘤切除后可以痊愈。

2. 骨膜下或软骨下骨吸收 多发生于指骨、长骨及齿槽硬板，在骨膜或骨内膜下发生骨皮质吸收，骨吸收区由纤维组织代替，为本病的特异性改变。软骨下骨吸收多发生在胸锁关节、肩峰及耻骨联合处。以上各种改变构成纤维囊性骨炎的病理基础。

3. 大量的钙、磷自肾脏排出，磷酸钙常沉积于肾盂内形成结石。若沉积于肾小管可引起变性而损害肾功能。

【临床表现】甲状旁腺功能亢进可发生于婴儿至70岁以上老人，但以30~50岁多见，女性为男性的2~3倍。临床症状主要分为三个方面：

(一)骨骼系统 主要为广泛的骨吸收所引起的泛发性纤维囊性骨炎，表现为全身性骨与关节疼痛和压痛，并可发生多发性病理骨折。当有囊肿及棕色瘤形成时，局部隆起。此外尚可有驼背、鸡胸及肢体弯曲等。髓腔纤维化可发生贫血。这些症状在生育多、哺乳长、饮食中缺钙、磷、蛋白及维生素D的妇女尤为明显。

(二)泌尿系统 多见于晚期的高尿磷病人。肾髓质中钙弥漫性沉积，丧失了浓缩功能，遂之出现多尿和多饮症状，类似尿崩症。肾石形成可发生肾绞痛及血尿，有时可伴有高血压。严重的损害可致肾功能衰竭及尿毒症。后者常为致死原因。黑希特(Hecht)等报告中6例出现尿毒症，其中5例死亡。肾结石的发生率差异较大，为1.3%~16.8%不等。

(三)高血钙 可使神经肌肉的应激性降低，胃肠蠕动减弱，因而出现肌张力低下、食欲不振和便秘。严重者可出现恶心、呕吐、腹痛、精神不振、心跳过缓和心率不齐。此外在角膜缘处可发生钙质沉着。高血钙还可使胃酸分泌过多，有10%~15%的患者并发胃或十二指肠溃疡。高血钙也可使磷酸钙易于沉积在胰腺导管内而形成结石或引起慢性胰腺炎。磷酸钙沉积于关节软骨可以发生软骨钙

化,即假痛风。在魏利(Wylie)91例甲旁亢的报告中,关节软骨钙化占18%。

以上各方面的症状可以同时存在,亦可单一或多个并存。临床上可归纳为四种类型:①同时有骨质和泌尿系的改变;②有骨质改变而无泌尿系改变;③有泌尿系改变而无骨质改变;④无骨质及泌尿改变。

【化验检查】

(一)血清钙升高 血清钙正常值为2.25~2.875mmol/L,常高于3mmol/L,有时可达3.75~5.6mmol/L。在估价血清钙浓度时,需注意以下因素:

1. 肾脏病变晚期肾功能损害严重时,磷不能充分排出,血磷升高,血清钙可下降至正常值。

2. 若有营养不良,血浆蛋白减低时,血钙可降低。因为血清钙主要以离子钙与结合钙两种形式存在,后者主要与蛋白质结合,少量与柠檬酸结合。当血浆蛋白降低时,结合钙必然减少。离子钙虽不减少,但血清钙总量却减低。因此对营养不良病人,血清蛋白减低,尿钙量较多时,即使血清钙总量在2.25~2.875mmol/L以内,也不能排除甲旁亢存在的可能。

3. 严重的维生素D缺乏时,甲旁亢的血钙可不升高。

4. 当腺瘤梗死时,甲旁亢可自然缓解而血钙降至正常。

(二)尿钙增高 正常人尿钙为5~7.5mmol/24h,甲旁亢患者因血钙过高,大大超过钙的肾阈(1.5~2mmol/L),尿钙可增高,但其中24%~46%可在正常范围。肾功能减退者钙排量可正常或降低。

(三)血清磷减低 血清磷正常值为0.969~1.615mmol/L,甲旁亢患者一般为0.646~0.969mmol/L。

(四)血清碱性磷酸酶可升高 甲旁亢伴发骨病变时,血清碱性磷酸酶升高。

【影像学表现】

(一)X线 据统计,在所有甲旁亢病人中,仅1/3发生骨骼改变,1/3只表现一般性骨质疏松,而另1/3则无骨骼改变。本病的特征性X线表现为泛发性纤维囊性骨炎。原发性甲旁亢行甲状旁腺CT扫描,可以发现腺瘤的存在。

1. 全身性骨骼广泛性骨质疏松 是本病的主要X线表现,以脊椎、扁骨、掌指骨及肋骨表现较明显。轻度骨质疏松几乎难以辨别,严重者骨密度与软组织相仿。长骨脱钙时皮质呈线条状,髓腔海绵骨几乎消失。指骨骨皮质放大摄影观察,可见疏松的皮质呈纵行条纹状改变,为本病的早期表现。颅骨改变具有一定的诊断意义,表现为内外板边缘模糊,密度减低呈磨玻璃状。颅板血管压迹边缘不清,并伴有多颗粒状稀疏区(照片22-10),偶尔可见硬化斑。颅骨可因脱钙而变软,后颅凹变浅。椎体骨质明显疏松,表现为双凹变形或变扁(照片22-11)。肋骨明显疏松,常为多发性病理骨折和胸廓变形。

2. 骨膜下骨皮质吸收 为甲旁亢的特征性X线表现,多见于较严重的进行性甲旁亢病人,但并非早期表现。在Paush的76例原发性甲旁亢中占33%。此征象也可见于继发性甲旁亢。骨膜下骨吸收好发于中节指骨的桡侧缘,可单一或多个指骨同时发生,表现为骨干皮质失去其完整而光滑的边缘,呈花边状骨质缺损。晚期骨皮质内缘可见出现凹凸不平的骨质吸收(照片22-12)。末节指骨的甲粗隆也可发生骨质吸收。此外骨膜下骨吸收也可发生于长骨、肋骨及骨盆。齿槽骨硬板吸收也是骨膜下骨吸收的一种表现,即齿周白线(齿槽硬板)消失(照片22-13)。

3. 软骨下骨吸收 多发生于锁骨肩峰端及耻骨联合处,形成软骨下骨质缺损。锁骨的胸骨端骨质吸收表现为皮质不规则和模糊。

4. 局限性囊状骨破坏 表现为大小不一、单个或多发的囊状透光区,与周围骨质边界清楚,较大者可向外膨胀,有时可呈多房皂泡样改变,类似巨细胞瘤,多见于长骨和下颌骨。这种单房或多房样的囊状破坏临床上又称棕色瘤,于手术切除腺瘤后,可在短期内修复。较大的棕色瘤常伴发病理骨折(照片 22-14~17)。

5. 骨质软化 骨质软化症可引起继发性甲旁亢(照片 22-18),原发性甲旁亢也可引起骨质软化。因此,如儿童期发生甲旁亢,可引起佝偻病。天津医学院报道的 13 例甲旁亢中,有 3 例儿童伴有佝偻病改变。

6. 骨硬化 继发性甲旁亢由于慢性肾功能衰竭可发生骨硬化改变,最常见于脊柱,表现为椎体呈分层状密度增高,其次可见于骨盆和肋骨。颅骨常表现为 1~2cm 大小的圆斑状骨硬化,或板障呈均匀性的密度增高。原发性甲旁亢引起骨硬化的机制尚不清(照片 22-19)。

7. 尿路结石 常为双侧多发,呈鹿角形或斑块状,少数有肾实质钙化,约占 5%(照片 22-20)。

8. 关节软骨钙化 主要见于原发性甲旁亢,其发生率 18%,好发于膝关节、肩关节及腕部三角软骨处。

9. 软组织钙化 多见于继发性甲旁亢,好发于关节周围,表现为堆积的致密阴影。少数发生于胰腺、前列腺及血管瘤。

(二)CT 和 MRI 检查 原发性甲旁亢多由甲状旁腺瘤引起(约占 80%以上),对原发性甲旁亢可行颈部及上纵隔 CT 或 MRI 检查来确定诊断。CT 可发现 50%~77%的甲状旁腺腺瘤,MRI 检出率略高,可达 71%~78%。

CT 平扫可见腺瘤位于甲状腺后下方,颈动脉与食管之间,呈圆形结节状(照片 22-21)。注射造影剂后呈明显强化。肿瘤包膜

可以发生弧形钙化。甲状旁腺可异位于纵隔内,多包埋于胸腺内或位于气管旁,故腺瘤可发生于异位纵隔中的腺体内。

【鉴别诊断】

(一)骨质软化症 多发生于妊娠及哺乳期的妇女。广泛性脱钙使骨干弯曲变形,易发生双侧对称的假性骨折,无指骨骨膜下骨吸收,颅骨亦无颗粒状稀疏区。血清钙一般偏低或正常,无高血钙,血清磷也减低,尿钙及尿磷均减少。当骨软化症并发继发性甲旁亢时,血钙有所升高,但一般均在正常水平。

(二)骨纤维异常增殖症 虽可多骨多发,但骨病变多较局限,未受累的骨骼可完全正常。X 线表现为局部扩张,呈囊状变形,皮质变薄。血、尿生化检查均在正常水平。

(三)肾性骨病 常可引起继发性甲旁亢,骨骼改变类似甲旁亢。原发性甲旁亢多发生于成人,很少见于儿童,而肾性骨病则以儿童多见,其血浆蛋白和血清钙减低,血磷增高。

(四)畸形性骨炎 本症虽为多骨性发病,但不累及全身诸骨,大部分骨骼完全正常。X 线表现为患者增粗、变形,正常的骨小梁由粗疏的骨小梁所代替。病变常可累及颅骨,呈进行性增大、增厚,常伴有棉团状骨质增生。血清钙、磷及尿钙、磷均在正常范围,碱性磷酸酶可明显升高,有的可达数十或上百单位(金氏)。

(五)多发性骨髓瘤 多老年发病,年龄多在 50 岁以上。病变常多发,多见于躯干骨和四肢长骨近端,表现为点状或圆形溶骨性破坏,无骨膜下骨吸收。颅骨的众多或弥漫性的圆形虫噬样破坏,境界较清楚,常有融合现象,与甲旁亢不同。血钙增高,但血磷大多正常,尿中可有本周蛋白。

(华伯勤)

甲状旁腺功能减退

甲状旁腺功能减退 (hypoparathyroidism) 最常见的原因是行甲状腺手术时, 误切了甲状旁腺或损伤其供应血管。近年来由于应用¹³¹I 治疗甲状腺功能亢进, 手术并发症已明显降低。临床上应用¹³¹I 治疗甲状腺功能亢进, 也可发生甲状旁腺机能低下, 艾浦 (Eipe) 曾报道 4 例。

先天性甲状旁腺功能减退多由于甲状旁腺缺如或发育不全所致。病人常合并胸腺发育不全、右位主动脉弓或心血管畸形。此外尚有特发性甲状旁腺功能减退, 原因不明, 可能系一种自身免疫性疾病, 曾有报道一家数人发病。

【临床表现】主要为神经肌肉应激性增高的症状, 70% 有间断性惊厥或手足抽搐。常先出现四肢麻木痛, 手足及口唇僵硬感, 继之四肢痉挛, 喉喘鸣, 全身惊厥及情绪不稳, 易于激动。此外尚有皮肤粗而干糙、毛发稀少、牙釉质缺损、角膜溃疡及白内障等。

妊娠期患甲状腺功能亢进者, 因高血钙抑制了胎儿的甲状旁腺, 在胎儿出生后数月内即发生低钙性惊厥, 此为暂时性甲状旁腺功能低下。

甲状旁腺功能减退时, 肾小管增加了对无机磷的回吸收, 尿磷减少, 血磷增高, 因而血钙下降。血钙大多在 1.7mmol/L 以下, 血磷可升高到 3.2mmol/L 以上, 年老者大多为 1.9mmol/L。碱性磷酸酶正常或降低。尿钙少或无。

【影像学表现】

(一)X 线 本病全身骨质多属正常, 少数可表现为骨质致密, 颅板增厚, 髌白和股骨头硬化, 髌髌关节硬化, 长骨干骺端带状密度增高, 指骨末节骨丛密度增高。部分病例颅骨平片可见颅内异常钙化斑。先天性者可出现骨骺早期愈合和短指(趾), 常见掌骨或趾骨

发育短, 以第 1、4、5 掌骨多见。长骨骨骺提前愈合, 有时可伴有外生骨疣。皮下组织和韧带可出现钙化。

(二)CT 及 MRI CT 平扫可见颅内基底节、大脑半球及小脑齿状核处的多发钙化, 常表现为对称性分布的不规则斑块状钙化, 以基底节的钙化为甚(照片 22-22)。MRI 由于对钙化不敏感, 故对本病的诊断帮助不大。

假性甲状旁腺功能减退

假性甲状旁腺功能减退 (pseudo-hypoparathyroidism) 是一种先天遗传性疾病, 1942 年由 Albright, Burnett 等首先描述, 故也称奥尔布赖特-伯纳特 (Albright-Burnett) 综合征。本病血生化改变与甲状旁腺功能减退相同, 但对甲状旁腺激素治疗无反应。现已知本病系肾小管、骨骼对甲状旁腺激素不反应而发病, 并非甲状旁腺本身有缺陷。我们曾遇到一例, 病人有智力低下和特殊体态。

【临床表现】好发于少年女性, 身材矮胖, 满月脸, 短颈, 智力低下, 短指畸形。常有手足抽搐, 可有斜视。血生化特点为高血磷、低血钙。血清碱性磷酸酶正常或略低。

【影像学表现】

(一)X 线 掌(跖)指(趾)骨发育短, 常以第 4、5 掌骨和第 4 跖骨最为明显, 系骨骺提前愈合所致。80%~90% 的病人第 4、5 掌骨变短, 两侧可不对称, 皮下软组织可见钙化或骨化, 多发生于关节附近(照片 22-23、24)。

(二)CT 及 MRI CT 平扫可发现颅内基底节和大脑半球多发的大致对称的钙化灶, 基底节处的钙化可呈条块状(照片 22-25)。

MRI 对本病诊断意义不大。

【鉴别诊断】假-假性甲状旁腺功能减退 (pseudopseudohypoparathyroidism) 也属于先天遗传性疾病, 呈假性甲状旁腺功能减退

的骨骼改变和某些临床表现,所不同者为假一假性甲状旁腺功能减退病人血清钙、血清

磷正常,无抽搐,极少发生基底神经节钙化。

(田 军 孟繁禄)

第四节 肾上腺疾病

肾上腺位于腹膜后,呈三角形,其基底部凹陷如帽状,覆盖于两肾上极,与肾脏一起被包在一个肾筋膜中。每个肾上腺均由皮质及髓质构成。皮质和髓质的起源和功能各不相同。皮质发生于中胚层的泌尿生殖嵴,在中肾的内侧,与性腺的发源相近;髓质来自腹部交感神经系,在胚胎一个月时,一部分细胞进入肾上腺皮质内,经分化而失去其神经细胞的特性,成为肾上腺髓质,这两种组织构成一个腺体。新生儿肾上腺较大,成人明显变小,为6~10g重。

肾上腺皮质在组织学上分为三个带,外层为小球带;中间为束状带;内层为较薄的网状带。小球带细胞分泌调节电解质代谢的盐皮质激素,如醛固酮和脱氧皮质酮。束球带分泌调节糖、蛋白质与脂肪代谢的糖皮质激素,如皮质醇(氢化可的松)、皮质酮和皮质素等。网状带分泌性激素,主要是雄激素(雄固酮),也有少量雌激素。

肾上腺髓质由交感神经节细胞及嗜铬细胞组成,分泌肾上腺素与去甲肾上腺素(正肾素),二者均可增高血压,前者刺激心肌和心传导系统,使心动加速,排血量增加,同时发生血管扩张,只升高收缩压。正肾素主要作用于外周血管,使之发生普遍收缩而升高血压(收缩压与舒张压均升高),但心搏出量不变。此外,肾上腺素还可促进代谢,增加肝糖原分解,促使中枢神经兴奋。髓质的功能与交感神经系统的活动有关,任何使交感神经兴奋的因素,均可引起髓质分泌增多。

肾上腺皮质小球带的分泌功能,与循环血量及血钠、血钾水平有关。这些因素的改变,可通过肾素—血管紧张素系统对皮质机

能进行调节。束状带的分泌功能主要受丘脑—垂体系统调节。垂体分泌的促肾上腺皮质激素(ACTH),可以促使束状带分泌皮质醇等激素。丘脑下部某些神经细胞可分泌ACTH释放因子,促使垂体分泌ACTH。肾上腺疾病可分为以下几类:

(一)肾上腺皮质功能亢进

1. 肾上腺皮质醇增多症(库兴综合征);
2. 肾上腺一性综合征;
3. 醛固酮过多症。

(二)肾上腺皮质功能减退

1. 急性 华孚(Waterhouse—Friderichsen)综合征;
2. 慢性 阿迪森(Adison)病。

(三)肾上腺髓质功能亢进(嗜铬细胞瘤)

本节只介绍与骨骼系统有关的肾上腺皮质醇增多症与肾上腺一性综合征。

肾上腺皮质醇增多症

肾上腺皮质醇增多症(hypercortisolism)也称库兴(Cushing)综合征。1932年库兴(Cushing)首先发现本病。病因有以下几种。

1. 肾上腺皮质增生或腺瘤 分泌过多的ACTH。肾上腺皮质增生可呈均匀性增生或结节状增生。

2. 异位ACTH综合征 当ACTH由某一种肿瘤组织(正常时并不合成此种激素)合成时,称为异位ACTH综合征。这类肿瘤主要有:①支气管燕麦细胞癌;②胰岛细胞癌,支气管、胃和胰腺的类癌,上皮胸腺瘤及甲状腺髓样癌;③嗜铬细胞瘤、神经母细胞瘤及神经节细胞瘤;④某些卵巢肿瘤。有时结肠癌也产生ACTH。

3. 中枢神经系统功能紊乱,引起下丘脑—垂体腺—肾上腺系统的调节功能异常。

4. 医源性肾上腺皮质功能亢进,常因长期使用 ACTH、可的松类药物而引起。

【病理】约半数以上病人双侧肾上腺皮质增生,表现为皮质增厚,束状带及网状带细胞密集,也可发生单侧或双侧腺瘤,偶有腺癌。腺瘤为黄色圆形结节状,瘤细胞内有大量类脂,肿瘤周围皮质萎缩。腺癌多呈分叶状,肿块较大,皮质细胞分带现象消失。癌细胞呈多角形,分化不一致。若系垂体嗜碱性细胞瘤,一般体积甚小,需连续切片方可找到,较大者可压迫侵及蝶鞍(约占 10%)。源于垂体瘤者,仅 1/3 见有肾上腺增生、肥厚。其他病理变化较常见的为头颅与躯干部骨质疏松,全身肌肉和纤维组织萎缩,动脉硬化,左心室肥大,胰腺局限性脂肪变性、坏死及胰岛增生,脂肪肝以及泌尿系结石等。

【临床表现】多发生于 30~50 岁的女性,男女之比约为 1:5,少数亦见于老年和幼儿。病人呈向心性肥胖,以脸、颈及躯干为主,脸圆如满月,红润多脂,常有痤疮。腹大而膨隆,四肢并不肥胖,肥胖主要由于糖皮质激素使脂肪转移重新分布所致。皮肤菲薄,早期紧张,晚期松弛,易发生皮下出血,常有青紫。典型者在下腹、大腿上段常见有粗大的紫色横纹。这些改变与糖皮质激素促进蛋白分解有关。多数病人因糖异生作用(氨基酸转化为糖的作用)加强而有糖尿病趋势。高血压多见,严重者可有高血压性视网膜炎及心脏改变。由于肾上腺皮质分泌男性激素过多,可有多毛,过早出现腋毛和阴毛,女性可生胡须、声调变粗以及阴蒂增大等男性化表现,此外还可发生停经、不育等。糖皮质激素促进蛋白质分解,影响骨基质的形成而不能成骨,以至发生骨质疏松,故可发生胸背痛,严重者可发生自发性骨折。

【实验室检查】血糖增高,糖耐量曲线呈

糖尿病样变化。尿中 17-羟皮质类固醇增高。尿钙较高,有时可发生结石。

【影像学表现】

(一)X 线 X 线的特征表现是普遍性骨质疏松,以脊柱、颅骨及肋骨显著,骨盆也可发生,但长骨改变不明显,疏松严重者可发生骨折。

1. 颅骨 骨质疏松多见于额顶部,表现为不规则散在的疏松区,边界不清。有时可呈圆形疏松区,与转移瘤类似。偶尔可表现为弥漫性颗粒状稀疏区,颇似甲状旁腺机能亢进。有时颅骨正常,仅在鞍背有骨质疏松,蝶鞍大小、形态较少有改变(照片 22-26)。

2. 脊柱 骨质疏松较明显,所有椎体均示有骨皮质萎缩,密度减低,骨小梁数目减少。椎体受髓核压迫可呈双凹变形(照片 22-27)。有时在椎体上下缘出现希莫尔(Schmorl)结节。脊柱多呈弓状后凸,严重者可发生病理性骨折。

3. 肋骨 疏松亦较明显,有时可出现多发性肋骨骨折,常呈对称性,骨折处有棉团样骨痂形成,增大的骨痂钙化影往往将骨折线掩盖。

儿童罹患时,因雄激素分泌增多,骨骺早期出现,骨骼在一段时期内较同龄儿童生长快,但因骨骺早期愈合,最后仍较正常人矮小。

(二)CT 均匀性肾上腺增生表现为双侧肾上腺均匀增大,仍保持原有形态。结节状增生表现为肾上腺边缘有局限性突起,可单发或多发,结节多在 3~5mm 之间,一般不超过 1cm。结节为等密度或稍低密度,多无明显增强。肾上腺功能性腺瘤表现为圆形或卵圆形肿块,直径多在 6~7cm,可有分叶,平扫多为等密度或略低密度,其内可见坏死囊变,增强后腺瘤多无明显强化。垂体源性肾上腺皮质功能亢进脑 CT 还可了解有无垂体腺瘤。

(三)MRI 肾上腺皮质增生在MRI上的形态表现与CT相似,无论是均匀性增生还是结节性增生,其信号与正常肾上腺的信号基本一致。肾上腺腺瘤的信号与肝脏信号非常接近,在T₁加权和T₂加权图像上分别为低信号和等信号。

肾上腺—性综合征

肾上腺皮质功能亢进引起生殖器及第二性征的改变,统称为肾上腺—性综合征(adr—enogenital syndrome),病变可由增生或肿瘤引起,常于胎儿、婴儿期发病,也可发生于青年期以后。肾上腺皮质分泌雄激素过多,女孩可出现女性假两性畸形,男孩显示性早熟,成年女性则可显示男性化,成年男性患者因肾上腺皮质分泌过多的雌激素而显示女性化。

【临床表现】发生于女性幼儿者表现为阴蒂增大,身体多毛,并有肌肉发达,早期出现阴毛,至青春期乳房不发育和不来月经等

男性化表现。发生于男性幼儿者,表现为外生殖器与第二性征过早发育,2~3岁时外生殖器可如成人,但无精子。此外伴有多毛、生胡须及性欲早熟。无论男孩或女孩,均可在一段时间内生长特别迅速,但因发育提前停止,故仍比同龄人矮小。

成年女性病人常表现为面部及四肢生毛,月经渐少以至闭经,阴蒂增大,声音变粗,乳房缩小等男性化改变。成年男性病人则表现为乳房增大,男性征象抑制,但不如女性病人男性化明显。

【影像学表现】

(一)X线 发生于幼儿者,骨成熟加快,骨龄超过实际年龄,骨骺提前愈合。颅骨板障增厚,牙齿出现早,鼻窦和乳突过早发育。有时可见喉软骨和肋软骨过早出现钙化。

(二)CT和MRI CT或MRI可发现肾上腺增生或有肿瘤(参见肾上腺皮质醇增多症)。

(田 军 孟繁禄)

第五节 糖尿病性骨关节改变

糖尿病(diabetes mellitus)是由于胰岛素绝对或相对不足而引起的以高血糖为主要标志的内分泌—代谢病,除具有高血糖及尿糖外,同时伴有蛋白质、脂肪等代谢紊乱。糖尿病性骨关节病变(diabetic arthropathies)是糖尿病后期的并发症。常见的病变为骨质疏松和神经营养性关节病,后者系糖尿病性神经炎造成神经营养不良和反复创伤共同作用所致,好发于足部,故也称糖尿病足(diabetic foot)。

【病理】长期患糖尿病而未经适当治疗的病人,蛋白质转化为糖而被利用,机体蛋白缺乏,影响骨基质的形成以致出现骨质疏松。约70%的糖尿病病人全身小血管和微血管出现病变,基本病变是PAS(高碘酸希夫染

色)阳性物质沉着于内皮引起毛细血管基底膜增厚,常见于视网膜、肾、肌肉、神经和皮肤等组织。皮肤小动脉病变所致的供血不足可引起局部皮肤紫绀和缺血性溃疡,溃疡表浅,疼痛。糖尿病性神经炎,末梢神经呈轴突变性,继而出现节段性或弥漫性脱髓鞘改变。在局部缺血的情况下,神经营养不良和外伤可引起营养不良性皮肤溃疡,好发生于足部,溃疡深,无痛,常合并感染,可继发化脓性骨髓炎。糖尿病性神经炎可使患肢痛觉及本体感觉丧失,对创伤失去保护反应,久之,反复创伤可形成慢性骨关节损伤,即神经性骨关节病(Charcot 关节),好发于足部,受累关节可有广泛骨质破坏、关节脱位和畸形,甚至出现趾端缺失。

【临床表现】病人有长期患糖尿病的疾病史,具有多饮、多食、多尿、体重减轻及疲倦症状,皮肤有瘙痒和感染,可见有眼底的血管改变。

糖尿病性骨质疏松,在临床上常无任何骨骼系统的症状,但可有不同程度的软组织改变,表现为经久不愈的溃疡和受累部位的软组织红肿,以及感觉神经障碍和动脉硬化等改变。

病变侵及关节的特点是感觉神经受损而运动神经正常,肢体运动不受限制,并可因运动过大而易受到损伤。重者可致骨折或脱位,而病人并不感觉疼痛,故骨关节改变与临床症状不相符。

实验室检查,尿糖阳性,空腹血糖升高,有时可超过正常的数倍。血钙及碱性磷酸酶增高。

【影像学表现】

(一)X线 轻度糖尿病患者可无骨骼方面的改变,严重者可出现下述改变。

1. 骨基质缺乏引起的改变 主要表现为骨质疏松,最初多见于躯干骨,继之累及全身骨骼,骨小梁纤细,数量减少,小梁间隙增大,骨皮质变薄,以椎体改变最为明显。骨基质缺乏,可使骨质变脆,承重部位易发生病理性骨折,如胸椎、腰椎的压缩骨折,有时可伴有髓核脱出(即 Schmorl 结节)。长骨也可出现骨折线及骨碎裂现象。在克洛斯(Clouse, 1974)报告的 90 例中,73%有骨碎裂。

2. 关节及周围软组织改变 病变侵及小关节,以足部小关节及下肢踝关节多见。早期关节面侵蚀破坏,有轻微的半脱位,关节处可有外伤性骨折。随着病情的进展,跖骨头及趾骨基底部(尤其是拇趾)可出现不规则的骨破坏及碎骨片,范围为 1~5cm,并可有骨膜增生。关节周围软组织内可见有不规则碎骨征及钙化斑。当骨破坏继续进展时,骨端受累破坏,可仅残留骨干中部,呈笔尖样硬化改

变。患趾可脱落或呈继发性病理性半脱位(照片 22-28)。受累骨及周围骨骨质脱钙,软组织肿胀,有时可见深溃疡所致的凹陷影像。合并蜂窝组织炎时软组织肿胀并有气泡影。病变静止时,骨骼开始修复,碎骨块可相互形成假关节,骨质密度可恢复正常。若病变再活动,又可出现骨质破坏征象。

3. 退行性血管损害 较常见,占 78%(Clouse)。在怀特(white)报告的 433 例糖尿病患者中,X线检查 20%的病人盆腔内有动脉硬化,表现为盆腔内大小不一的散在类圆形密度增高影。

(二)CT CT可显示足部软组织肿胀,跖筋膜腔有积液,有时可见局限性脓肿,脓肿呈圆形或椭圆形低密度区,周边光滑有强化,其内无强化。糖尿病神经性关节病可见骨端破坏和关节崩解,关节周围有碎骨片及钙化。合并骨髓炎时,跖、趾骨可出现明显的骨膜反应,髓腔内可有小的死骨形成。周围常伴有明显的软组织改变,如深达跖、趾骨的脓肿或溃疡及窦道等。

(三)MRI MRI对糖尿病足的各种软组织病变及骨髓病变均较敏感。最常见的是足的远端皮下组织和跖筋膜腔隙间呈高信号改变,特别在 T₂ 加权像上呈弥漫性高信号,边界不清,系组织水肿所致。Moore 指出这是一种非特异性表现,并非全都因感染所致。此外,还常见有软组织积液、关节积液和腱鞘积液,前者多出现于溃疡附近的蜂窝织炎区、脓肿区和窦道处。关节积液多发生在踝关节或跗关节,距溃疡或感染灶有一定距离。各种积液在 T₂ 加权像上均呈高信号,在 T₁ 加权像上则呈低信号,不强化。脓肿壁、蜂窝织炎和窦道可有强化。这些软组织病变多在骨骼病变出现之前即存在。当继发骨髓炎时,在 T₁ 加权像上骨髓信号减弱,在 T₂ 加权像上骨髓信号增强,但这种信号改变也见于糖尿病神经性关节病的急性自发性骨折或骨髓水

肿。慢性神经营养性关节病在各种序列上骨髓均呈低信号,同时可见有跖趾骨骨端破坏、缺失以及沿应力方向的跖骨崩裂。旧的不愈合的骨折线呈低信号,邻近骨髓呈正常信号。

【鉴别诊断】

(一)痛风 糖尿病性骨病,早期不显示关节软骨破坏,也缺少痛风的软组织痛风结石。此外,痛风临床表现有疼痛,血尿酸升高。

(二)骨髓炎 糖尿病的骨端溶骨性改变

及其并发的软组织感染,易被误认为骨髓炎,但根据发病慢、疼痛轻、以侵及骨端及关节为主、骨膜反应少和治愈时不遗留广泛骨增生或骨性强直,可与骨髓炎鉴别。

(三)麻风病或神经性关节病 当病变发生于足近侧及踝部时,不能单靠X线征象来与神经性关节病鉴别,必须密切结合临床各项检查,综合分析,才能得出正确的诊断。

(田 军 孟繁禄)

参 考 文 献

1. Yochum TR, Rowe LT. Essentials of skeletal Radiology Baltimore: Williams & Wilkins, 1996.
2. 朱宪彝. 代谢性骨病. 天津科学技术出版社, 1989
3. 陈星荣, 沈天真, 段承祥. 全身CT和MRI. 上海医科大学出版社, 1993
4. Greenfield GB. Radiology of Bone Disease. Philadelphia: J. B. Lippincott, 1975
5. 张雪哲. 假性甲状旁腺机能低下综合征. 中华放射学杂志, 1982, 16: 52
6. Wilson JD Harrison's Principles of Internal Medicine Edition 12 McGraw-Hill, Inc. New York, 1991
7. 王新英, 徐家兴, 王赞炜. 糖尿病性骨病. 中华放射学杂志, 1989, 23: 31
8. Moore TE, Yuhw Tc, Kathol MH et al. Abnormalities of the foot in patients with diabetes mellitus: findings on MR imaging, AJR 1991; 157: 813-816
9. Craig JG, Amin MB, Wuk et al, osteomyelitis of the diabetic foot: MR imaging - pathologic Correlation. Radiology, 1997, 203: 849-855
10. 陈宝兴. 糖尿病足病. 中华骨科杂志, 1995, 15: 554

第二十三章 地 方 病

第一节 大 骨 节 病

大骨节病(osteoarthritis deformans endemica)是一种以关节软骨和骺板软骨变性与坏死为基本病变的地方性骨关节病。国外流行于前苏联西伯利亚东部及朝鲜长白山南麓。我国主要分布在东北至西藏的一个狭长高寒地带,包括黑龙江、吉林、辽宁、陕西、山东、内蒙古、四川、山西、河南等十余个省的山岳地区。从全世界看,病区主要在我国。患者表现侏儒和步态不稳,故在陕西一带又称为柳拐子病。大骨节病首先由俄国学者尤伦斯基于1849年在西伯利亚乌罗夫河流域一带发现,故又称乌罗夫病。后为帝俄军医卡辛(1681)及培克(1906)所报道,故也称卡辛—培克(Kaschin—Beck)病。1933年张风书报告了我国东北也有此病,之后又有许多文献报告。我们于1963年报告133例。本病严重危害广大劳动人民的健康。我国学者,特别在解放后,对此病进行了大量调查研究工作,并积累了不少有效的预防和诊治经验,取得了一定成就。

【病因】大骨节病发现已有130余年,但至今病因尚不十分清楚。过去曾有铁中毒、水中毒、食物中毒、传染病、内分泌、钙质缺乏和维生素缺乏等学说,由于缺乏科学根据,先后都被否定。目前有三种学说:①生物地球化学说:认为该病与特定的地理环境有关,即在一定的气候、土壤地带内,某些化学元素含量不足、过多或失去平衡(如镉高、钙低),而引起营养不良性改变。②饮水有机物中毒说:认为病区饮水源受到有机物腐殖酸(如富敏酸、阿魏酸)的污染,因而致病。③粮食镰刀菌中毒

说:认为病区的小麦、玉米为真菌严重污染,尖孢镰刀菌变种进入人体而引起中毒。1952年塞格雷也夫斯基进一步证明,流行区的麦子有孢子丝菌类病的败霉菌寄生,以这种麦子制成的面粉饲狗可引起与人同样的疾病。我国郭可大通过动物实验证明,真菌中有毒的镰刀菌能使动物发生相同的病变。近年来发病区种水稻,主食大米的人从不得病,吃小米者得病亦轻。病区易粮实验点的病情已被控制。但这些学说各有根据,亦各有不足,尚在继续研究中。

【病理】大骨节病的原发病理改变为长短管骨(指骨、股骨、胫骨)的发育障碍和变形,表现为关节软骨和骺板软骨坏死,以及软骨细胞增殖成熟障碍。软骨增生、横骨梁形成、坏死软骨吸收和修复、骨骺早期愈合,为继发性病理改变。

(一)软骨坏死 是大骨节病最本质的病理变化,这种坏死从软骨细胞开始,逐渐发展为软骨组织坏死。关节软骨坏死可发生于关节软骨的深层(肥大层)、中层(增生层),但多数先从深层开始,逐步向周边扩展,形成一个坏死带,也可波及中层或表层,少数可有全层软骨坏死。深层坏死向表层波及时,局部关节软骨形成溃疡,坏死的软骨脱落、游离在关节内。骺板软骨坏死和关节软骨坏死一样,可发生于任何一层,甚至发生于骺板下,但以肥大层坏死为最多见。骺板软骨坏死常不规则累及各层软骨细胞,以致骺板软骨厚薄不均,弯曲不平,软骨细胞排列层次紊乱,导致软骨内成骨紊乱。对于大骨节病发生坏死的

原因,至今尚不完全明了。

(二)软骨细胞增殖成熟障碍 常见于骺板软骨。主要表现为软骨细胞柱数量减少,排列不齐,细胞柱行间距离增大,细胞之间距离加宽,增生层软骨细胞松散,细胞变小,肥大细胞减少。严重者,细胞数极为稀少,难以区分细胞柱的固有层次。这种改变可仅累及数个或数十个软骨细胞柱,也可波及骺板软骨大部而导致骨化过程障碍。在骺板病变较轻时,多为单独存在,而病变较重者则常与软骨坏死合并发生,所以两者可能是在同一因素作用下发生的。作用较轻时表现为细胞增殖成熟障碍;作用较强时则表现为软骨坏死。细胞增殖成熟障碍也可见于其他疾患,无特异价值。

(三)软骨增生 不论在关节软骨或骺板软骨坏死的边缘部分,均可经常见到软骨坏死后反应性软骨细胞的巢状增生,这种增生对于软骨的修复作用不大。

(四)横骨梁形成 是肥大软骨细胞坏死的必然结果,也是大骨节病的常见现象。由于软骨细胞坏死和软骨基质变性,使软骨基质的钙质沉积发生障碍,不再形成正常的纵行钙化软骨柱,因此只能在残留的先期钙化带下形成横骨梁,它的形成反映了软骨内成骨的停顿(仅限于横骨梁封闭的局部坏死区)。骨髓内的血管还可越过横骨梁而到达附近存活的肥大软骨细胞区,继续进行软骨内成骨,因此,从整体看,横骨梁只是延缓了成骨的过程。

(五)坏死软骨的吸收和修复 软骨坏死后必然会引起周围骨髓组织的结缔组织增生。大量新生血管和间叶细胞增生可形成肉芽组织,并伸入坏死区,在坏死软骨吸收的同时,间叶细胞分化成为成软骨细胞,形成纤维软骨或玻璃软骨,然后行软骨内成骨;也可分化为成骨细胞进行骨内成骨。这种过程可视作大骨节病的自然修复。这种新生骨组织虽

然具有缓慢的骨塑型和改建能力,但终究要造成骨发育和骨结构异常。

(六)骨骺早期愈合 在骺板软骨全层坏死、吸收和修复过程中形成。这种愈合自骺板中心开始,逐渐向四周扩展,也可出现中心和边缘多处早期愈合点,而终止骨的纵向发育。

其他继发性病理改变有关节囊增生肥厚,形成纤维软骨和玻璃软骨,以及关节边缘软骨增生骨化,常可导致关节变粗、骨端增大。此外尚可见到骨骺或骨端发生坏死和死骨吸收后的囊变。

【临床表现】患者主要为居住于流行区的儿童,在流行区居住数年的成年人也可发病。发病年龄以3~16岁最多。我们曾见到一例一岁零两个月的女孩患病。男女发病无明显差异。一般女性发病均较男性为早。

临床表现可因患病年龄、部位和病变损害程度不同而症状不一。一般患病愈早,关节畸形愈重,侏儒愈著。成人后发病者症状较轻。

典型表现为侏儒,膝内、外翻,骨端粗大,关节肿胀、变形、疼痛,可有摩擦音和弹响声,有时可出现关节交锁、运动受限、步态不稳等。发病时血碱性磷酸酶含量增高。

【X线表现】

(一)基本X线征象 大骨节病的原发病理改变(软骨坏死、软骨细胞增殖成熟障碍),X线不能反映出来。但是软骨与骨坏死后吸收,以及吸收过程中新骨形成和继发骨发育障碍。X线却可清楚显示,而且可反映出原发病变的部位和程度。X线所见的各种征象,都是继发的病理改变,可归纳为10种表现:①骺线锯齿样改变,干骺端凹陷;②干骺端硬化;③骨骺中心愈合;④骨骺镶嵌;⑤骨性关节面局限性吸收,锯齿状凹陷;⑥骨性关节面硬化;⑦骨性关节面凹凸不平;⑧骨端囊变;⑨骨端增大,骨关节肥大畸形;⑩骨端缺损。上述10种征象是一个连续发展过程,

前 4 种为儿童期干骺型和干骺骨骺型的变化,后 6 种为成人期骨端型和骨关节型的改变。本病不管成人或儿童,经过防治,病变都可以得到修复或停止发展。

(二)分型 1959 年钱致中等根据大骨节病的指骨 X 线表现,结合病变的产生、发展、发病年龄,以及临床症状,提出四型分类法,不仅说明了病变的轻重,而且还可说明预后,比较全面。

1. 干骺型 见于骺核化骨以前,发病年龄最小(1~10 岁),多见于 5 岁左右。X 线表现局限于干骺端。本型临床症状轻微或全无症状,最易治愈。

2. 干骺骨骺型 见于骺核出现以后,干骺闭合以前。发病年龄稍高(7~13 岁),最多见于 12 岁左右。X 线表现病损范围较广,包括骺核和干骺端,多数有临床症状,而且较干骺型为重。

3. 骨端型 见于干骺闭合前后,发病年龄在 10~17 岁,以 16 岁左右为最高峰。在 X 线片上,病损见于没有骨骺的骨端或干、骺已闭合的骨端。临床上多数有症状,但不一定很严重。

4. 骨关节型 见于干骺闭合以后,发病多在 17 岁以后,以 24 岁左右最著。临床症状大多比较严重。X 线检查关节的两个相对骨端都有损害,表现为大骨节畸形(由骨端型发展而来)或短骨关节畸形(由干骺骨骺型发展而来)。本型不易治愈。

张书盛等根据临床观察,提出 X 线分型应解决病变发生部位、各型好发年龄、病变进展情况,以及能够有利于观察疗效。所以又增加了干骺骨端型和干骺骨骺骨端型,并且指出了大骨节病各类型的演变规律(图 23-1),现介绍如下:

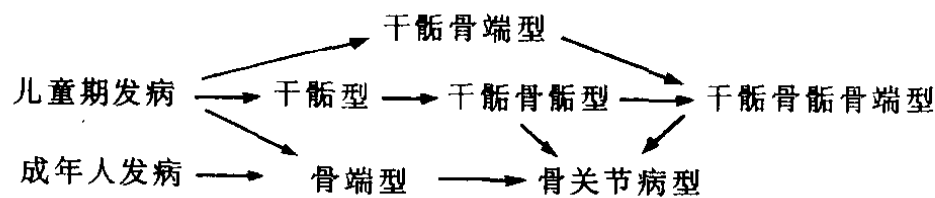


图 23-1 大骨节病的演变规律

(三)全身骨关节 X 线表现 主要累及四肢诸关节,以手、足、踝和肘部为最常见,病变多发而对称,其中以指骨病变出现最早,并且最为显著。主要 X 线表现为长管骨干骺部发育障碍,骨骺早期愈合和骨端变形。现将我们的 133 例大骨节病 X 线表现介绍如下:

1. 手掌、指骨的改变常见而且多发。指骨病变多发生在基底节,尤以第 2、3、4 指骨易累及,诸指末节远端均未见发病。掌骨病变与指骨病变基本相同,但以第 1、2、3 掌骨发病较多(照片 23-1)。①干骺端病变出现较早,我们见到的 1 例为 1 岁零 2 个月的女孩病人。早期改变为先期钙化带致密、加宽、模糊、不规则或呈波浪状、锯齿状,亦可在其中央部位出现不同程度的凹陷。干骺端可向两

侧膨大而形成尖角。干、骺愈合后,该部常呈膨大畸形,关节面有硬化及不整改变(图 23-2)。②骨骺发病较干骺端晚。早期可见骺核之外缘模糊,之后可呈不均匀性密度增高,甚至变形。晚期严重者骺核破坏或部分消失,骺核破碎后可形成关节游离体。③骨端(无骨骺端)早期可见中央性凹陷,两侧尖锐,局部骨质脱钙,骨小梁紊乱,继而出现骨质破坏,边缘不整,形成碎骨片,此时亦常出现骨质囊样变(图 23-3)。④骨干早期多无改变,晚期则呈粗大畸形。⑤掌、指与指间关节,早期可因掌、指骨骨端凹陷而小关节间隙增宽,或因关节软骨破坏而使关节间隙呈不规则的狭窄;晚期骨端膨大,关节面硬化,严重者可发生半脱位。

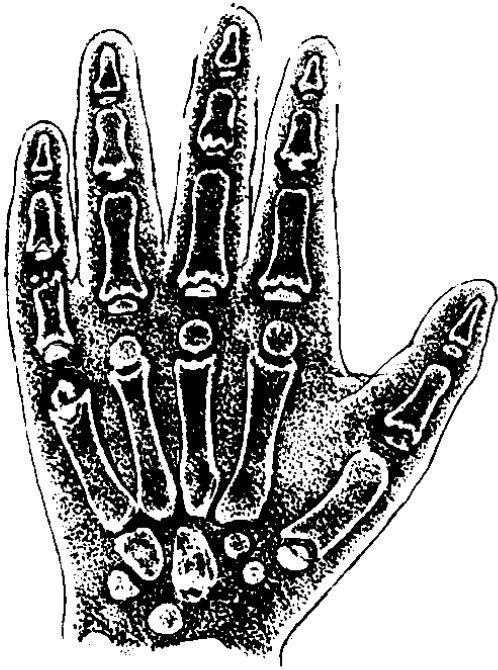


图 23-2 大骨节病(干骺骨骺型)

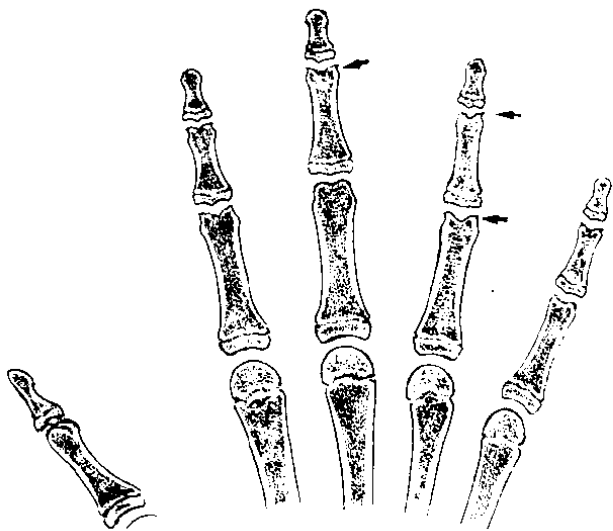


图 23-3 大骨节病(骨端型)

2. 腕关节 腕骨之早期变化为骨质疏松,外缘模糊,继而发生骨质破坏,外缘不整、硬化,形成棱角和囊样变。病变严重者诸腕骨体积变小,而且互相拥挤,关节间隙变窄、不匀,并有小碎骨片;桡骨远端关节面不平、硬化,倾斜度变小;尺骨远端外缘不整或多棱角。桡骨因远端骨骺病理性早期愈合而较尺骨为短,故常引起尺桡关节畸形和脱位。

3. 肘关节 发病率仅次于手和踝。早期肱骨远侧干骺端外缘不整,骺核模糊;较重者滑车部凹陷,骺核变形或破碎。正常肘部骨骺较多,其出现和愈合时间参差不齐,所以形成的畸形也比较复杂。常见的畸形为鹰嘴窝变深,肱骨内外髁及鹰嘴突显著增大,桡骨小头呈鼓锤状或伞状变形。长桡骨、短尺骨畸形,可发生尺桡关节脱位。

4. 肩关节 儿童患者肱骨近侧干骺端轻度变形,外缘不规则,骨小梁紊乱,骨骺可早期愈合、变形,外缘不整及囊样变。成年患者肱骨头关节面不光滑,而且有小的骨质缺损(照片 23-2)。

5. 足 病变基本与手相似,但出现较晚。

6. 踝关节 以距骨改变最为显著,其次为跟骨和胫骨远端。根据我们观察,早期病变仅表现为胫距关节间隙狭窄而无骨质改变,较晚期可见距骨骨质不均匀性密度增高和囊变,距骨颈缩短,头部上翘,滑车部低平(照片 23-3)。由于骨骺早期愈合,跟骨变短而且扁平,因而足弓消失。踝关节粗大畸形,关节面硬化,凹凸不平,可有节内游离体。

7. 膝关节 膝关节改变与踝关节相似。由于关节软骨与骨质有程度不同的破坏,故常形成膝内翻(或外翻)畸形。腓骨后缘大部不整,轻度硬化和骨质疏松。法氏骨亦可见有肥大、增生和硬化变形(照片 23-4)。

8. 髋关节 髋臼边缘不整、硬化,骨赘形成,髋臼凹加深。股骨头早期即变扁平,骺核外缘不规则,干骺部骨质密度不均、囊样变及破坏。干、骺愈合后,股骨颈粗短,粗隆增大,不规则,支重线紊乱,髋关节间隙变窄。

9. 脊柱改变 多见于儿童及青年,成人较少。表现为脊柱自然曲度变小,或有轻度侧弯。椎体改变以下段胸椎及腰椎为主。椎体变扁,外缘凹凸不平,上下缘有波浪状骨质硬化,椎间隙宽窄不匀。头颅一般无改变。

【鉴别诊断】在临床上,应注意大骨节病与各种侏儒或关节肿大畸形疾病相鉴别。从X线诊断角度来看,主要应与软骨发育不良鉴别,局部改变应与类风湿性关节炎、外伤性关节炎或退行性骨关节病鉴别,尤其外伤性关节炎。如结合大骨节病流行区生活史、临床及X线改变,鉴别并不困难。

(一)软骨发育不良 为先天性疾病,新

生儿时即有改变,化骨核延迟出现,发育缓慢,手短而宽呈方形,尤以掌骨粗短为著,与大骨节病主要累及指骨,其骨端较骨干更粗不同。软骨发育不良还可有头大畸形、颅底变形,以及骨盆畸形等改变,可资鉴别。

(二)佝偻病 骨质普遍疏松,干骺端呈杯状凹陷。先期钙化带变薄、密度减低、模糊

不清、骨质钙化不全,与本症先期钙化带的改变迥异。

(三)克汀病 也可地方性发病,患儿智力低下。骨龄延迟,骨骺发育不全,继发骨化中心愈合延迟,颅骨发育不良,呈短头型,蝶鞍宽而扁大,萌牙延迟等,二者不难鉴别。

第二节 慢性地方性氟中毒

氟是人类营养所必须的微量元素之一,也是正常机体的组成部分。但长期食用氟含量高的水或食物,就可引起慢性地方性氟中毒(chronic endemic fluorosis)。氟骨症系一种生物地球化学性疾病,考古证明已有十余余年的历史,其主要损害在牙齿(氟斑牙)和骨骼(氟骨症),是一种危害广大劳动人民健康、分布范围较广的常见地方病。本症遍布世界五大洲,我国的流行地区也颇广,绝大多数省、市、自治区都有,见于吉林、河北、内蒙古、宁夏、云南、河南、山东、江苏等25个省市。山东主要分布于潍坊、烟台、滨州等10个地区,其中以高密市和胶州市流行最广而且严重。

氟是人体组成的微量元素之一,它可增加骨的硬度,对神经传导和酶系统有一定作用。

氟主要通过消化道(饮水、食物及含氟的粉尘)、呼吸道(吸入含氟的气体、蒸气和粉尘)及皮肤(可经皮肤吸收,但因氟离子常与皮肤组织中的蛋白质结合,故吸入量极少)摄入体内。胃肠道吸收氟化物的多少与其溶解度有关,一般难溶的氟化物吸收较少。胃肠道中钙、镁及铝离子含量愈高,形成的难溶性氟化盐就愈多。磷酸对钙吸收有抑制作用,因而可促进氟的吸收。人体每日需氟量为3~4mg。国家规定(1973)饮水中含氟最高量为1mg/L。氟进入人体后通过尿(占排氟量50%)、粪(占排氟量的19.5%)及汗液(占

7%~10%)排出体外,余下的氟,90%沉积在牙齿和骨骼中,少量沉积于肾、肝、脾、胃、脑、肌肉等软组织中。体内含氟量可随年龄而逐渐增高。当摄入高氟饮食后,可很快出现尿氟增高、粪氟稍高;停止高氟饮食后,尿氟和粪氟可逐渐恢复正常。如摄入量超过4~5mg/d,可出现氟积蓄,久之即可形成慢性氟中毒。正常人尿氟量为1.26mg/L,最高不超过4mg/L,妊娠期及生长期儿童氟的排泄量可略低。

中央地方病防治领导小组办公室于1983~1984年组织科研单位两次考察7个省、20个县共40个煤污染病区。其中云南昭通、贵州毕节、四川彭水和宜宾、湖北鄂西、河南洛阳地区的高寒山区,患病人数较多,病情严重。调查认为这种类型的氟中毒主要与当地居民生活用煤的方法有关。落后的燃烧方法,使煤在燃烧过程中释放出包括氟在内的各种有害物质大量滞留于室内,使室内空气以及在室内贮存的粮食和蔬菜,遭到严重的氟污染,这是居民氟中毒发病的主要原因。

【病理】

(一)病理生理 氟以离子状态进入机体后,与骨组织中磷灰石的附加阴离子相互替代和置换,使骨组织中的羟磷灰石和氯磷灰石渐次变为氟磷灰石,沉积在哈佛管和骨小梁周围,引起骨结构改变和骨密度增高。

钙在骨内过多沉积,可使血钙减少,迅速

引起甲状旁腺功能增强(低钙是甲状旁腺活动增加的唯一刺激因素),使甲状旁腺素分泌也增加。甲状旁腺素分泌增加一方面可刺激破骨细胞,使之数目增加,活动增强,加速骨吸收;另一方面能抑制肾小管对磷的回吸收,使磷自尿中大量丢失。久之,骨脱钙的结果会产生骨吸收,造成骨质稀疏,使骨的密度减低(如骨质软化症)或发生甲状旁腺机能亢进症。氟亦能抑制骨磷酸酶,引起钙代谢紊乱,使钙盐吸收蓄积过程减慢,故在同一病人中可同时见到骨质稀疏和骨质过度硬化。

氟也可引起其他器官改变。氟有抑制内分泌的作用,如抑制甲状腺、生殖腺、肾上腺及胰腺等,并可影响神经系统引起记忆力减退,精神不振,易困倦、疲劳等。此外,氟尚能沉积于血管系统,可促成动脉硬化和心肌炎;沉积于肾病患者的肾脏,可导致结石形成。先天性痴呆症似与饮水含氟有关。持续饮用含氟 1mg/L 的水可导致一种综合征,临床表现为中枢神经、神经肌肉和胃肠道的一系列症状。

(二)病理解剖 过量的氟或氟化物经消化道吸收后,可与钙质结合成为不溶解的氟化钙沉积于全身组织,其中绝大部分沉积在骨组织,因此,骨质变厚,重量增加,可为正常骨的 1~4 倍。骨韧度减低,质硬,难以切削,以松质骨如肋骨、椎骨、骶骨和髌骨等变化较为显著。骨质呈白色,皮质增厚,髓腔变小或消失,软骨亦难以折断。韧带、肌腱、关节和骨间膜均有不同程度的钙化和骨化,严重者椎旁韧带广泛钙化,脊柱僵直,关节活动受限。

在组织学上,致密骨骨板排列紊乱,哈佛系统大而不清;松质骨小梁增粗、致密,排列亦紊乱、密集或疏松,骨小梁间可见一片片骨样组织。骨细胞陷窝增大,血管周围伊红深染。骨膜下成骨过程活跃,肌腱、韧带附着处纤维软骨可发生软骨化骨过程,软骨细胞活跃、增生、肥大、钙化,继而毛细血管入侵,发

生成骨,导致骨间膜骨化和骨赘形成。软骨也可受侵,可发生无菌性坏死和一系列退行性变,甚至发生软骨下骨坏死,死骨被肉芽组织吸收后形成囊样变。我们曾遇一例病人,肋骨呈白色,表面粗糙,脆而易折,镜检示骨小梁萎缩变细,骨内氟含量为 0.38%,超出正常(0.01%~0.03%)10~30 倍。严重者骨内氟含量可达正常的 60 倍。

(三)影响氟骨症的因素

1. 饮水硬度 钙、镁等其他离子含量愈高,愈能减轻氟的吸收及蓄积;
2. 营养因素 营养状态不良,钙摄入低下,可加重氟骨症的发展;
3. 脱离氟的接触和吸收,氟骨症可以稳定或好转。

【临床表现】

(一)氟斑牙 出现最早且最显著,所以是本病的易见标志,主要发生于恒齿,好发于门齿和犬齿的唇侧,临床上可以作为发现本病的先驱征象。流行区久居人群一般均有程度不一的氟斑牙,而外来人员的牙齿则基本正常,但可以罹患氟骨,所以氟骨症不一定有氟斑牙,而氟斑牙患者不尽是氟骨症。氟斑牙表面粗糙,失去光泽,呈棕黄色,并散在褐色的斑点,牙质甚脆,极易折碎,牙齿上下切面常被磨损成一平滑的横断面,可清楚地见到棕黄色的分层环状影。

氟斑牙较少见于小儿乳齿,主要是因为胚胎期乳齿牙冠的硬组织已开始形成,同时由于母体血中的氟素较难通过胎盘进入胎儿体内。但在小儿恒牙开始发育期,母体血液中的氟素运转于全身各处,亦可经乳汁进入小儿体内,故恒牙均可发病。少数恒齿已萌出的儿童或成人,再进入重氟流行区生活,也可发生氟斑牙。

(二)骨关节的症状和体征 氟骨症早期无特异的临床症状,在我们的材料中症状多数不严重,大多因其他疾患就医才发现。病变

继续发展,常主诉有程度不同的四肢关节酸痛和活动受限,阴雨天加重。晚期,有的因脊柱韧带骨化而导致脊柱呈弯曲畸形,动作受限,下肢活动困难,颇似强直性脊柱炎,因此常误诊为风湿症或类风湿性关节炎。严重者,脊柱骨质增生压迫神经,可发生肢体瘫痪,因此,少数可被误诊为脊髓痨或脊髓空洞症,有的可出现周身麻木和蚁走感,甚至完全瘫痪,生活不能自理。

氟骨症按其症状轻重可分为三度:

I度(轻度) 持续性腰腿痛,运动受限,但能从事正常劳动。氟斑牙(+).

II度(中度) 症状同上,肩、肘、髋、膝关节较大,轻度屈曲畸形,呈“O”形或“X”形腿,脊柱轻度前弯(30°以下)。

III度(重度) 脊柱前弯畸形(大于30°),僵直,肢体伸屈严重受限,手不能及颈,颈僵直,头不能举目望天,下蹲困难,劳动力显著减退或不能参加劳动,生活不能自理,严重者可发生肢体麻木、偏瘫、截瘫。

氟骨症的形成需要多长时间,说法不一,一般工业性氟中毒比较容易计算。地方性慢性氟中毒国内外报告不一,我们的材料最小13岁,比国外(印度等)报道为早。

(三)化验检查 由于本症好发于躯干骨,骨的硬化可使红髓造血组织受积压而引起造血障碍。我们的病例中大多有不同程度的贫血,红细胞大多在300万左右,最低150万,与国外报道相仿。

尿中氟含量并不因离开流行地区而降低,我们的一例病人经5年随访,尿中氟含量测定仍为正常人的200倍,表明氟继续自体内排出。由于各地饮用水含氟化物量不同,尿氟值变异较大,正常范围为1.0~3.0mg/L。

骨骼氟含量测定对早期诊断较为可靠,但难于广泛应用。国外一般采用髂嵴活检标本加热灰化法测定骨氟,判定标准为:0.05%~0.11%为正常;0.35%~0.45%为可疑;

0.5%~0.55%为0~I期;0.6%~0.7%为I期;0.75%~0.9%为II期;1%以上为III期氟骨症。

另外还有血氟、血磷、发氟及各种酶系统的测定等。

【X线表现】

(一)基本X线表现 X线检查是确诊本症可靠而简单的方法。基本X线征象有:①骨质硬化,是骨量增多的表现,骨硬度和脆性增加,失去正常骨的弹性,X线表现为骨骼密度增高,骨纹增粗,交叉成纱布样网眼。此种表现在全身骨骼中。以躯干骨(骨盆、脊柱、肋骨)受累最早而且最显著,向四周的长骨递次减弱。颅骨和手足骨硬化改变仅在晚期可见,且较轻微。②骨质疏松,表现为骨量减少和骨密度减低,主要见于幼儿和中老年多产妇。③骨质软化,其病理基础是在纤细的骨小梁表面有大量类骨质形成,表现为骨密度减低,皮质变薄,骨纹理模糊呈毛玻璃样,并可因受外力作用而发生变形。④骨周(骨间膜、肌腱、韧带)钙(骨)化,是氟骨症的主要表现之一,最常见于小腿胫腓骨和前臂尺桡骨的骨间膜。骨周钙化尚可见于脊柱、骨盆和肌腱与韧带的附着处等。骨周钙化发生率可达75%,有人认为可作为早期诊断氟骨症的特征,特别是在氟病流行地区。

(二)X线分型 按氟骨症的骨密度改变,可分为四型:

1. 硬化型 ①骨密度增高,骨小梁增粗、融合,骨皮质增厚,髓腔变窄或消失;②骨间膜及骨周韧带骨化。

2. 疏松型 ①骨密度减低,骨小梁稀疏;②骨间膜和骨周韧带骨化。

3. 软化型 骨密度减低,皮质变薄,骨纹理模糊呈毛玻璃样,并可引起骨骼变形。骨质软化和骨质疏松常并存于同一骨内。

4. 混合型 ①兼有骨硬化和骨疏松的特点,其间的比例可不一致;②松质骨结构呈

网状或囊状,皮质骨结构松散,单位面积内骨小梁数目明显减少。

(三)常见 X 线表现 硬化型氟骨症占 80%~90%以上。现将硬化型氟骨症的 X 线表现分述如下:

1. 胸廓骨骼 全部肋骨、胸骨、肩胛骨和锁骨均呈均匀性的密度增高,骨纹增厚,骨网眼增大,此为本症的特殊表现(照片 23-5)。严重者肋间肌附着处可发生广泛骨化,肋骨边缘(尤其是下缘)毛糙不整,呈胡须或绒毛状,但肋软骨无改变,部分病例胸廓呈漏斗状。肋骨极度增粗,肋间隙相对狭窄(照片 23-6)。

2. 骨盆 骨密度普遍增高,骨纹增粗,交织成粗大网眼,以骶骨和髌骨为最明显,耻、坐骨次之(照片 23-7)。严重者骨纹和网眼不清,骨盆密度增高,但髌骨无浅深相间的弧状致密影,与石骨症迥异。关节韧带和肌腱附着处钙化呈花边状或条索状,常见于髌腰、骶髌和闭孔韧带,以及骶棘韧带(照片 23-8)。

3. 脊椎骨 椎体及其附件密度增高,骨小梁增粗,边缘模糊,交叉成粗大网眼,如粗纱布样。椎间和椎肋关节周围韧带钙化,横突上覆盖有骨化的韧带,椎旁韧带钙化形成骨桥,呈竹节状(照片 23-9、10),颇似强直性脊柱炎的钙化。棘间韧带钙化则少见。各段椎体硬化程度大体相似,无何差别。但韧带钙化以下段最显著,向上递减,故在颈椎较少见到。赵廷常、夏宝枢等曾报告,氟骨症可引起黄韧带肥厚、钙化,导致椎管狭窄。

4. 四肢长管骨 近端改变比远端显著,向远端递次减弱,与正常骨质无何界限。骨密度均匀性增高,骨皮质增厚,骨小梁增粗,严重者亦可见有典型的网状影。骨表面隆突部位和肌腱附着处钙化颇为常见,边缘毛糙呈玫瑰刺样赘生影,其中以胫腓骨和尺桡骨的骨间膜钙化最为显著,为本症特征之一,其他

疾患很少见到(照片 23-11)。

5. 手足骨 改变最少而且最晚,严重者亦有骨纹轻度粗厚现象,其中以掌(跖)指(趾)骨中段较为明显,韧带钙化极少见。

6. 颅骨 仅在晚期有改变,表现为颅板略增厚,密度亦有增加。其中以颅底部最明显,颅外形和副鼻窦、乳突均正常。

以上氟骨症改变不因离开流行区而减轻或消失。在我们随访多年并连续观察的病例中,骨硬化均无任何改变。

本症骨质硬化而脆,容易骨折,食草家畜因氟骨症而发生骨折者极为常见,但在人类较少。我们见到一例两侧肋骨发生多处骨折,但无新生骨形成,与国外文献(Ritvo)报道不影响新骨形成的见解不同。

此外,各个地区的氟骨症还可能出现一些地区性 X 线特点。萨里诺与曼康(Sariano 与 Manchon)报道饮用含氟酒所致的氟骨症,以显著的肿瘤样骨膜增生为其特点;西迪格(Siddiqui)观察印度氟骨症病人的颅骨、颈椎增生与外生骨疣较多;克里纳查理与克里纳斯瓦曼(Krishnamachari 与 Krishnaswamy)观察氟骨症病人中很多有膝外翻;贺代杰观察贵州食物性氟骨症病人,由于负重而发生脊柱改变者较多,并且软组织钙化有时可出现于骨密度改变之前等。

(四)氟骨症的其他 X 线表现

1. 关节改变 氟骨症的关节改变亦称氟性关节病,主要表现为广泛的关节退行性改变,多见于慢性氟骨症晚期,主要累及肘关节。主要 X 线表现有:①关节软骨下囊状骨破坏;②骨性关节面模糊、中断或消失;③关节面硬化;④关节间隙变窄;⑤骨端增大;⑥关节囊增厚和关节内游离体形成。

2. 骨膨大征 是比较少见的氟骨症特殊征象,多见于躯干骨和四肢长管骨,严重者亦可累及手足短管骨(照片 23-12)。

3. 骺下疏松带 是氟骨症的特殊表现

之一,其特点是在骨骺下区(相当于骺板部位)出现带状骨质疏松区。主要见于髌骨翼、四肢长短管状骨干骺端和椎体、坐骨结节等处。疏松带宽窄不一,自数毫米至十余毫米不等,表现为毛刷状骨结构。此种改变多见于年龄较低、自幼生长于重氟区的病人,可能是因氟中毒严重影响骨发育和骨化过程而引起的骨化障碍所致。

4. 异位钙化 氟骨症除骨周钙化外,尚可出现血管壁、关节软骨、肾脏及其他器官、组织的钙化,多见于老年人。

(五)X线分期 氟骨症可分为三期:

I期 脊柱、骨盆和肋骨的骨纹理增粗并且模糊,骨密度增高,肋骨交叉处肺组织不可见,椎体皮质与海绵质界限不清。

II期 骨小梁相互合并,骨骼呈弥漫性无结构状态,密度继续增高,骨盆、脊柱和肋骨表现最为显著,逐渐向四肢长骨远端方向减弱。皮质增厚,骨髓腔缩小。躯干骨及长骨外形不平滑,有骨赘形成,肌肉附着处有韧带钙化,以前臂及小腿表现最明显。

III期 骨呈白色大理石状,密度更加增高,以躯干骨表现最为明显。骨外形粗糙不平,腰、胸、颈椎韧带钙化呈竹节状,肋骨下缘骨增生呈毛刷状。长骨皮质继续增厚,密度增高,骨周围异常钙化明显,有形态不一的外生骨赘,如刺状、刷状、波浪状、破布状等。本期患者活动受限,有畸形发生。

附 氟骨症的分期标准

1981年9月26日石家庄会议通过,将氟骨症分为早期改变及轻、中、重度:

1. 0~I早期改变 有下列征象之一者可诊断为早期氟骨症:①长骨骨端、骨盆骨仅见明显成片的点状纹理或有增粗紊乱的骨纹。②四肢长骨皮质缘出现两处以上幼芽破土状骨疣,桡骨嵴处多呈波浪状增生。

2. I轻度 ①骨质密度较正常略高,骨小梁粗密,出现骨斑;或骨小梁变细,密度减低。②肌肉、韧

带附着处出现尖状骨化,骨间膜明显增生。

3. II中度 ①骨密度明显增高,皮质增厚,骨小梁粗密,部分融合;或有的皮质变薄,骨小梁细而稀,密度降低;或骨小梁稀疏,但纹理粗大,密度增高。②骨间膜及骨周韧带较大范围之骨化。

4. III重度 ①粗密的骨小梁大部融合,皮质髓腔界限不清;或骨质疏松呈斑片状吸收;或肋骨皮质消失、中断;骨变形明显。②骨间膜及骨周韧带骨化明显,呈桥状;或出现软组织(血管)钙化。

【鉴别诊断】X线检查是确诊氟骨症的可靠方法,但在诊断时须与以下诸病鉴别:

(一)石骨症 病变遍及全身骨骼的皮质及髓腔。脊柱呈夹层状密度增高,髌骨翼及跗骨有弧形分层及年轮状致密影,股骨呈杵状,密度增高,骨纹不清,似象牙样,一般不出现骨间膜和韧带钙化,二者不难区别。

(二)强直性脊柱炎 两者的椎间韧带钙化极其相似。但全身骨质稀疏,髌髌关节和椎间小关节模糊、侵蚀破坏,终而狭窄并骨性强直,与氟骨症的骨密度增高、骨纹增厚、骨间膜钙化、从不侵犯关节,以及很少有棘间韧带钙化等不同。

(三)成骨性转移 可有全身广泛而散在的骨硬化区,分布不均,亦无骨间膜与韧带钙化,可与氟骨症鉴别。

(四)肺性骨关节病 多继发于肺部恶性肿瘤或肺结核、肺炎以及慢性支气管炎等。其改变多发生于肘、膝以下的管状骨,以胫腓骨、尺桡骨和手足短管骨最为常见,表现为双侧对称性骨膜增生,与氟骨症的骨间膜和骨周骨化形态不同,骨皮质和髓腔多不受累,还可能有杵状指。

(五)退行性骨关节病 多见于成年人及老年人,好发于髌、膝关节、脊柱和指间关节;关节骨端增生肥大,边缘棱角锐利,常有骨赘、骨刺、骨桥形成,有时可合并退变性滑脱。氟骨症晚期可累及关节,常有弯腰、驼背、脊柱后突表现,椎骨常伴有普遍性密度增高。

第三节 地方性克汀病

地方性克汀病(endemic cretinism)系甲状腺机能减退的一种类型。主要见于地方性甲状腺肿流行区。我国主要分布在云贵高原、河北、内蒙、黑龙江、山东等地的丘陵地带。一般流行地区地方性克汀病的发病率为1%~2%，严重地区可达20%，所以是一种分布很广、危害很严重的地方病。

【病因】本病主要由于母亲患地方性甲状腺肿或暂时性缺碘，使胎儿或出生不久的新生儿碘供应缺乏，引起甲状腺素合成不足，因而患儿大脑发育障碍，成长后出现智力低下、聋哑、瘫痪，以及不均匀性矮小畸形等特征，所以又称先天性地方性呆小病。本病可严重危害人民健康，但由于病因明确，解决办法比较简单而有把握，在流行地区食盐中加碘后，其发病率即大为减少，并且不再出现典型的克汀病。

【病理】本病一般均有甲状腺肿大，有小结节存在，还可有钙化和囊样改变。脑垂体前叶常较大，有报告可4倍于正常者。切片中嫌色细胞肥大，嗜酸性细胞减少和嗜碱性细胞变性。骨骼发育迟缓，软骨化骨障碍，骨骺骨化中心出现延迟，干骺延迟愈合。骨骼生长发育明显受阻而且异常短小。此外，牙齿发育受阻，萌牙延迟1~3年，排列不齐。皮肤粘液性水肿。性机能发育迟缓，但一般成熟后生育能力尚好。

【临床表现】一般在新生儿出生后，体内尚有母体甲状腺素作用，故出生不久多无症状，但随后即逐渐出现甲状腺机能减退的表现：

(一)代谢低下表现 少动怕冷，食欲不振，皮肤干燥。反应迟钝和便秘等。

(二)发育迟缓表现 ①体格发育迟缓：主要影响骨骼生长和成熟，呈不均匀性矮小，

出牙延迟，肌肉松弛等；②智力发育障碍：出现不同程度的迟钝、呆笨，走路摇摆，听力障碍和语言困难。由于声带粘液水肿，声音常粗哑。

(三)体检 特殊面貌，表现两眼距离增宽，鼻梁扁塌，眼睑水肿，唇厚舌大等，皮肤粗而且干燥，颈短，心率缓慢，体温低，腹胀，常有脐疝，身矮，身体上下部停留于儿童期的比例(正常新生儿上下部比例为1.6:1,10岁以上为1:1)。

(四)化验 血清甲状腺素及促甲状腺素(TSH)测定是确诊呆小病的最有力的客观指标。许多新生儿临床虽无症状，但通过脐血或周围血清检查可以确诊。若血清甲状腺素低于正常值，而促甲状腺素又高于正常值，则可肯定诊断。胆固醇一般低于3.9mmol/L。

地方性克汀病患者甲状腺吸碘率普遍升高。

【X线表现】

(一)长骨与骨骺改变

1. 骨龄延迟 甲状腺素主要作用于骨的生长和成熟，后者尤为重要。所以骨龄延迟是本症早期诊断的重要指标。延迟范围一般在1~6年，平均3年左右。如骨龄相符，则基本可排除克汀病，所以X线检查骨龄也可作为简易筛选的方法。新生儿宜摄膝关节片，以股骨远端骨骺骨化中心的出现与否为准则；稍大儿童可采用腕关节和髋关节，以了解骨龄和骨化中心形态的变化。

2. 骨骺发育不全 为本病的另一个特征表现。儿童期骨骺未愈合前常有两种改变：①骨骺碎裂：表现为斑点状骨骺或点彩状骨骺，除常见于较大的股骨头骨骺外，亦可见于尺骨远端、掌骨远端和腕骨；②泡沫状骨骺，表现为骨化中心边缘清晰，呈环状，而中央部

骨质疏松呈泡沫状。多见于股骨下端骨骺,亦可见于跟骨、腕骨和髌骨。在未成年的患者,骨骺发育不全表现为多数小骨化灶融合成一个密度不均匀的骨化中心,边缘不规则,失去正常轮廓,较正常者小。有时尚可见关节半脱位畸形,多见于腕和膝部。在骨骺已愈合的成年人,骨骺发育不全则表现为后遗侏儒,其他尚有股骨头变扁、股骨颈增宽、骨盆狭窄、髌臼变浅、髌外(内)翻、扁平足、马蹄内翻足或“O”形腿等改变。此外,尚可见到腕骨拥挤、骨质硬化和破碎现象,以及腕骨纵轴缩短(第3掌骨中点到桡骨远端中点连线,正常成人男女腕距平均为34mm及32mm)。明显腕骨纵轴缩短者常合并尺桡关节脱位。

3. 干骺端改变 骨骺未愈合者,先期钙化带致密增厚,边缘毛糙,干骺端增宽,接近骺线的骨干常可见到多数生长障碍线。

4. 二次骨化中心愈合延迟 除长管骨外,亦可见于胸腰椎及髌骨翼,并有终生不愈合的可能,故成人克汀病的骨骼X线检查亦属必要。

(二)颅骨 发育不良,呈短头型,颅底异常缩短,斜坡陡峭,穹窿部大小正常,凶门及

颅缝闭合延迟,颅骨内、外板及板障分层不清,血管压迹出现较晚而且不清,脑回压迹增多。蝶鞍的大小形态改变国外报道较多,倍尔尼(Bellni)报告蝶鞍多数增大;潘德(Pende)特别强调蝶鞍形态改变的意义,80%为圆形蝶鞍。国内报告,蝶鞍大多无异常改变。乳突、副鼻窦常见气化不良。牙齿萌出明显延迟。

(三)脊椎骨 发育延迟,二次骨化中心出现与愈合均延迟,椎体变扁,严重者呈鸟嘴状。偶可在椎体上下缘邻近有横行的生长障碍线,椎间隙增宽,脊柱常有后突畸形,以胸腰段改变最显著。

(四)合并症 由于地方性甲状腺肿、地方性克汀病及大骨节病常在同一地区流行,所以不少病人并发有大骨节病,此外还有人报告可并发缺血性骨坏死。

【鉴别诊断】本病应与一切侏儒鉴别,根据流行病学、临床表现,特别是血清甲状腺素与促甲状腺激素(TSH)测定,以及骨龄延迟和其他骨骼改变,进行综合分析,鉴别并不困难。

(曹来宾 张传玉)

参 考 文 献

1. 曹来宾,夏宝枢,何灿熙. 氟骨症(附46例临床和X线分析). 中华医学杂志,1962,48:720
2. 曹来宾,夏宝枢,何灿熙等. 地方性氟中毒(氟骨症)初步报告. 山东医刊,1962,6:250
3. 曹来宾. 有关氟骨症X线诊断的几个问题. 中华放射学杂志,1980,14(3):161
4. 曹来宾,徐爱德,陈德浪等. 氟骨症特殊病征216例分析. 全国氟骨症X线诊断论文集,1984:70
5. 赵廷常等. 氟骨症所致椎管狭窄的X线诊断. 中华放射学杂志,1985,19:28
6. 覃智民. 舰艇乘员震荡伤的X线表现. 中华放射学杂志,1985,19:79
7. 莫东旭等. 大骨节病基本X线征象的病理学解释. 中华放射学杂志,1985,19:87
8. 张宝振等. 大骨节病患者脱离病区后掌指骨病变X线追踪观察. 中华放射学杂志,1985,19:232
9. 白世成等. 大骨节病防治效果X线判定标准的探讨. 中华放射学杂志,1985,19:293
10. 顾玉兰等. 地方性氟骨症的早期X线表现(附161例分析). 中华放射学杂志,1985,19:

300

11. 张维新等. 儿童氟骨症的 X 线动态观察. 中华放射学杂志, 1985, 19: 355
12. 骆玉华. 工业性氟骨症的 X 线诊断. 中华放射学杂志, 1986, 增刊: 67
13. 廉宗徽等. 地方性氟骨症 X 线分型的探讨. 中华放射学杂志, 1987, 21: 40
14. 吴振华等. X 线放大摄影诊断早期氟骨症的意义. 中华放射学杂志, 1987, 21: 90
15. 刘鸿德等. 散发性氟骨症三例报告. 中华放射学杂志, 1990, 24: 246
16. 陈绪光等. 煤烟污染型高铝氟骨症的骨骼 X 线表现(附 30 例分析). 中华放射学杂志, 1996, 30: 257
17. 王连方等. 氟骨症的常规摄片部位及 X 线表现. 临床放射学杂志, 1985, 4: 151
18. 张学端. 工业性氟病的 X 线诊断. 临床放射学杂志, 1985, 4: 153
19. 郭雄等. 儿童大骨节病掌指骨与腕骨损害 X 线特点的研究. 实用放射学杂志, 1991, 7: 200

第二十四章 职业性骨关节病

第一节 震 动 病

震动是最常见的物理性职业危害之一。在生产劳动中,人体长期接受有害的震动而引起的局部或全身病理改变或生理机能变化,称为震动病(vibration disease)。

震动对人体的损害决定于震动的频率和振幅的大小。一般引起震动病的频率均在35Hz以上,100~250Hz的震动致病作用最大。频率越高,振幅越大,发病越快。频率高而振幅小的震动,主要作用于组织的神经末梢,频率较低而振幅大的震动,则主要刺激前庭器官。

在生产劳动过程中接受震动,并不一定都得震动病。只有强烈而长期的震动作用于机体的反射装置,改变了神经系统的机能状态,才能发生不同程度的震动病。可引起震动病的工种很多,常见的有使用各种风动工具(风钻、风铲、气锤等)的工人,如铆工、打锤工、电钻工、砂轮工以及电锯工等。国内报道以砂轮工发病最高,发病工龄亦短,一般1.5~6年开始发病,最短者4~8个月即可发病。日本链锯工中33.5%有肢端动脉痉挛现象。

【临床表现】根据震动对局部和全身作用的影响,以及临床表现,震动病可分为局部震动病和全身震动病两种。前者主要发生于操作震动工具的手和前臂,以发生雷诺现象和骨关节病变为主;后者是因开动机器所发生的地板震动而作用于全身,以足部周围神经与血管改变为常见,有明显的中枢神经受损,特别是自主神经功能紊乱。此外,尚可影响内分泌、代谢、消化、前庭和听觉等器官的功能。

局部震动病按其程度可分为三度:

(一)轻度 工作时手易疲劳,有时手指发麻、发胀,偶有微痛,手指端感觉过敏或减退,震动感亦轻度减低。

(二)中度 上述症状逐渐加重,手部经常疼痛,夜间尤著,手指和手的皮肤温度降低、发绀、多汗,手或全手臂温度觉和痛觉减退,毛细血管镜检可见有痉挛现象。

(三)重度 出现雷诺症候群或兼有骨关节改变,常有阵发性指端血管痉挛和苍白。伴有毛细血管扩张,血流缓慢和发绀。手痛较重,手皮肤温度显著降低。手指及掌部扪之发凉,时有浮肿,温痛觉迟钝,甚至位置感也会发生障碍。检查时,在肌肉中可扪及肌束样炎性条状物,并伴有压痛。

【X线表现】震动引起骨关节发病是由于震动使手及臂长期处于血管神经紊乱和组织营养障碍状态所致。震动引起的局部挫伤也会促进这些改变的发展。

骨关节发病的常见部位为手、腕及前臂。使用风动工具者,以腕部的舟骨、豆骨和月骨改变为最多见,表现为一骨和多骨出现骨质稀疏,严重者可见有骨缺血坏死、骨质致密、萎缩或碎裂。

在肘关节的肱骨下端可发生内、外上髁炎,晚期可出现骨关节病表现。

另一种常见表现为双手指末节顶端甲丛呈鸡冠状的膨大增生,尤以拇指、示指和中指最为显著。在中节和基节指骨的中段,骨边缘粗糙不平,此系指骨的诸附着肌因长期处于强力牵引下,作用于骨表面的结果。

此外,在手部指骨常出现多发性囊变,直径在 3mm 以上,周围骨质稀疏。严重者,指关节呈增生性改变,边缘锐利或出现游离体。

除以上四肢骨关节外,也可发生颈椎和腰椎变形。

第二节 潜水减压病

【发病机制】水深每增加 10 米,大致可增加一个大气压的压力。为保持内外压力平衡,潜水员必须吸入高压空气,因而使肺泡内压力和各种气体的分压随之增加。各种气体按其分压的高低,可不同程度地溶解于组织和体液中。氧和二氧化碳大都为组织所吸收,而氮气则全部以物理状态溶解于人体内,其溶解量因组织不同而各异,其中以脂肪和类脂质中溶解量最高,约为体液的 5 倍。

当人体由高压环境逐步回到正常气压时,由于组织中氮的张力与肺泡中氮分压相差不大,组织中多余的氮气被释放后即经肺脏排出体外。但当上浮过速、减压过快时,这些饱和溶解的气体(主要是氮气),犹如启开汽水瓶盖时气泡涌出那样,大量而迅速地释放出来。这些气体由于来不及经肺脏排出,即呈气泡状态存留于血液和组织中。减压越快,形成的气泡就越多。

气泡中的氧和二氧化碳含量较少,而含量最多的是氮气(82%),为惰性气体,不被组织吸收利用,全部以气泡状态存在。在脂肪较多、血管较少的组织中,则多在血管内。气泡对血管的压迫和在血管内的栓塞,构成了各个系统发病的基础。

四肢长管骨的骨髓具有丰富的脂肪组织,髓腔内的营养血管细小,分支稀少,侧支循环障碍,脱氮困难,因而气泡形成较多。再加上骨皮质坚硬,血管的栓塞和血管外受压均缺乏缓冲余地,因而更加重了气栓压迫和阻塞的作用,故较易引起缺血坏死。

【临床表现】在我们收集的 24 个潜水减压病(decompression disease)病例中,工龄为

1~40 年,平均为 18 年,其中 14 例曾有 1~8 次的减压病史,另 10 例从无症状出现。此外,在 98 个受检的潜水员中,另有 5 例虽曾有减压病史,但均无骨关节的 X 线改变。

急性减压病症状最早出现于浮出水面前 1.6m,大多在出水后 5 分钟至一小时内出现。症状以皮肤瘙痒最为常见,占 85.7%,持续 0.5~6 小时不等,最长者延续两天(1 例)。其次的症状为骨关节和肌肉酸痛或剧痛(72%),严重者可发生运动障碍(28.5%),甚至下肢瘫痪(29.2%)。疼痛常先发生于关节(特别是髌和肩关节)和肌肉附着处,上肢多于下肢,肩关节最常见,其次为髌、膝关节。由于关节周围剧痛,常使关节保持一定屈曲状态,临床上称之为屈痛或折痛。在慢性期,骨和关节可因缺血坏死而导致关节破坏和运动障碍,出现一侧或双侧跛行,我们有 9 例,占 37.5%。

在神经系统中,脊髓发病最高,表现为截瘫、感觉障碍和大小便失禁等。我们见有 3 例膀胱麻痹,在出水后 7~12 小时不排尿。一般 4~5 天后可恢复,最重 1 例持续 40 余天,之后出现尿失禁。有 2 例便秘持续 7~10 天。2 例于出水后半小时发生昏迷,腰部以下瘫痪并无知觉,甚至小腿皮肤肌肉严重擦裂伤亦无感觉。另 1 例半身瘫痪,下肢不能活动,重新潜水后方逐渐恢复。

双眼失明和眼花 3 例,其中 1 例双眼全盲达 3~4 小时,2 例眼花,1~2 天后恢复。

本病在临床上分为急性和慢性两种。

(一)急性 按照症状轻重和受累范围可分为轻重两型。

1. 轻型 仅有皮肤瘙痒、骨关节和肌肉轻微酸痛。一般经过休息、服药或重潜水后即可恢复。以大腿内侧、腰部、肩部和胸前、背后最显著,痒重者可全身出汗,四肢关节和肌肉剧痛,运动障碍,有明显的弯痛。有的尚有头痛、头晕、耳鸣和恶心呕吐、腹痛等症状。

2. 重型 症状主要表现在神经系统,如昏迷、麻痹和瘫痪。

(二)慢性 主要表现为下肢麻木,感觉迟钝,单侧或双侧下肢发软无力,腿不能抬高,出现跛行,须扶拐行动。

【X线表现】在我们的98名受检潜水员中,83名摄片检查,均摄包括双侧股骨和肱骨上段的髌和肩部X线片,工龄15年以上者加摄膝关节、肘关节或胫腓、尺桡骨片。共发现24例有骨关节改变,占24.5%,略高于阿萨希与奥希瓦(Asahi与Ohiwa)等的报告(19%)。

(一)病变分布 股骨发病最高,有21例(87.5%),肱骨次之,有17例(70.8%),胫骨3例(12.5%),腓骨2例(8.3%)。24例中,股骨与肱骨同时受累者15例。8例累及关节,其中髌关节7例,肩关节1例。发病次序与泰勒(Taylor)报告相仿。

减压病骨关节X线表现的病理基础为慢性骨内氮气栓塞引起的缺血坏死。由于发病时间长短和血流阻断程度以及病变所在部位的不同,病变形态各异。

(二)骨骼改变 主要有以下五种改变:

1. 囊状及分叶状透明影 表现为单发或多发的囊状透明影(照片24-1),均见于长骨(股骨或肱骨)上端,豆粒或拇指大(直径0.5~3cm),周缘大都围绕以硬化边,厚1~3mm,孤立或多个毗邻相聚,有的囊壁开放呈马蹄状或囊壁内陷如心状。病变严重者,囊状影中常混有斑块状致密影,使透明区边界不整。我们有1例,其两侧肱骨颈部的囊状影不仅形态、大小相同,而且部位也对称一致。

有2例囊状影范围较大,直径2~6.5cm,分别位于肱骨头和股骨粗隆间,边缘如花边状,其内有小而集密的硬化斑点。

2. 硬化斑块影和旋涡乱纹影 硬化斑块影呈圆形、椭圆形、星芒状或不规则形,直径0.3~1.6cm,边缘锐利,质地均匀,孤立或重叠积存于长骨近端,以股骨和肱骨颈部最常见,其次为股骨粗隆间和长骨下端,呈豆大的硬化斑块,排列成串或散在(照片24-2)。少数病例,肱骨颈部出现旋涡乱纹状影,形如乱麻,向骨干延伸,末端形如草根(照片24-3)。

3. 半月形硬化影 仅见于肱骨头内侧的关节软骨下方,为本症之特征性表现。早期形如新月状,晚期增大呈半月形,可占肱骨头的一半(照片24-4)。在病灶区内尚有不规则的透明区,边缘不整齐,有的如花边状。我们有6例,其中双侧者4例,单侧者2例。

4. 骨髓带状钙化影和骨内膜硬化影 带状致密影代表骨髓组织的钙化,仅见于肱骨,自颈部向骨干伸延,重者可占髓腔的大半(照片24-5)。我们有两个例,均为双侧,呈质地不均匀的致密带状,宽1.5~2cm。在这些病例中,常见有骨内膜钙化影,厚薄一致,沿皮质内缘平行伸延。

5. 绒毛状骨纹 多见于骨病变较重的长骨骨干(股骨和肱骨),近端比远端明显,骨小梁变粗,边缘模糊而呈绒毛状,骨小梁间隙增宽,骨纹交织成粗网状,颇似粗线毯。

(三)关节改变 系关节软骨下骨质坏死的进一步发展,为骨关节改变中最严重的损害。在我们的8例中,以髌关节发病最多(7例),肩关节发病者仅1例。

关节改变常先开始于股骨(肱骨)头的持重部位,表现为骨质破坏碎裂,关节间隙狭窄(照片24-6、7)。股骨头常自上缘破坏,向下方劈分为两部,远端向内向下滑脱,近端则因持重而向上外方半脱位,引起髌臼上下缘肥

大增生。股骨头呈哑铃状或龙头状变形,关节面呈波浪状(照片 24-8、9),关节周围软组织及韧带可见钙化或骨化影。

(四)X线分期 按骨关节病变的范围和程度可分为三期

1. I期 长骨干骺部出现硬化斑点及小透明区,或出现浅淡的圆形、椭圆形透明区或致密骨区。病变见于一骨或两骨,可对称发生。

2. II期 病灶范围扩大,向远端递次减弱。在肱骨头关节软骨下出现半月形致密影,边缘不整,如花边状,内有不规则透明区,骨髓腔可见旋涡乱纹状硬化条。在长骨下端可见星芒状或长条状深白影和骨膜内的硬化影。在肱骨尚可见带状骨髓钙化影自近端向骨干延伸。

3. III期 关节间隙变窄,关节面破坏呈虫噬或鼠咬状,严重者股骨头劈裂、滑脱,最后呈哑铃状或龙头状变形,关节面呈波浪形。髌臼上下缘增生畸形,呈严重骨关节病表现。

(五)骨关节发生坏死改变的时间 骨与关节缺血坏死虽是一种慢性病变过程,但即使潜水一次也可以致病。一般须数月或数年以上才会出现明显症状。至于发生骨坏死所需的时间,各家报告不一。杜夫纳(Duffner)报告一年以上的隧道工,10%出现骨关节改变,而潜水工人有的3~4个月后就发生。据薛汉麟报告一年左右可出现骨关节改变。

在我们98例受检工人中(工龄1~40年),有24.5%发生骨关节改变。由于开始潜水工作前均未摄片检查,尚不能判断其发病时间。

【诊断与鉴别诊断】潜水减压病的诊断主要根据职业史和发病时曾经潜水而未按规定减压,或再经减压而有良好效果,在临床上又排除了水下外伤或其他潜水病(如肺气压伤、急性缺氧、氮麻痹、二氧化碳或氧中毒)等情况,就可确定诊断。

在慢性期,当四肢骨与关节发生慢性缺血坏死出现骨关节改变时,须与以下诸病鉴别:

(一)骨岛 发生于骨端松质骨内,形态轮廓与I期潜水病的椭圆形致密影相似。两者之出现率相差极大。根据我们对500例成人无潜水史的股骨与肱骨观察,骨岛出现率为2%,而潜水工人统计为6.1%,潜水者常双侧同时出现,好多发,两者不同。

(二)软骨岛 与I期单发的囊状影近似,但后者常多发,大小不等,簇集成堆,周围有硬化边缘,还伴有条状影贯穿其间,与软骨岛的单发孤立存在不同。

(三)慢性骨关节病 须与III期潜水病鉴别,二者外形轮廓极为相似,但一般股骨头内无硬化斑块或不规则形透明破坏区。若在肱骨头出现半月形硬化破坏,或在髓腔内有带状钙化影,则诊断即可确定。

第三节 工业氟骨症

随着我国工业建设的发展,各种含氟工矿的建设和生产日益增多,因而工业慢性氟中毒所致的氟骨症等也逐渐增多。这些工矿企业包括制铝工业系统(以冰晶石—氧化铝电解法生产金属铝)、氟化盐生产系统〔利用萤石(CaF_2)和硫酸在反应炉中加热先制成氟化氢,生产出氟化钠、氟化铝和冰晶石等氟

化盐〕、磷肥生产、黄磷和磷酸生产工厂等。此外,在炼钢时需加萤石助熔,用氟氢酸腐蚀玻璃、雕刻金属、农业杀虫剂、高级润滑材料、制冷剂、原子能、火箭材料,以及橡胶塑料的制造中,有大量氟排出,可能造成较大面积的氟污染而影响工人和厂矿周围居民,以及广大农牧业生产。

【病理生理】工业氟的吸收无论是气态〔氟化氢(HF)、氟化矽(SiF₄)、氟化炭(CF₄)〕还是粉尘〔冰晶石、亚冰晶石、氟化铝(AlF₃)和氟化钠(NaF)〕,大多数是经呼吸道进入体内。氟化氢在上呼吸道内可很快被吸收。粉尘类的氟化物,按其分散度大小可进入肺泡、大支气管和鼻咽部。由于氟化物的溶解度很高,在肺泡中可很快被吸收而进入血循环。颗粒较大的粉尘则可咽下而进入消化道。氟化物在消化道内吸收的多少也与其溶解度有关。此外,胃肠道内钙、汞、铝离子含量愈高,愈能减少氟化物的吸收,可能因形成难溶性氟化盐之故。磷酸能抑制钙的吸收,因而也可促进氟的吸收。氟离子也可经皮肤吸收,但由于它常同皮肤组织中的蛋白质结合,故吸收量极少。

氟经过呼吸、消化系统和皮肤进入体内后的代谢过程是一致的,大部分贮存于骨和软组织中,部分由尿排出。我国饮水含氟允许量为0.5~1mg/L,空气中氟化氢和氟化物的最高容许浓度为1mg/m³。

【病理】氟进入体内,除了牙齿以外,骨关节是氟化物最大的另一靶目标,故通常称骨关节的慢性氟中毒为氟骨症。氟在骨内沉积是一个离子交换的过程。首先,细胞外的氟进入骨盐羟基磷灰石结晶的外壳,接着和羟基(或磷酸根、枸橼酸根)在结晶表面置换,形成更为稳定的氟化磷灰石,然后再向骨内部移动。与此同时,氟还刺激成骨细胞活动,使新骨生成。在大体解剖上,全身骨变厚,重量增加,韧性减低,其中以躯干骨变化最明显。骨表面粗糙伴有多发性骨赘,椎体增大,椎管内径变小,长骨皮质增厚,髓腔缩小。在韧带肌腱附着处及骨间膜,可有不同程度的骨质增生。椎旁韧带广泛钙化,可出现脊柱强直。

在组织学上,致密骨骨板排列紊乱,哈氏系统大而不清,皮质增厚并海绵化,海绵骨粗糙并致密,骨膜下有骨纤维形成并导致骨赘

形成。骨中氟的含量可高于正常数倍甚至数十倍,其中松质骨含量高于致密骨。同一质量的松质骨,表面积大的含氟量高。同一骨,表面层比内部含氟量高,钙的含量也增高。

【临床表现】工业氟骨症(industrial fluorosis)如同地方性氟骨症一样,无特异性临床表现。Roholm对68名氟作业工人症状作了最早的描述。有急、慢性胃肠道症状,如胃灼痛、恶心、呕吐、胃纳差、腹泄和便秘等。呼吸循环系统方面有心跳、气短、咳嗽、咳痰等症状。神经性症状有易倦、嗜睡、头痛、眩晕、眼花等。此外,在骨关节方面还有四肢强直感、游走或定位的风湿性疼痛等。

国内报道氟作业工人的症状以神经症状、关节痛和骨骼肌肉症状为主,也可并有呼吸和消化道症状。此外,有的还主诉脊柱有轻度的风湿性疼痛,特别是腰骶部,可有僵直感。在这些工人中,有时X线改变轻微而主诉和体征较多,甚至很严重。有的则相反,虽然有了程度不同的氟骨症改变,但临床无明显症状。

氟斑牙的发生公认是在牙萌出之前,为釉质吸收氟的结果。当萌出之后,牙釉质的改变趋向缓慢,这可能是成人在高氟接触和吸收后较少产生氟斑牙的原因。接触氟的工人均为成人,一般无氟斑牙,故不作为慢性氟中毒的诊断依据。

【X线表现】工业氟骨症的诊断须在职业史的前提下,通过劳动环境和条件的调查,结合临床表现和生化检查,依据骨骼X线表现,予以确诊和分期。工业氟骨症的X线表现,Roholm在最初发现时即作了详细描述,大多与地方性氟骨症相同,可根据骨密度改变和韧带、肌腱的钙化程度,予以诊断和分期(具体改变参阅地方性氟骨症)。此外,国内尚见有另一种类型,它的骨密度增高改变是建立在骨纹均匀粗大、边缘清楚的基础上,看上去颇似一副没有任何肌肉和软组织覆盖的干

骨架的直接摄片,骨纹光整交织成网格,酷似花生外壳表面的麻皮样外观。Ⅰ期显示较轻,Ⅱ期表现更为清楚典型,其韧带钙化较

少。这种改变与上述常见类型的改变不同,后者表现骨纹粗细不均,边缘模糊不清,骨纹与网格混合交织紊乱,背景轮廓不整。

第四节 慢性铅中毒

慢性铅中毒(chronic lead poisoning)可发生于长期接触铅及其化合物的工人,常见于铅矿开采(铅矿或其他含铅金属矿)、冶炼、铅白、擒丹和密陀僧及其他化合物的生产,油漆工业(使用铅丹、铅白等铅化合物颜料),蓄电池生产,陶瓷器生产,印刷业(使用铅合金),橡胶工业(使用密陀僧),以及使用铅化合物的镀锡、镀锌及焊接工人。长期使用含铅化妆品或接触含铅的玩具,使用含铅扑粉或儿童爽身粉等,也可致病。国内有两例报道因缺乏卫生知识应用汽车电瓶制作酒壶并煮酒饮用而发生铅中毒者,其中一例长期应用锡壶(含有铅化物)煮酒竟达20余年。

【病理】在机械加工铅或铅化合物(研磨气溶胶),以及熔炼铅中发生的铅蒸气凝固(冷凝气溶胶)时,可产生大量的铅粉灰,这些粉灰通过呼吸道(消化道居次)进入机体而致病。

进入机体的铅化合物通过血液循环沉积于全身各器官中,其中主要是骨骼组织。铅主要通过尿路和肠道排出,少量经唾液、胃液及乳汁排出。

【临床表现】工业铅中毒一般都是慢性中毒,急性中毒者很少。慢性铅中毒发展缓慢,症状多种多样,以腹痛(63%)、无力易倦(60.5%)、关节痛(60.8%)、头痛头晕、食欲不振、便秘为最多,其中以腹痛最为严重。腹痛即铅绞痛。发病时可持续数小时至两周,一旦大便后疼痛即消失。铅中毒的特殊表现有:

(一)铅色和铅线 面色苍白,皮肤呈特殊的灰白污黄色或青紫色,占32.6%,即所谓铅色。牙龈边缘呈灰蓝色,即铅线,最常见

于门齿龈缘,占32.6%,只见于口腔卫生不好的铅接触者,它是硫化铅黑色颗粒的反映。硫化铅系铅与硫化氢(由牙龈于牙齿间积存的蛋白质食物残渣腐败或牙龈溃疡组织分解而产生)相互作用而成。有时唇、舌、颊颚等处粘膜也有灰紫色的斑点。

(二)尿化验 有血红质尿(紫质尿)和铅尿,尿中出现大量卟啉(0.1mg/L以上),故也称卟啉尿,是铅中毒的早期症候。尿中排出的铅超过正常限度(一昼夜尿液含铅量超过0.05mg即为异常)。

(三)血化验 大多数病人(82.6%)具有不同程度的低血色素性贫血、网状细胞增加(占58.6%)及点彩细胞增加。

【X线表现】X线可以观察铅绞痛时的胃肠道改变,也能显示铅中毒的骨骼改变。

(一)胃肠道机能改变 腹绞痛常因铅的大量进入而引起,也可因贮存于体内的铅被释放出来而发生。X线胃肠道检查可发现以下诸种改变。

1. 胃高度紧张 呈牛角状,钡贮存于胃部,极缓慢地推向幽门,幽门部痉挛。若痉挛发生于胃体部,则胃呈沙钟形。铅绞痛发作时,胃虽蠕动强烈,但钡剂却很难通过幽门而进入十二指肠。严重者钡剂存留可达24小时,但不发生胃扩张,与胃器质性狭窄引起的胃滞留并发胃扩张不同。

2. 结肠机能性改变 很常见,而且最明显,表现为钡剂停滞,结肠袋变深且显著。触诊时有粗硬感和压痛,以横结肠、降结肠最明显。

(二)骨骼改变 进入体内的铅,几乎全

部都沉淀于骨骼生长最迅速的骨骺和干骺部,故铅中毒的骨骼改变主要发生于儿童的长骨两端,尸检证实铅含量比骨干部高4倍。

典型X线表现是长骨干骺端(先期钙化带)呈密度增高、边缘规则的线状或带状影,即为铅线(照片24-10)。此为铅中毒的特殊表现,以腕关节(75%)、肘关节(58.33%)、踝关节(52.77%)、膝关节(36.11%)为最多见,髋和肩关节较少。有时在椎体骨骺区显示有致密的铅线影(照片24-11)。

随着骨骼的发育生长,铅线可逐渐移向骨干。若铅系分期间断地进入机体,则铅线在骨干上可排列成相互平行的条状影,宛如梯层。铅线影密度高,均匀一致,与正常骨干界限分明,其宽度与致密度和中毒的期限及铅吸收量成正比,并与骨生长速度有关,即生长

愈快铅线愈宽。铅线还可见于骨骺的周围,可形成环状致密影。不管骨改变如何广泛或严重,铅中毒都不会发生骨膜反应。

成人铅中毒的骨改变主要表现于颅骨。颅骨内外板密度显著增高,在冠状缝、人字缝和颞鳞缝处,均可见宽1cm的镶边状致密带。四肢长管骨干骺处亦可见铅线,骨小梁致密,对比度高。

先天性骨梅毒、痊愈期的佝偻病或坏血病,以及砷、磷、铋长期进入机体,亦可出现类似铅线的影像。先天性骨梅毒的致密带影,一般比铅线窄,而且色淡,同时在先期钙化带下方尚可见线状透明破坏区(干骺炎)及明显的骨膜增生影,二者鉴别不难。结合临床病史、职业史,不难与其他疾病区分。

第五节 慢性磷中毒

磷进入体内可引起急性或慢性磷中毒。急性磷中毒主要损害胃肠道和肝脏;慢性磷中毒则可累及骨骼,主要为颌骨坏死和营养障碍。皮肤直接接触亦可引起全身症状。

急性磷中毒见于误服黄磷或不慎吸入黄磷蒸气及有机磷杀虫剂等情况。慢性磷中毒则多见于磷矿、火柴、磷染料和制药等工人,园艺和焰火、爆竹制造业也有发生者。

【病理】慢性磷中毒(chronic phosphorus poisoning)病变以骨骼系统为主,骨组织增生可形成多层致密骨,最初为钙盐沉着,继而钙盐被吸收发生骨萎缩,骨质疏松而脆弱。由于吸入的磷雾溶解于唾液内而较易侵袭齿质和邻近骨膜,并因口腔内微生物的作用,可引起上下颌骨化脓性感染或坏死。

【临床表现】最先表现为牙龈疼痛、流涎,以后可发生齿龈化脓,牙齿脱落和上下颌骨进行性坏死。严重者骨坏死可波及眼眶部,甚至还可引起化脓性脑膜炎。病人全身虚弱、营

养不良和贫血。

【X线表现】慢性磷中毒主要表现于生长期的长骨,表现为干骺端出现密度增加的粗线带即磷带。磷带由一束横的增厚的骨小梁所组成。在骨盆和跗骨可出现磷环,表现为多层的硬化环,颇似年轮(图24-12)。

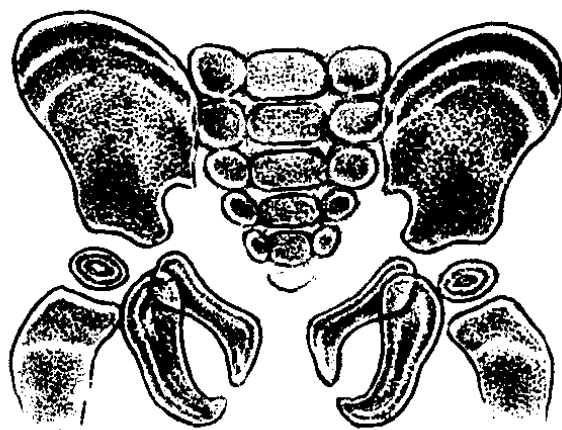


图24-1 儿童骨盆慢性磷中毒
骨盆诸骨出现年轮状的磷环

齿槽破坏,牙齿脱落。

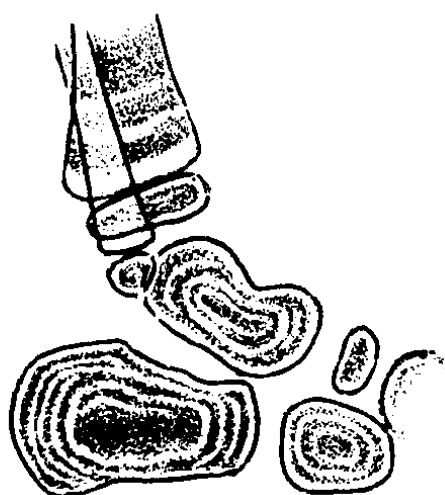


图 24-2 儿童足跗骨慢性磷中毒
诸跗骨呈现多层硬化磷环,犹如年轮

磷线多见于用含磷鱼肝油治疗小儿肺结核或佝偻病的患儿,磷线的出现并不代表其骨骼生长迟缓(图 24-3)。

上下颌骨发病时,主要表现为骨质稀疏,并有虫蚀样外观。若发生骨髓炎坏死,则显示为大小不等的骨破坏区(照片 24-12),与正常骨无明显界限,其内可见有砂粒状小死骨。



图 24-3 儿童慢性磷中毒
膝部诸干骺端有多条平行的磷线

第六节 慢性铋中毒

铋中毒(bismuth poisoning)多见于接受铋剂治疗梅毒的儿童。患有梅毒的孕妇在进行铋剂治疗时,一部分铋剂可经胎盘进入胎儿血循环,再转入骨骼而致病,其 X 线征象为出现铋线(图 24-4)。铋对生长期骨骼的影响与铅相同,因此铋线与铅线在 X 线影像是相同的。

幼儿时期的铋线与某些类型的骨梅毒干骺炎有时较为相似,不过梅毒性干骺炎多呈现骨质破坏,以骨髓内侧破坏最为明显,范围也较大。病史和血清学改变有助于二者的鉴别。

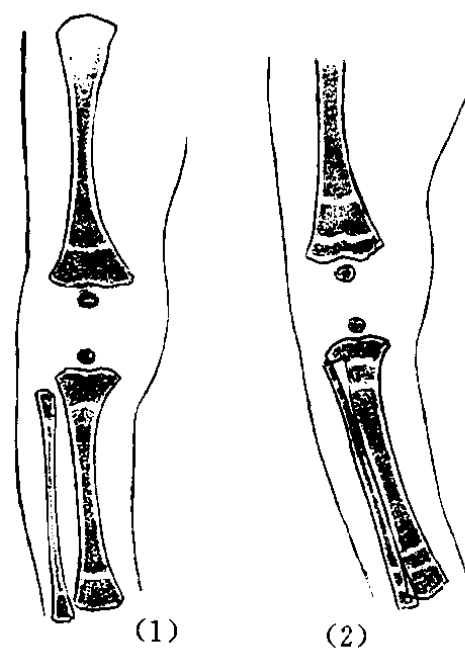


图 24-4 幼儿下肢骨慢性铋中毒
(1)患儿(母亲曾接受铋剂治疗)100 天
时,下肢长骨两端已出现单条致密
铋线
(2)5 个月时,长骨端出现两条铋线

第七节 慢性镉中毒

镉为有色重金属,在地壳中含量较少,约为5%,常与铅、锌矿共存,以硫化镉和碳酸镉的形式存在于锌矿中。目前生产的镉,主要来源于有色冶金的副产物中。工业上常用的镉化物有氧化镉、硫化镉、氯化镉、氰化镉和硫酸镉等。镉主要应用于电镀工业(占总量的30%~40%),此外还用于制造各种合金(如镉铜合金和镍镉合金)、焊料、颜料、电池,以及半导体元件等方面。

多种食品含有微量的镉,其中以龙虾、牡蛎和鱼类等海产品含量最高,小麦、燕麦和乳制品中含量也较高,因此镉虽然并非人体所必需的微量元素,但成人每天自食物中的摄入量可达100~300 μg ,此外,还可自饮水和污染的大气中吸入镉。

金属镉本身无毒(但熔炼时可产生氧化镉),镉化物则毒性很大。正常人镉自胃肠道吸收,职业性接触者则主要经呼吸道吸入镉尘或其烟雾。镉在人体内主要存在于肾和肝脏中,其次为肺、胰、甲状腺、睾丸和唾液等处。毛发中镉浓度较高,但血镉浓度很低。镉在体内主要与富于半胱氨酸的低分子量的胞浆蛋白质相结合,形成金属硫蛋白。中毒时,镉在体内的分布和正常代谢时大体相仿。

【临床】职业性急性镉中毒多发生于吸入高浓度的镉烟雾和蒸气(2~10小时)后,

首先出现口干,口有金属甜味、流涕、干咳、胸闷和胸痛。此外,尚有头晕、头痛、倦怠无力、四肢关节酸痛、寒战和发热,颇似流行性感。少数人还可有恶心、呕吐、腹痛、腹泻等表现。重症病例还可出现典型的中毒性肺水肿和化学性肺炎症状。

慢性镉中毒(chronic cadmium poisoning)是由于长期(5~8年以上)接触低浓度的镉化物,主要病变是肺气肿和肾脏损害(肾小管型蛋白尿)。早期表现为无力、消瘦、头晕、失眠、食欲差等神经衰弱症状。此外还有鼻衄、慢性鼻咽炎、鼻粘膜萎缩等。门齿和犬齿可出现黄染,齿颈部釉质有黄色镉环。还有缓慢进行的肺气肿,表现为进行性呼吸困难和心悸,以及周身骨骼疼痛和腰痛等。

【X线表现】慢性镉中毒引起的肺气肿与一般慢性支气管炎或支气管哮喘等所致的肺气肿,在X线和病理形态上表现有所不同,肺气肿呈弥散性分布,在胸膜下常有一狭长的正常肺组织带,周边无肺大泡形成。

骨骼系统改变主要为骨质疏松或骨质软化。在日本食用高镉米和含镉水而致的慢性镉中毒(称为疼痛病),可见有骨萎缩、多发性病理骨折和骨骼变形,后者多见于骨盆、肋骨、胸椎和腰椎。因此,骨的弯曲和骨质改变是慢性镉中毒最具有特征的表现之一。

第八节 氯乙烯肢端溶骨症

聚氯乙烯具有极强的化学稳定性和电绝缘性,可制成硬的材料,如管道、绝缘薄膜和日常用品。在聚氯乙烯的生产中,需要先生成氯乙烯单体。氯乙烯单体是有害气体,工人长期吸入,除能引起其他系统的中毒症状外,还可导致肢端溶骨改变。

氯乙烯肢端溶骨症(chloroethylene acro-osteolysis)是近年来新发现的一种职业病。自1965年以来,国外文献陆续有报道,并有动物实验所证实。本症仅见于制造聚氯乙烯工厂中接触大量氯乙烯的清釜工。其发病机制有人认为系物理和化学的联合作用,以

及个体对氯乙烯的特异性反应所致。患病早期,指尖有麻木感,酸痛或刺痛,有压痛,后期则出现杵状指。

【X线表现】早期指骨末节顶端表现骨质吸收,随后指骨边缘出现半月状缺损,重者仅指骨基底部残存,有时还会累及关节,显

示关节不整。此种溶骨性病变亦可见于趾骨或髌髁关节。

病人早期脱离接触氯乙烯,大部分可于1~2年内逐渐恢复健康,但指骨较前变短变宽。

(曹来宾 张传玉)

参考文献

1. 曹来宾,崔玉珍,魏兆忠. 潜水减压病骨关节改变的X线分析. 中华医学杂志,1977,2:115
2. 曹来宾,崔玉珍. 潜水员减压病四肢骨骼改变的X线观察. 青岛市卫生防疫站论文汇编,1976:25
3. 曹来宾. 潜水减压病. 青医学报,1976,19:95
4. 张陆弟等. 肱、股骨头颈部的分区方法及减压性骨坏死的病灶分布特点. 中华放射学杂志,1992,26:592
5. 叶丽峰等. 放射性骨炎16例X线分析. 临床放射学杂志,1992,11:74
6. 张吉才. 蛇毒所致肢端骨溶解X线分析(附10例报告). 临床放射学杂志,1995,14:315
7. 盛平银. 慢性生活性铅中毒4例报告. 实用放射学杂志,1987,3:177

第二十五章 物理损伤

第一节 烧 伤

烧伤(burning)是热力引起的皮肤或其他组织的损伤。常由热水、热汽、热油、热的金属、火焰、电光等物理性因素,或由强酸、强碱等化学物质所造成。烧伤所致之骨与关节改变,多发生于Ⅲ度烧伤时,分直接烧伤和继发性改变两种,以后者多见。

骨烧伤常见于较浅表的骨骼,如胫骨前面、指骨、尺骨鹰嘴、颅骨、内外踝,以及髌骨、跟骨、肋骨等,深部骨骼有时也可累及。烧伤十分严重者,当时就可引起骨组织干性坏死,甚至发生炭化。有些病员脱离火源后,烧伤部位因血管内血流凝固性血栓形成和骨膜损伤,可导致骨营养障碍,而发生晚发性骨坏死。轻者仅引起骨膜反应。骨坏死区可因周围健康组织的血管再生而部分修复。大关节直接烧伤者较少见,通常小关节烧伤较多而且严重,常伴有肌腱、骨质损害,甚至手指炭化。骨关节烧伤后的继发改变有化脓性骨与关节炎、骨质疏松、骨与关节溶解、骨骼生长发育畸形、关节周围异常钙化和骨化,以及由于软组织疤痕挛缩所引起的骨关节畸形。

【X线表现】

1. 严重烧伤常出现肢体末端骨质坏死、炭化,表现为骨结构消失,体积缩小,甚至肢体末端脱落。此外尚有软组织挛缩,关节强直或畸形(照片25-1)。

2. 烧伤后,局部充血、不活动、慢性感染,以及营养不良与肾上腺皮质功能亢进,可引起骨质疏松,最早在伤后一个月出现,一般持续数月,严重者可达数年。骨质疏松可为普遍性或局限性,一般烧伤程度愈重,骨质疏松

愈明显,且易并发病理骨折。

3. 骨与关节溶解,常见于手足骨关节,表现为骨干骨质吸收、变小、变细,关节碎裂,部分或全部关节溶解,最后可发生关节脱位、畸形或强直。

4. 在儿童及青少年,特别是深度烧伤累及骨骺板附近时,可致骨骺软骨细胞生长障碍,骨骺骨化不规则,或骨骺早期愈合而肢体变短,偶可因创面刺激而致骨干增粗、增长。

5. 关节周围软组织内出现点状、线状、条索状钙化或骨化影,见于烧伤区或远离烧伤部位的骨关节,以膝、肘、肩关节多见(图25-1)。可在关节两端形成骨桥,也可与骨不相连。软组织钙化与骨化可单独存在,也可与骨关节破坏并存。大多见于烧伤后5~6周至1~2年。随着创伤的愈合和肢体活动的恢复,关节周围骨化可减少,甚至可完全吸收,以儿童期多见。

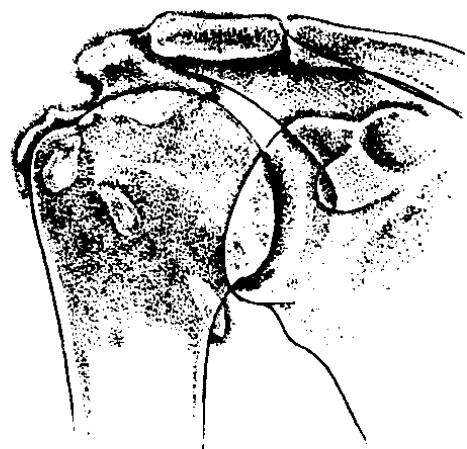


图25-1 烧伤

肩关节周围软组织内多个斑块状骨化影

6. 疤痕收缩常造成骨关节畸形,甚至发生半脱位或全脱位,以小儿手足部为多见,典型表现即“爪形手”,胸部烧伤可发生严重的

脊柱畸形。

7. 化脓性骨髓炎亦较常见,最多发生于

指(趾)骨。化脓性关节炎较少见,一般见于膝、肘关节。

第二节 电 击 伤

随着工业和民用电气事业的发展,电击伤(electric injury)日趋常见,大多发生于电气工人、五金工人、司机、司炉和电工学徒工等。低电压电流导致的电击伤远多于高电压电流导致的电击伤。电压高低所致的损伤程度尚取决于电击瞬间的皮肤状态。一般干的带茧子的皮肤导电性差,湿润而纤细的皮肤导电性良好。电击伤的死亡率约为10%。

【病理】电击伤引起的骨骼系统损害并不少见。当电流通过皮肤、肌肉、神经和血管时,即可发生不同程度的烧伤。由于骨骼为不良导体,电流通过较少,所以骨骼损伤常为间接作用的结果,其发生机制可能为肌肉高强度痉挛收缩引起机械性损伤、电弧作用热损伤(热坏死、凝聚性坏死),以及混合性损伤(急剧高热下,在骨内形成蒸汽,而引起类似爆炸性骨折)。血管、神经为良导体,所以可造成进行性血管损伤和周围神经系统损伤,血管运动障碍及神经营养性损伤是常见的晚期继发性改变,骨与关节的电击伤可能是软组织损伤、血管损伤和神经损伤的继发性综合表现。

【X线表现】

1. 在电击伤中,以手部骨骼损伤占首位,常见为接触导电体的某一指骨发生裂隙样骨折,有时在骨内可见类似闪电样的破裂纹,常在损伤后10~12天被发现。在电击局部的海绵骨内,有时可见被电流机械性击破而形成的小圆形缺损。高电压电击伤可引起大的长管骨损伤。

2. 电击当时可因受害者被急剧冲击或由于肌肉强烈收缩等而引起骨折或脱位,常

见者为肱骨头骨折,其次为胸腰椎压缩性骨折(图25-2)和其他长管骨骨折。



图25-2 电休克肌痉挛所致
之胸椎压缩骨折
中段胸椎变扁

3. 电热引起骨损伤改变差别甚大,有的仅出现轻度骨膜反应和骨质增生,有的则在损伤部位出现骨质疏松、致密,以及骨纹变形,严重者可见骨溶解、骨自截和骨变形。

4. 在烧伤部位皮肤内有时能发现金属导电体融化植入情况,X线表现为多数小的金属灰尘致密影。

5. 末梢神经损伤,失去知觉,可导致神经营养障碍,可导致夏科关节。

6. 血管损伤伴严重循环障碍(由于骨膜剥离、血管壁损伤,以及血管内进行性血栓形成),可导致骨缺血性坏死。

7. 电击伤晚期的骨与关节改变,X线表现直接取决于软组织损伤、继发性的肌肉挛缩、关节脱位,以及感染的程度。

第三节 冻 伤

冻伤(cold injury)为严重受冻(意外事故)或长期工作、生活在冷湿环境中所致,分全身性和局部性两种,也可分为急性和慢性两类,后者常与职业病有关,常见于冷藏工人及室外低温工作者(如伐木工人、养路工人、泥煤采掘工人、渔民、猎人)和战士。冻伤主要见于人体末梢部位如手指、足趾、耳朵和鼻部。临床上可分为四度,骨与关节X线改变可见于任何一度,但常见于Ⅲ~Ⅳ度时。常于冻伤后2~3周可见到骨骼改变。

冻伤后骨改变的病理基础为神经-血管功能失调的局部表现。首先出现皮肤改变,逐渐出现软组织、骨骼改变,主要为血管痉挛,血管内膜增殖、管腔狭窄、闭塞以及血栓形成所致的血液供应中断、破坏,而出现的软骨细胞或骨细胞死亡、骨质疏松和坏死。坏死骨与正常骨分离、脱落,易继发感染而产生化脓性骨髓炎或关节炎。恢复期主要病理改变为废

用性或退行性骨关节病。

【X线表现】在冻伤初期可无何异常发现,一般在2~3周后才逐渐出现骨关节改变。不同程度和形态的骨质疏松(广泛的、弥漫的、局限的和斑点状的)是冻伤的主要X线改变,可见于各度冻伤(照片25-2)。Ⅰ、Ⅱ度冻伤的骨质疏松易于恢复。具有诊断和预后意义的是逐渐产生软骨下营养性骨溶解、无菌坏死及病理骨折。坏死骨与软组织可呈套状脱落,其残端骨质萎缩,骨密度增高,骨皮质及骨小梁模糊(照片25-3)。若并发感染则可出现化脓性骨关节改变,可见有骨破坏和增生硬化,或有死骨形成。冻伤性骨损毁系渐进性和向心性的,恢复期可见周围软组织萎缩、邻近骨骼废用性骨萎缩和骨质疏松。儿童期冻伤可累及指(趾)骨骨骺而影响骨的生长发育,甚至可出现短小畸形。

第四节 放射性骨损伤

X线或其他放射线对人体具有破坏作用。放射性骨坏死主要是肿瘤放射治疗后的严重合并症,大多见于口腔、盆腔、乳腺、胸腹腔肿瘤的放射治疗之后。骨坏死发生的基础是骨骼哈佛管与伏克曼管管内终末血管对放射线的敏感性;同时由于骨内含有大量矿物质,吸收放射线较周围软组织多30%~40%,其散射线也随之增加,故骨的总放射吸收量大为增高。另外周围软组织越厚,骨骼接受放射线越少,反之骨放射线接受量越多。短时间连续照射又比长期分散照射的骨损伤严重,一般放射量达20~30Gy时,就可使骨细胞生存能力减低,并暂时抑制骨骼的生长及骨化过程,停止照射则可恢复正常。大剂量照

射可产生骨损伤,引起骨的动脉内膜炎,早期表现血管内皮充血肿胀,晚期则血管壁肥厚,可导致血管闭塞及局部营养障碍,使骨组织坏死。此外,由于成骨细胞比破骨细胞对放射线更敏感,所以放射治疗后破骨细胞相对活跃,为骨质吸收创造了条件。显然,外伤和感染是骨坏死发生的重要原因,而放射量偏高是骨坏死的主要因素。

放射性骨炎的病理改变很不一致,早期仅见骨膜增厚、骨质硬化,以及脂肪组织代替骨髓组织,也可仅表现为骨质疏松而无新生骨。晚期可见骨膜纤维化及骨内造骨细胞消失,进而发生无菌坏死及死骨形成,后者可停留于骨内数年而不消失。放射性骨坏死若继

发感染,则可导致难以治愈的骨髓炎。

放射性骨损伤(radiation injury of bone)的X线表现因部位而不同,肋骨、颅骨、下颌骨或指骨受累,只显示骨质疏松;长骨受累可表现为不规则的皮质增厚;骨盆受累可能呈弥漫性骨密度增高;如合并感染,在短期内X线改变即较大;如负重则易产生病理骨折。

下颌骨放射性坏死

放射性下颌骨坏死(radiation necrosis of low jaw)是颌面部肿瘤放射治疗的严重合并症,骨坏死可发生于治疗后2个月至3年之间,大多在治疗后一年内发生,常并发骨髓炎。一旦继发感染则难以治愈,故在进行放射治疗前有时需将治疗部分的牙齿拔除,以防感染。

【临床表现】一般无明显症状。大多有下颌骨持续性疼痛、牙痛、牙齿松动、周围组织肿胀、张口或咀嚼困难、瘻管形成、白细胞增多等,晚期可出现死骨及下颌骨永久畸形。

【X线表现】骨坏死的早期X线表现是在下颌骨齿槽处出现骨质吸收,或在下颌骨内有不规则的骨质疏松,这种骨质吸收和疏松可扩大成为一片明显的骨质破坏,边缘不整,轮廓不清,可见病理骨折,有时在骨破坏的中心区有大块死骨形成,但无骨质增生或骨膜反应。骨坏死部位主要在放射野内的高剂量处,晚期可见永久性畸形。

【鉴别诊断】本病根据病史、症状、局部无肿瘤复发而有典型的X线表现,诊断并不困难,但应与以下情况鉴别:

(一)口腔肿瘤侵及下颌骨 其特点为边缘性的,在最接近肿瘤的地方有骨质破坏,骨质破坏的长度大于宽度,邻近骨质无疏松现象,亦无死骨形成。

(二)肿瘤复发侵及下颌骨 发病甚为迅速,而放射性骨坏死常有较长的病程,并且死骨长期不吸收。

(三)血行性下颌骨转移 典型表现为下颌骨骨松质丰富的区域内有多数小圆形骨质破坏,晚期则呈地图样骨质破坏,并可侵及骨皮质,可以是成骨性的,而放射性骨坏死绝无成骨反应。

(四)牙周感染 放射性骨坏死早期常表现为齿槽骨局限骨质吸收,与牙周感染相似,应结合病史与有无放射治疗史鉴别之。

股骨及骨盆放射性损伤

股骨及骨盆放射性损伤(radiation injury of femur plevis)较少见,主要因子宫颈癌放射治疗时侧位野不可避免地照射于股骨头、股骨颈与骨盆上,以及照射量偏大所致。多在放射治疗后一年左右发生,主要症状为腰部疼痛。

【X线表现】主要为股骨头缺血性坏死,以及骨盆、股骨上端的骨质吸收、疏松与破坏,有时可发生股骨颈骨折,甚至可见髌部、骨盆或骶骨骨折,这种骨折在复位后愈合能力仍然很好,必须与骨转移瘤相鉴别。

肋骨放射性损伤

肋骨放射性损伤(radiation injury of rib)主要见于乳腺癌及肺癌放射治疗以后,肋骨显示为骨质疏松及病理性骨折,一般认为照射20Gy就可发生骨折,两者恢复均较慢,难以与转移瘤鉴别。

脊椎放射性损伤

脊椎放射性损伤(radiation injury of vertebrae)表现为椎体骨质疏松、破坏,椎体变扁。不对称的放射性照射,可使一侧骨骺成长发生障碍、坏死,可发生脊柱侧弯畸形,通常随年龄增长而增著。

颅骨放射性损伤

颅骨放射性损伤(radiation injury of

cranial bone) 主要见于鼻咽癌放射治疗之后, 可见颅底骨不规则破坏和致密, 蝶窦含气

不足, 密度增高。也可见颅顶骨内外板不规则破坏及死骨形成。

第五节 镭中毒

镭进入人体, 即使小剂量放射, 也可引起明显的反应。食入或注射到体内的镭多蓄积于骨骼, 因而对骨髓可发生持久性的照射, 特别是 α 粒子破坏作用更大。只要进入人体内 0.01mg 的镭, 就可以引起骨骼明显改变, 经过多年之后, 全身骨骼可出现广泛的炎性反应、骨质坏死及纤维变。镭中毒 (radium poisoning) 常可并发骨肉瘤或继发感染。镭中毒的潜伏期长短不一, 但大多较长。

异性的, 所以必须结合镭接触史和临床资料才能确诊。主要表现为全身骨骼普遍性散在骨质疏松、骨质硬化、有坏死病灶, 甚至可见死骨形成。病变以颅骨颅缝部位受累最重, 其次为股骨、肱骨等处。髓腔和骨皮质因纤维变, 可出现不甚规则的条状透明区, 以及不规则的骨膜下新生骨。如恶变或继发感染, 则可见骨肉瘤或化脓性骨髓炎的 X 线改变。

(曹来宾 张传玉)

【X 线表现】镭中毒的 X 线表现为非特

参 考 文 献

1. 孙广义. 骨冻伤平片 X 线分型与血管造影对照研究. 中华放射学杂志, 1994, 28: 325
2. 李景学, 孙鼎元等. 骨关节 X 线诊断学. 人民卫生出版社, 1982
3. 王快雄等. X 线诊断学. 第 2 版. 上海科学技术出版社, 1993
4. 连世海等. X 线诊断学. 山东科学技术出版社, 1985
5. 张玉阁等. X 线诊断学. 河北教育出版社, 1988

第二十六章 脊柱病变

第一节 脊柱疾病影像学检查方法

一、X线平片检查

X线平片摄影是检查脊柱最普通、最常用的方法。

脊柱分为颈、胸、腰、骶、尾5段,一次成像很难将诸段均包括于内,因此,在摄片中,首先要确定摄影中心。同时,摄片时应包含具有定位意义的骨标志,以便确定所摄片内具体椎骨。通常先摄正、侧位片,必要时再加摄斜位或曲伸位片。

(一)正位片 正位片可显示脊柱有无侧弯,两侧横突大小有无异常,有无移行椎,有无棘突偏斜、隐裂,椎间隙两侧是否等宽,椎体有无变形,椎弓根、关节突关节形态,椎弓根间距大小等。同时,也可发现椎体有无肥大、增生、骨赘形成,以及有无溶骨性破坏等,腰椎正位片可观察到两侧腰大肌阴影。

(二)侧位片 侧位片可观察脊柱的曲度,椎体的形态,椎间隙的宽窄,椎间孔的大小等。正常脊柱有四个生理弯曲,分别为颈椎前弯曲、胸椎后弯曲、腰椎前弯曲及骶椎后弯曲。腰椎前弯曲在每个人并不一致,女性前弯曲较大。青年性圆背或老年性驼背为保持直立位,腰椎前弯曲增大,老年人椎间盘退变后颈椎及腰椎前弯曲减小。

在侧位片上有时可以见到椎间盘钙化现象,钙化可为髓核钙化,也可为纤维环钙化。

椎体融合者,在侧位片显示清晰,椎体融合可表现为上、下两椎体完全性融合,也可为部分性融合,即在两个融合的椎体内仍可见到部分椎间盘。椎体融合多发生在颈椎。

(三)斜位片 对疑有关节突及峡部病变时,脊柱正、侧位片显示不清者,可加摄左、右斜位片。在斜位片上可清晰地显示一侧上、下关节突及峡部。对峡部断裂、延长、关节突骨折、增生、肿瘤骨质破坏等,均可清楚显示。

(四)功能位片 功能位摄片系让病人在屈曲位及伸展位摄侧位或斜位片,或在左、右侧曲时摄正位片,以显示运动状态下病变处情况,适用于脊柱有不稳定因素的病变。

1. 侧位屈曲及伸展位 本法可显示椎体轻度滑移。在正常侧位不能显示或疑有棘上及棘间韧带断裂者,用本法可以显示移位。

2. 正位功能位片 适用于检查特发性脊柱侧弯的几个弯曲中何者为主弯。因主弯侧倾时不能纠正,而代偿性弯曲可纠正。

二、脊髓造影

脊髓造影是诊断脊柱病变的一项重要检查方法,依所用造影剂不同而分为两种,即油性碘剂造影和水溶性碘剂造影,水溶性碘剂造影选用非离子型造影剂。

(一)脊髓油性碘剂造影 简称碘油造影,系诊断脊柱病变最早应用的一种特殊检查方法。由于碘油注入椎管内不易吸收及易出现并发症,故现已很少使用。

(二)脊髓水溶性碘剂造影 由于脊髓油性碘造影剂的某些缺点,1930年Lindstrom和Arnol首先使用水溶性碘剂造影。有以下优点:①脊髓水溶性碘造影剂比重近似脑脊液,能使蛛网膜下腔内的神经根和根袖得以充盈,更好地显示神经根,提高诊断的

正确率。②脊髓水溶性碘造影剂能完全吸收,无需将造影剂再抽出,无残余异物的作用,不会发生油性碘剂造影后的蛛网膜炎。③造影方法:每次用药量为20ml,在30~40秒内注入蛛网膜下腔,病人在检查台上可随意旋转。

三、CT 及 CTM

(一)普通扫描 脊柱扫描时,患者取仰卧位,颈段采取颈屈曲位,腰段采取双膝屈曲位,先摄正位或侧位定位片,多用侧位定位片,并将扫描层次标在定位片上,以明确各层面的水平。颈段扫描层厚为2mm,间隔2mm。腰段扫描层厚为5mm,间隔5mm。通常窗位为40及350,窗宽为500及1500,以观察椎管内结构及骨性椎管结构。如检查椎间盘病变,扫描层面需与椎间隙平行,扫描范围应从椎间孔的上缘至椎间孔的下缘。

(二)增强扫描 静脉注射造影剂后再行扫描的方法,称为增强扫描。可显示病灶的范围、血供程度,进一步观察病变内部结构,有利于了解病灶的性质。

增强扫描可采用静脉点滴法或静脉团注法。应注意碘剂造影的适应症、禁忌症及副作用。

(三)脊髓造影 CT 扫描 是在蛛网膜下腔内注入含碘的水溶性造影剂后,再行脊柱CT扫描的方法,多在常规脊髓造影后进行。主要用于诊断椎管内病变,如肿瘤的位置、形态、大小,硬膜囊、脊髓、神经根的受压、移位等情况。

注入造影剂后,为使造影剂能均匀弥散在蛛网膜下腔内,减少造影剂过浓所形成的伪影,需停留一段时间再行CT扫描。一般在脊髓造影后4~6小时做CT扫描较妥,但对有些疾病如脊髓空洞症,有时需在24小时后再行CT扫描,空洞才能显示清晰。

四、MRI

(一)一般检查技术

1. 病人取仰卧位,双腿垫高,先以冠状位定位,选择脊柱清楚的图像拟定矢状方位扫描,然后在病变处定位,做横轴方位扫描。做颈段扫描时,应将下颌骨下缘(甲状软骨隆凸处)对准表面线圈中心。做胸段扫描时,应将胸锁关节(胸骨柄切迹处)与剑突连线之中点对准表面线圈中心,如重点在下胸段,中心可适当下移。做腰段扫描时,应将髂骨嵴上2cm处对准表面线圈中心,如重点在下腰或骶段,中心可适当下移。

2. 脊髓扫描时,应以矢状及横轴方位为基本扫描方位。一般选用SE序列 T_1 加权做矢状位扫描,以梯度回波做准 T_2 加权,腰段可选用FLASH准N(H)加权,颈、胸段的横轴方位选用FLASH准 T_1 加权,而腰骶段可选用SE T_1 加权。

3. 成像技术参数

(1)常规使用的扫描参数 T_1 加权 TR 500/TE 20,4次收集信号。N(H)和 T_2 加权 TR 2,000/TE 15/90,2次收集信号。

(2)梯度回波扫描参数 准 T_1 加权 TR 250/TE 10 或 FL 90°,4次收集信号。准 T_2 加权 TR 400/TE 18(20)或 FL 15°~20°,2次收集信号。FLASH准N(H)加权 TR 400/TE 10 或 FL 20°,2次收集信号。梯度回波序列与梯度运动相位重聚(GMR)技术可同步使用。

(3)矢状方位 层厚4mm,无间隔,9个层面,矩阵256×256。

(4)横轴方位 层厚5~8mm,层面间隔0~7mm,9个层面,矩阵256×256。

4. 增强扫描需做矢状、冠状及横轴三个方位SE序列 T_1 加权扫描。延迟扫描应在注射造影剂后40min以后进行。

(二)几种病变检查的特殊要求

1. 椎间盘突出、退行性变及脊柱外伤 梯度回波FLASH序列可使椎间盘信号明显增高,椎间盘病变常规用FLASH准 T_2 加权

代替 SE 序列 T_2 加权做矢、横轴位扫描。

根据病变范围选择横轴方位层厚及层间距,如病变仅在下胸及腰骶段的几个椎间盘,可采用多层面多角度序列,每个椎间盘扫 3 层,层厚 3mm,可在 3 个椎间盘处做任意角度的定位扫描。颈、胸、腰段横轴方位也可选用与椎间盘平行的任意方向连续扫描,但绝大多数采用 FLASH 序列。

2. 脊髓肿瘤 除常规扫描外,要区分肿瘤位于髓内、髓外时,必须做冠状扫描,定位线与脊髓平行,层厚 4mm,无间距。

(三)MRI 增强剂的应用 为了更好地显示病变,对平扫未显示的等信号小病灶,或为了更好地显示病变的内部结构,如区分瘤体与水肿,区分肿瘤实体与内部的变性、囊变、坏死区,更好地显示病变的范围,有利于良恶性的判断,可应用磁共振增强剂,常用 Gd-DTPA。

(四)MRI 检查的适应症与禁忌症 MRI 成像主要使用强磁场与射频脉冲,磁场

的作用是使人体内的质子磁化,产生磁化矢量。射频脉冲是一个与人体内磁化矢量频率相同的外部能量,在计算机的控制下,不断地发射脉冲,将外部能量传递至人体。目前人体成像用的磁场强度一般在 0.15~2.0T,对人体组织不会产生任何损伤。所以,磁共振适合于脊柱的任何病变的检查,如肿瘤、外伤、感染、血管病变、白质病、退行性变和积水及先天性发育畸形等。

由于强大磁场的磁化作用,所有携带电子装置的病人,如心脏起搏器、助听器、神经刺激器等患者不能应用。其他如人工心脏瓣膜、眼球异物及大动脉瘤术后有银夹者,也应禁用或慎用。

患者身上配带的所有金属活动物品如活动假牙、发夹等装饰品、磁卡等,都不能带入磁场内,避免检查中引起对病人的损伤和产生图像伪影。婴幼儿及检查不配合者应给予适当的镇静剂。

第二节 脊柱的正常 CT 和 MRI 表现

一、CT

(一)脊椎骨 适当的骨窗可以详细观察脊椎骨的结构,借以确定脊椎骨正常和异常表现。

1. 颈椎 寰椎由两个侧块和前后弓组成。侧块有上下关节凹分别与枕骨髁和枢椎上关节突形成关节。横突短小,有横突孔,左右各一,椎动脉走行其中。前后弓中线部有前后结节。

枢椎的齿突前缘与寰椎弓后缘以及齿突的后缘与寰椎横突韧带,形成寰齿关节。枢椎横突小,其内有横突孔。

颈₃~颈₇形态相似,椎体为椭圆形,横径大于前后径,高约 15mm。C₃~C₇有钩突,由椎体后面向上突入相邻一个椎体后外侧缘的

浅凹中,钩突构成椎间孔的一部分。椎弓根短,与椎板形成的椎管为三角形。横突短,横突孔除 C₇ 因发育不良或缺如外均可见到。上下关节突对相邻椎体关节突形成小关节。C₇ 棘突较长,其他均短小。

2. 胸椎 胸椎椎体横径短,前后径长。后缘前凹。平均高度为 25mm,椎弓根长且更近于矢状,椎板、横突、棘突均较长,肋骨与胸椎横突和椎体均形成关节。胸椎椎骨在上下段近三角形,中段近圆形。

3. 腰椎 腰椎椎体为椭圆形,横径大于前后径。椎弓根、椎板、棘突粗短且平。椎管大致为三角形。

4. 骶骨 骶₁水平骶管为三角形,位于中线后部,与骶前孔、骶后孔相连。骶前孔位于骶管前外,两侧对称,较大,其内可见圆形

软组织密度神经根鞘影；骶后孔位于骶管后外，较小。自骶₂水平向下，骶管变小、变扁，其内可见多支骶神经鞘影。骶₂前、后孔位置与骶₁相仿，骶₃~骶₄水平骶孔不易显示。骶₄水平可见骶裂并仅见骶骨前外侧壁。骶髂关节间隙正常宽度为2~3mm。

(二)椎间盘 椎间盘由髓核和纤维环组成。髓核是退化脊索细胞和一些纤维软骨组成的粘液胶冻样物质。髓核外的纤维环由纤维软骨和多层胶原纤维组成。髓核位于椎间盘中心稍后，髓核和纤维环上下面由薄的透明软骨终板覆盖，终板周围由环状骨突围绕，终板下为皮质骨，纤维环内层与软骨终板融合，外层插入环状骨突。椎间盘高度不一，颈椎为3~5mm，腰椎可达15mm。

椎间盘在CT图像上表现为与相邻椎体形状、大小一致、密度均一的软组织影，CT值为80~120Hu，不能区分髓核与纤维环。椎间盘在颈段近圆形，在胸段后缘深凹，而腰段侧后缘为浅凹，腰₅、骶₁椎间盘后缘平直和(或)稍后凸。

(三)小关节 颈₃~腰₅上下相邻椎弓之间的小关节突形成小关节。上关节突在下关节突的前内或前外。关节面在颈段近于水平，胸段近于冠状，腰段近于矢状。两侧小关节一般对称，由颈向胸腰椎逐渐增大。

正常小关节突光滑，皮质厚度一致，两侧关节面大致相同，关节间隙宽度为2~4mm。

(四)椎间孔 椎间孔左右各一，位于上椎弓根和下椎弓根之间，在小关节前方，与侧隐窝相续。其中含有脂肪、前后脊神经根鞘及小动静脉。

椎间孔可分为二部分：①上部最大，含神经根，前为椎体，上为椎弓根，后为椎板和关节突；②下部最小，在下椎弓根上，前为椎体，在颈椎为钩突，后为关节突。

(五)硬脊膜外间隙 硬脊膜外间隙位于硬脊膜和骨性椎管之间，含有丰富的脂肪以

及神经、淋巴、血管和结缔组织等。硬脊膜外间隙在颈段最小，腰段由于硬脊膜囊逐渐变细而最大。颈段神经根鞘走行于硬脊膜外脂肪和椎间孔中。脊髓造影CT扫描(CTM)可见被造影剂充填呈水平走行的神经根鞘和其中带状低密度神经根。胸段神经根鞘走行相对水平和向下外，腰段神经根鞘在椎管内硬脊膜外间隙中，向下和向外走行后进入椎间孔，横断面CT平扫，神经根鞘在硬脊膜前外方侧隐窝内，表现为直径1~3mm的圆形或椭圆形影，其中为脑脊液密度。CTM显示神经根鞘充盈造影剂，可见其中低密度类圆形神经根。腰神经根鞘可有囊状扩大，称Tarlov's囊肿，系正常变异。

脊神经节位于椎间孔内，为梭形或椭圆形软组织密度影，两侧对称呈倒“八”字状。有时在其外方仍可见一段脊神经。

脊椎静脉多数可由CT显示，包括椎后静脉丛、椎体静脉、椎前内静脉和根静脉。椎后静脉丛在椎体后缘中部，CT显示为椎体后缘类圆形软组织密度影，有时有钙质沉积，近于骨密度，不可误认为后纵韧带骨化或骨增生。椎后静脉丛前方与椎体静脉相连，且与所在平面的椎体后缘皮质不连接，有助于鉴别。椎体静脉走行于椎体松质内，向后汇入椎后静脉丛，CT显示为椎体中部“Y”形低密度的管状结构，但可因钙质沉积而显示为高密度影。相邻的椎后静脉丛由几对椎前内静脉相连，直径大于2mm时，CT显示为两侧对称的圆形软组织密度横断影，居椎体后缘与硬脊膜囊前缘之间。椎前内静脉由根静脉经椎间孔与椎外静脉丛相连。根静脉为两侧对称水平走行于椎间孔的宽度一致细管状影。这些静脉在造影增强后均有强化。

椎管内韧带位于硬脊膜外间隙，黄韧带位于椎管后外方，附着于相邻椎板之间，两侧在后方中线融合，向外在椎间孔后与关节囊融合。黄韧带为软组织密度，正常厚度为2~

4mm,后纵韧带位于椎体后椎管前部的硬脊膜外间隙中,上起自颈₁,下至骶骨,颈段韧带较厚,而胸、腰段较薄。在椎间盘平面,韧带与纤维环融合;在椎体水平,韧带厚且被椎后静脉丛和硬脊膜外脂肪与椎体分开。

(六)脊膜、脊蛛网膜下腔 硬脊膜囊起自颅颈联合区,与颅内硬膜相续,下至第2骶椎水平,由纤维组织固定在尾骨或仅由膜性皱襞附着于椎管。硬脊膜与脊蛛网膜之间的硬脊膜下腔有少量液体和一些纤维带,CT不能显示。脊蛛网膜下腔在CT显示为水样密度,平扫时硬脊膜和脊蛛网膜为薄而均一的光滑结构,二者不能分辨。造影增强,硬脊膜密度增高。

硬脊膜囊径线变化规律与脊髓相似。横断CTM硬脊膜囊在寰枕区为圆形,在颈段为椭圆形,在胸段为类圆形,在脊髓圆锥水平为椭圆形,在L₃、L₄水平以下各径线显示减小。脊蛛网膜下腔在颈段中部最窄,在寰枕区和脊髓圆锥水平最宽。

(七)脊髓

1. 平扫 用适宜的软组织窗可以看到上颈段脊髓的大致轮廓,与周围脊蛛网膜下腔有一粗略的界限,而下颈、胸、腰段脊髓难以分辨。

2. CTM 检查 能清楚显示正常脊髓、马尾和神经根。脊髓居中,两侧对称,在下颈段偏后,在胸段则偏前,这与脊柱生理曲度有关。脊髓在寰枕区呈近圆形,颈髓向下随着其前后径的减小而呈椭圆形。就整个颈髓而言,其上下较圆而中部最扁。胸腰段脊髓呈类圆形,其前后径及横径也最小。脊髓圆锥水平各径线略增大,以后逐渐变细而形成终丝。终丝与马尾不能区分,马尾神经在脊蛛网膜下腔呈匀称排列的多个圆点状低密度影。

在颈段脊髓有时可见前缘中间内凹的前正中裂及发出和进入的前后神经根,居脊蛛网膜下腔中,在脊髓前后并与脊髓相连,呈对

称“八”字或反“八”字形条带状低密度影。

(八)椎管、脊髓、硬脊膜囊的测量 骨性椎管测量方法有线性测量和面积测量。为了诊断上的实用,特列出其正常值下限:

颈椎椎管前后径为11mm。

腰椎椎管前后径为12mm。

腰椎椎管面积为1.5cm²。

腰椎椎管侧隐窝宽度为3mm。

二、MRI

(一)骨性脊柱 脊柱椎体大部分由松质骨所构成,其内有活动的骨髓基质。椎体的MRI信号主要取决于骨髓中的水和脂肪质子及部分缓慢流动的血流,其MRI信号强度与骨髓内脂肪含量的多寡有关。与正常椎间盘和脑脊液信号相比,椎体T₁加权图像呈高信号,信号高于骨皮质而低于皮下脂肪,在T₂加权图像呈中等至低信号,稍高于骨皮质,在部分翻转梯度回波则呈低信号。正常椎体内的信号比较均一,其内的骨小梁显示不明显,主要是因为较少的低质子密度的骨小梁信号由占明显优势的骨髓信号部分容积效应的平均作用覆盖所致。椎体边缘的骨皮质在T₁加权和T₂加权及部分翻转梯度回波图像均呈低信号。随着年龄的增长,骨髓内的脂肪含量也增多,可使弛豫时间降低,T₁和T₂时间缩短,MRI表现为在T₁加权时骨髓的信号增高。随着年龄增加,在正常骨髓中可出现局灶区的脂肪置换(直径为0.5~1.5cm)。尸体脊柱的MRI研究表明,那些在组织学上所见的脂肪置换区,与在T₁加权图像出现的高信号和在T₂加权图像出现的中等至略高信号部分完全一致。有资料表明,这种局灶性的脂肪置换在0~10岁组仅为13%,在31~40岁组为52%,而在51~60岁组则高达93%。这种改变无明显性别差异和在颈、胸、腰段分布的差异,其发生机制可能是由于骨髓的局部缺血,而造成的退行性变和脂肪置换。因此,这种局灶性脂肪置换所致的信号变

化,与转移性病变和感染性病变所致的 T_1 加权图像的低信号区是不同的。椎体终板被穿入其间的软骨层覆盖并与椎间盘相连,终板通常在 T_1 和 T_2 加权图像均呈低信号,在部分翻转梯度回波也呈低信号。终板的影像可被化学位移伪影所叠盖,伪影可使终板的信号增宽,有时椎体骨髓内脂肪所形成的高信号也可遮盖终板的信号,而造成椎体上下缘终板信号宽度不一致。

椎体的附件包括椎弓、椎板、棘突、横突和上下关节突等,这些附件的骨皮质在 T_1 加权和 T_2 加权及部分翻转梯度回波图像上均呈低信号。附件之松质骨因其含有骨髓,在 T_1 加权图像呈略高信号,在 T_2 加权图像呈中等至低信号。在 MRI 还可清楚地显示关节突关节的间隙,关节软骨和关节内的液体,在 T_1 加权图像呈低至中等信号,在 T_2 加权图像软骨表现为低至中等信号,液体表现为高信号。在部分翻转梯度回波,液体和软骨均呈高信号。

在矢状面和冠状面图像,可显示脊柱的连续解剖结构,椎体在矢状面和冠状面图像大致呈矩形,其内信号比较均匀,在矢状面可见椎体后缘的中间部位有短的条状凹陷,为正常椎基静脉所致。从颈椎、胸椎直至腰骶椎,整个脊柱呈连续的线状排列,椎体间镶嵌着椎间盘,在良好的 MRI 常可显示椎间盘中央的髓核和其周围的纤维环结构。在矢状面图像中,于椎体前缘和后缘分别可见条状的前纵韧带和后纵韧带,在 T_1 加权、 T_2 加权和部分翻转梯度回波图像均呈低信号,一般不能与骨皮质及其他纤维组织完全区分。

(二)椎间盘 椎间盘 MRI 表现在 T_1 加权图像呈低信号,分不清髓核与纤维环,在 T_2 加权图像除周边 Sharpey 纤维呈低信号外,均呈高信号,这反映了椎间盘内较高的含水量和其邻近骨髓组织相比有较长的弛豫时间。随着含水量的减少,正常椎间盘在 T_2 加

权图像可见信号降低。在正常椎间盘的髓核、纤维环和 Sharpey 纤维间常可清楚地显示其移行部,但椎间盘退行性变者则常无明显的移行部可见。约 90% 30 岁以上的病人,在 T_2 矢状面图像上,可在椎间盘的中央见到一呈水平走行的低信号,由纤维组织所形成,属正常表现。椎间盘的最外缘为 Sharpey 纤维层,在 T_1 加权和 T_2 加权图像都表现为低信号。在椎间盘的后缘,与相贴的后纵韧带在信号上不能区分。

(三)脊髓 脊髓位于脊蛛网膜下腔中央,由于在 T_1 加权和 T_2 加权图像中脊髓和其周围的脑脊液呈不同的信号强度,因此两者可清楚地区分。脊髓在 T_1 加权图像与脑脊液相比,呈较高的信号,在 T_2 加权图像呈较低低的信号。脊髓从枕骨大孔平面向下延伸,其末端在成人约位于第 1、2 腰椎间盘平面稍下,在儿童则可稍低。圆锥的末端可在矢状面图像上清楚地显示,多数人约位于腰₁ 或稍下平面。圆锥末端也可在横断面成像上显示出来,位于椎管中线稍靠后,其周围可见有许多神经根围绕,这些神经根在蛛网膜下腔内常呈“V”字形或“W”形围绕着圆锥和终丝,前部的腹侧神经常呈“V”字形,后部的背侧神经根则多呈“W”形。

在 T_1 加权、 T_2 质子密度加权和部分翻转梯度回波图像,脊髓所产生的信号可直接反映白质和灰质的含水量和弛豫时间。在横断面 T_2 加权图像,中央灰质呈“H”形高信号区,周围为低信号的白质束所环绕。但在 T_1 加权图像却不能根据其相对含水量的多少,像脑 MRI 那样产生所期待的中央灰质的低信号区和周围环绕白质的高信号区。在横断面上,白质的多数区域表现为中等信号,在白质后部的背束和侧束区域与灰质一样,也呈低信号。这些白质区域在 T_2 加权和部分翻转梯度回波图像同样呈低信号。产生这类信号的机制尚不清楚。在 T_2 加权和部分翻转梯度

回波矢状面图像上,于脊髓的中央可见一条细的(大约 1mm)纵行条状高信号影,代表围绕着中央管的中央灰质(中央灰质联合)。通过部分容积效应的平均,灰质的前角部分可能参与形成这一信号。除在病理性增宽的情况下,中央管一般不能显示(正常直径为 0.05mm)。在中线的矢状面 T_1 加权图像并不能显示脊髓中央相应的条状低信号,但在脊髓的后半部可见到一条较宽的低信号,这一低信号产生的原因不明。在某些特殊的情况下,于脊髓影像上可见到纵行的条状低信号伪影——Gibbs 伪影(伴有粗的影像矩阵或大的像素)和粗的位移伪影(在没有流动补偿情况下,由脑脊液搏动所产生的伪影重叠于脊髓所致)。在有流动补偿的情况下,高分辨率的矢状面 T_1 加权 MRI 所显示的脊髓后部的纵行低信号带,与横断面 T_1 加权所见白质后柱所显示的低信号相符。

(四)硬脊膜外间隙 硬脊膜外间隙为骨性椎管与硬脊膜间的狭窄腔隙,其间主要含有硬膜外脂肪、静脉、营养动脉、脊神经及少量结缔组织。脂肪组织在 T_1 加权图像呈很亮的高信号,易于同其他组织区别。在脊柱的不同节段,其硬膜外脂肪的分布亦不相同,在颈段其硬膜外间隙则有较多的脂肪组织。在 MRI 可清楚地显示这些脂肪组织:在下胸段主要分布于两侧椎弓和硬膜之间;在腰骶段则主要分布于椎管的前半部。

大部分韧带为胶原纤维组织,在 T_1 、 T_2 加权和部分翻转梯度回波图像均表现为低信号,因此常不能同骨皮质及其他纤维组织的信号相区别。黄韧带则与其他韧带不同,因其含有大量的弹力纤维,常在 T_1 和 T_2 加权图像上呈中等信号,在 MRI 可见黄韧带位于椎管内面的后部,可与其他结构的信号相区别。静脉和静脉丛在多数常规回波序列成像上其信号强度甚低。神经根的信号也较低,但在其周围脂肪组织的对比下,常可显示十分清楚。

(五)脊蛛网膜下腔 椎管内的空间大约有一半被脊蛛网膜下腔所占据,在脊髓前、后的脊蛛网膜下腔的宽度大致相同。脊蛛网膜衬在硬膜的内面,其间有一菲薄的腔隙将其分开,由于在 MRI 不能把硬膜和蛛网膜加以区分,故在 MRI 所见到的鞘膜囊内的脑脊液,实际上是位于脊蛛网膜下腔的脑脊液。在 T_1 加权图像脑脊液呈低信号,脊髓的信号在 T_1 加权图像较脑脊液更高,两者可很好地区别。在 T_2 加权图像,脑脊液的信号强度高于脊髓。

由硬脊膜和蛛网膜组成的鞘膜将硬膜外间隙和脊蛛网膜下腔分开。通常在 T_2 加权图像由于脑脊液呈高信号,而 T_1 加权图像脂肪也呈高信号,使得鞘膜不易显示,但在 T_2 加权梯度回波图像,鞘膜显示为中等信号。静脉内注射 Gd-DTPA 做增强扫描,可使鞘膜在 T_1 加权时呈高信号。

(六)MRI 增强 临床上做 MRI 检查时,使用 Gd-DTPA 与静脉内注射碘造影剂有某些相似之处。Gd-DTPA 在正常情况下,不能通过血脑屏障,所以在正常情况下用 Gd-DTPA 增强检查,脊髓在增强前后信号相仿。但当血脑屏障异常时,Gd-DTPA 可通过血脑屏障,作为一种标记物,它可出现于脑脊液中,对于脊髓内肿瘤的检测和随访有应用价值。

在正常情况下,注射造影剂后,动脉和血流较快的静脉,其信号不发生增强,主要因为血液流动迅速及它的流空效应所致。与神经组织相比,无血脑屏障的组织注射造影剂后可出现增强,这是用来诊断髓外肿瘤如脊膜瘤和神经鞘瘤等的基础。无血管组织与不存在有血脑屏障区域的含血管组织相比,注射造影剂后信号不增强,因此注射 Gd-DTPA 可用来鉴别无血管的椎间盘物质和手术后的纤维化组织。

(隋庆兰 李联忠)

第三节 脊椎退行性变

脊椎退行性变(degenerative spondylo pathy)可以是生理性老化过程,发育成熟后即开始发生,呈渐进性,程度较轻,一般不引起明显症状。先天遗传、自身免疫、急性创伤或慢性劳损等原因,可促使脊椎变性退变,可发生于任何年龄,进展较快,程度也较重,若并发间盘突出、椎管狭窄及脊椎滑脱,常有明显的症状。

【病理】脊椎退行性变包括椎间盘退行性变、小关节退行性变和韧带退行性变,一般最先发生在椎间盘,这是因为椎间盘缺乏血液供应、负担重、活动多。椎间盘变性可引起一系列退行性变的发生,并可促进脊椎其他部分退变的发生和发展。

(一)椎间盘退行性变

1. 纤维环的退变 变性较早,20岁以后即开始变性,出现网状改变和玻璃样变,失去原来清楚的层次和韧性,并出现裂隙。裂隙分为边缘型、环状型和放射型三型。边缘型常见于纤维环前方,多由创伤所致。环状型常出现在纤维环的后部和外侧部,多由于慢性劳损造成。随着裂隙的增大,可逐渐形成一个或多个放射状裂隙,均发生于纤维环后方或后外侧,形成纤维环的薄弱区,易发生髓核的局部疝出。退变的纤维环可有软骨物质持续沉淀及钙盐沉着,可发生纤维环钙化。

2. 软骨终板退变 软骨终板在成人约厚1mm。退变早期出现软骨内囊变、软骨细胞坏死,继而发生玻璃样变、钙化,软骨终板变薄、不完整,并可出现撕裂和裂隙,成为髓核向椎体疝出的通道。软骨终板退变晚期可被松质骨代替。

3. 髓核退变 晚于纤维环退变,在30岁以后开始变性,髓核水分逐渐减少,足月新生儿含水85%~90%,70岁含水70%~

75%。髓核逐渐被纤维软骨所代替,50岁以后,髓核和纤维环不能区分。髓核因含水量减少而进行性缩小,导致椎间隙容积变小,椎间隙内压力增高,使椎间盘缓解正常压力的功能逐步丧失,并造成纤维环膨出和促进其退变。髓核有时可因脱水而发生碎裂,在脱水和碎裂的椎间盘中出现气体,即所谓“真空现象”。髓核偶可发生钙化。

椎间盘的变性可累及相邻的椎体,引起骨髓腔内水肿、脂肪沉积及骨质增生硬化。椎间盘的膨隆可诱发椎体边缘骨赘形成。

(二)椎间小关节退变 椎间小关节的退行性变多发生于椎间盘变性之后,椎间关节的异常活动和失稳是其形成的主要原因。早期主要为损伤性滑膜炎的改变,表现为关节滑膜肿胀、滑膜囊内积液。随椎间盘退变的发展,小关节不断受到较大应力和剪力的损害,滑膜损伤性炎症反复出现,使滑膜分泌功能逐渐丧失,关节软骨因失去营养而变薄、出现裂隙和关节面不平整,导致关节间隙变窄。软骨下松质骨密度增高、硬化,小关节边缘骨质增生,形成骨赘。小关节的关节囊可因关节间隙变窄而松弛,导致小关节半脱位。颈椎钩突关节与脊神经根及椎动脉尤为接近,其退变、增生后可使椎间孔变窄,直接刺激压迫脊神经根,或压迫血管使之迂曲、痉挛,造成管腔狭窄,并产生相关的症状。

(三)韧带退行性变 椎间隙狭窄及小关节退变可引起椎管内韧带,特别是黄韧带和后纵韧带受力增加,促进其退行性变的发生和发展,主要表现为韧带的纤维增生、硬化,黄韧带可由正常的2~4mm增厚至10mm以上。晚期可形成韧带钙化和骨化。韧带增厚可致椎管狭窄,并压迫脊膜囊和神经根。

【临床表现】脊椎退行性变一般无明显

临床症状,或只有颈、腰背部发板,僵硬感,有时可有轻微疼痛,常因其他原因行X线检查中发现,甚至退行性改变已经很明显。当脊椎退行性变并发椎间盘突出、椎管狭窄和脊椎滑脱,压迫脊髓、神经根和血管时,可有明显的相关症状和体征。

【影像学表现】

(一)X线 表现为:①脊柱生理曲度改变,变直或(和)侧弯;②椎间隙变窄,椎间盘“真空现象”,髓核钙化;③椎体终板骨质增生硬化,边缘唇样骨赘形成,以前缘和两侧缘多见,重者相邻缘骨赘可相连形成骨桥;④椎间小关节间隙变窄,关节面硬化,关节突变尖,颈椎钩椎关节可出现类似改变;⑤脊椎不稳(照片26-1)。

(二)CT 除能清楚地显示X线所见的骨质改变之外,由于其高组织分辨率可直接显示椎间盘变性膨出、椎管内韧带变化及其与硬脊膜囊、神经根的关系。

椎间盘膨出表现为对称、均匀一致的轻度膨出于椎体后缘的软组织密度影,其CT值高于脑脊液,边缘光滑,与脊神经之间存有一脂肪分界,相应神经根不受压。硬膜囊前缘和两侧椎间孔脂肪弧形受压,硬膜囊前缘平直,脊髓无明显受压、移位。膨出椎间盘的外周可有弧形钙化。CT更易发现椎间盘“真空现象”和髓核钙化(照片26-2)。

正常黄韧带不超过4~5mm,变性增厚的韧带表现为椎板内侧梭形密度增高影,凸入椎管内,压迫硬膜囊前移。时间长者可发生钙化,并累及小关节囊。

后纵韧带肥厚、钙化和骨化,可发生于一个节段,亦可连续或不连续的多个节段,表现为椎管前壁椭圆形高密度钙化、骨化影,边缘清楚。

(三)MRI 矢状位 T_1 加权像和 T_2 加权像均可较好地显示椎间盘和椎体的退行性改变。

1. 椎间盘变性 椎间隙通常变窄,信号由高变低,失去正常夹层样结构。变性椎间盘以低信号为主,其中混杂有不规则点状高信号,髓核与纤维环分界可消失。纤维环裂隙表现为条状高信号。以上改变在 T_2 加权像比较明显。

椎间盘真空现象和钙化在 T_1 加权像和 T_2 加权像均表现为条状或斑片状低信号或无信号区。相邻椎体终板的信号也发生改变,DeRoos等报道大致可有三种改变:① T_1 加权像为低信号, T_2 加权像为高信号,其病理表现主要是椎体终板破裂,富血管的肉芽组织侵入邻近椎体的骨髓中,造成 T_1 、 T_2 弛豫时间延长,注射Gd~DTPA增强扫描后可有明显强化。② T_1 加权像为高信号, T_2 加权像为轻度高于邻近骨质的中等信号,代表椎体终板下的椎体中黄骨髓和脂肪成分明显增多,使 T_1 、 T_2 的弛豫时间缩短。③ T_1 和 T_2 加权像均为低信号,提示椎体终板的黄骨髓消失、骨质硬化改变,其椎体终板的 T_1 延长、 T_2 缩短。X线平片仅能显示最后一种改变,而前两种病理改变不能显示。

2. 椎间盘膨出 矢状位表现为变性椎间盘后方的条状低信号呈现出凸面向后的弧形改变。轴位显示超出椎体终板的边缘光滑的对称性膨出,硬膜囊前缘和两侧椎间孔脂肪可见有光滑、对称的轻度压迹,高信号的髓核不突出于低信号的纤维环之外。

3. 骨赘 在矢状位图像上容易发现,为椎体终板前、后缘骨皮质呈三角形向外扩张, T_1 加权像骨赘边缘为低信号,难以同低信号的脑脊液区分。当骨赘较大时,其内可有高信号骨髓并与正常椎体骨髓相延续。在 T_1 加权像此骨髓的高信号对脑脊液可提供较好的对比,可清楚地显示出骨赘、椎间盘、脑脊液的界面,鉴别出骨赘或椎间盘对硬膜囊的压迫。 T_2 加权像显示骨赘和脑脊液边界较好。

第四节 椎管狭窄

椎管狭窄(spinal stenosis)系指骨性椎管狭窄或椎管内软组织肥厚增大或两者兼有,可压迫脊髓、神经根、马尾神经或脊神经,而引起一系列症状。

【分类】病因上分为先天性和获得性两类。先天性包括:①特发性狭窄,只有脊椎发育异常,不伴其他骨骼发育异常。常累及多个脊椎,亦可为一个或两个脊椎。颈椎和腰椎发病率相近似,前者 $C_3\sim C_6$,尤 $C_3\sim C_4$ 多见,后者常为 $L_1\sim L_4$,而 $L_5\sim S_1$ 少见。②先天性骨骼发育异常伴椎管狭窄,如软骨发育不全。获得性系由各种原因包括退行性变、创伤、炎症、椎体肿瘤(血管瘤)或肿瘤样病变(Paget'病)、手术、Forestier病(DISH)等,引起椎骨肥大增生和椎管内软组织增厚。依狭窄的部位分:①中心型,椎管中心部位狭窄。②侧隐窝狭窄。③神经孔狭窄。后两型可累及离开鞘囊的神经根。

【病理】先天性椎管狭窄主要改变为椎弓根增厚和变短,椎板增厚和变宽,椎管径线变小。颈椎椎管前后变扁平,在腰椎虽狭窄但仍为正常形态。因椎弓根短,椎管矢状径变小,椎体后缘中部向前凹,而椎体终板和椎间盘则向椎管内突,以腰椎更为明显。

获得性最常见于脊椎退行性变。椎体后缘骨质增生和骨桥形成,后纵韧带增厚,黄韧带肥厚,椎间盘膨出或突出,引起中心型椎管狭窄。颈椎钩椎关节构成神经孔的前内壁,钩突骨质增生伸向神经孔的下部,引起颈神经孔狭窄。腰椎体后外侧缘和上关节突增生可引起侧隐窝狭窄,使下行的神经根在侧隐窝内受压。腰椎小关节退变,关节突增生可突向椎管,使椎管变形和狭窄,而呈三叶草样。颈椎关节突退变通常不引起椎管狭窄。

有些病例引起椎管狭窄的主要原因是椎

管内软组织明显增厚,以韧带特别是黄韧带肥大和弯曲最常见,而骨性椎管的大小和形态正常,没有明显的骨质增生。颈椎后纵韧带骨化症(OPLL),颈椎最常受影响,有症状者通常发生在颈椎和胸椎,钙化厚度通常达数毫米,也可成团,同硬脊膜粘连,甚至穿透硬膜而附着在脊髓上,发生率高达80%~90%。弥漫性特发性脊椎骨肥厚症(DISH),30%~50%可合并后纵韧带增厚钙化。

【临床表现】多数病人在30~40岁以前没有症状,有的可达老年。本症多隐匿起病,发展缓慢,临床症状的出现和发展有两个重要因素:①神经成分的真正有用空间,取决于骨性椎管的大小和骨赘及增厚的韧带所占据的空间。②椎管狭窄发展的速度。发展比较快,临床症状发展也比较迅速。若狭窄发展慢(超过数年),椎管虽可中度或明显狭窄,而症状却不明显。因为脊髓和神经根可逐渐适应。但当有轻微的额外因素影响椎管例如椎间盘突出,即使很小或轻度的膨突亦可导致症状的发生。

中心型狭窄在颈椎和胸椎可引起脊髓病,主要表现为肢体麻木、无力、发凉、僵硬不灵活及间歇性跛行。项部和腰背痛亦常见,但较轻。下肢腱反射多表现亢进。严重者可出现四肢瘫痪及大小便功能障碍。在腰椎可引起马尾综合征,间歇性神经原性跛行是典型的腰椎椎管狭窄症状,先出现疼痛和感觉迟钝,随后出现站立和行走无力。站立时症状加重,行走时减轻,而在座位、蹲位和平卧时可消失。

侧隐窝和神经孔狭窄压迫神经根可引起根性痛和根性肌力障碍,其特点是症状范围与受累神经根分布区一致。颈椎钩突和小关节突增生除可引起神经根受累症状外,还可

引起椎—基底动脉供血不足症状,表现为反复发作的颈性眩晕。

【影像学表现】

(一)X线 可见脊椎退变、脊椎不稳、韧带钙化等改变。黄韧带钙化表现为椎间孔区及椎板间条状或结节状高密度影。颈椎钩椎关节引起的神经孔狭窄、变形,以斜位片观察最佳。

X线平片测量椎管的矢状径对骨性椎管狭窄的诊断有重要意义。颈椎矢状径正常大于13mm,以10~13mm为界限,10mm以下应考虑椎管狭窄。腰椎矢状径正常大于18mm,15~18mm为界限,小于15mm应考虑椎管狭窄。

(二)脊髓造影 脊髓造影后结合CT扫描(CTM),能使对比更清楚又可横断面观察,是最好的方法。表现为造影剂柱呈节段性串珠样狭窄或完全阻塞,有时后伸位受阻,前屈位又通畅,造影剂柱前后径小于8mm。

(三)CT和MRI CT可清楚地显示椎管横断面的大小和形态,椎体边缘的骨增生和小关节突的肥大增生,椎管内的韧带增厚。MRI在观察骨性椎管方面不如CT,但在显示椎管内各种组织结构上则优于CT(照片26-3)。CT在椎管径线测量上比普通X线更准确。

在先天性狭窄,椎弓根增厚增宽,椎管普遍性减小。椎管在颈椎变扁,在腰椎则三角形更明显。在获得性椎管狭窄,腰椎关节突肥大增生突向椎管,使椎管的三叶状形态更显著。

严重的腰椎椎管狭窄,不管是先天性还是继发性,硬膜外脂肪通常减少或缺失。有人报告观察软组织和骨性椎管的比例,即鞘囊和其他非脂肪性软组织成分和骨性椎管大小

的比例,更有帮助。当椎管完全由软组织结构充满,硬膜囊前脂肪很薄或消失时,应考虑为椎管狭窄。这一征象在颈胸椎意义不大,因在颈胸区正常鞘囊前脂肪就很少或不存在。

OPLL和DISH在CT显示为椎体和(或)椎间隙后方高密度条索状或斑块状骨化影。最常累及C₄~C₆,此节段亦常为骨化最厚的部位。在MRI各序列均表现为低信号或无信号区,为椎体后缘和硬膜囊之间的低信号带明显增宽,硬膜囊前缘受压(照片26-4~6)。

MRI矢状位及横断扫描可显示椎管狭窄的范围,估计蛛网膜下腔受压情况及脊髓受压、移位和脊髓内变化。T₂加权脊髓内局灶性信号增强应想到水肿或脊髓软化。随访观察,因慢性压迫脊髓引起的信号增强,在压迫减轻后高信号消失,症状改善,为水肿;如果信号不消失,临床症状不改善,可能为脊髓软化。

1. 神经孔狭窄 在颈椎主要原因是钩突关节肥大增生,有人报告CT测量神经孔宽度<2mm,神经症状发病机会明显增加。在腰椎系因明显关节突肥大增生和椎体终板骨质增生(照片26-7)。MRI轴位和矢状位均可显示,特别是矢状位,不仅可显示正常泪滴形神经孔的变形,也可发现硬膜外脂肪消失和背脊神经节或脊神经的受压改变。

2. 侧隐窝狭窄 侧隐窝为椎管的前外侧部分,上关节突肥大、椎体后外缘增生或椎间盘膨出,均可引起侧隐窝狭窄。重要的狭窄部位是在侧隐窝的头侧端,即椎弓根的上缘水平,该处矢状径正常>3mm,若<2mm有意义(照片26-8)。

第五节 椎间盘突出

椎间盘突出(extrusion disk)多发生在脊椎活动较大的部位,例如颈₄~颈₅,颈₅~颈₆,颈₆~颈₇,腰₄~腰₅,腰₅~骶₁。胸椎亦可发病,多发生于胸₈~胸₁₂(72.5%)。颈椎间盘因后外侧有钩突的阻挡,突出主要为向后方。腰椎椎间盘突出60%发生在后外侧,30%在后正中,10%在外侧。髓核通过椎体终板疝入椎体松质骨内,称为髓核突出(Schmols 结节)。

【病理】椎间盘突出分三种类型:

1. 纤维环退变出现裂隙,但未断裂,局部变弱,髓核在薄弱处突出,但仍在环内,突出部分由变薄的环和环内髓核构成。

2. 纤维环真正断裂,髓核突出在后纵韧带之下,称韧带下疝,韧带仍连续。这一型和上一型CT表现相同。

3. 间盘突出物突破韧带,游离在硬膜外腔,称为挤出期。游离体可移动,多向下移动,亦可向两侧移动,少数情况向上移动。向下移动,可压迫下一脊椎的神经根;向上则可游离在椎间孔内,接触和压迫上一脊椎的神经根。

【临床表现】颈椎椎间盘向后突出压迫脊髓和神经根,可产生脊髓受压症状,主要表现为对称性肢体感觉和运动异常,上肢和颈部疼痛及上下肢麻木,下肢无力,双腿发紧,逐渐出现跛行、步态笨拙、易跌倒,最后出现典型的痉挛性瘫痪。上下肢腱反射早期亢进,后期则减弱或消失。

胸椎椎间盘中央或旁中央型突出,主要引起典型的进行性脊髓病症状,外侧型突出主要引起神经根受压症状。其首发症状常为受累部位疼痛,多为弥散性、游走性钝痛。外侧型椎间盘突出患者的疼痛常位于胸壁,有清晰的特定部位分布,多为锐痛,有时难以忍受,可向腹部放射而误为腹腔内病变。胸髓压迫症主要有以下三种表现:①感觉障碍,几乎

100%出现,主要表现为椎间盘突出压迫受累节段分布区的皮肤感觉减退。②运动神经元功能减弱,约占85%,主要表现为步态蹒跚、抬步困难、走路控制差、经常摔倒,早期有轻瘫和麻痹,约半数病人出现膀胱和括约肌损害。③椎旁肌肉萎缩,占30%~42%。④T₁₁~T₁₂和T₁₂~L₁椎间盘突出的病人可同时伴有圆锥综合征,如腰部和大腿部感觉障碍,髂腰肌无力及膀胱、直肠括约肌功能紊乱。

腰椎椎间盘突出症的临床表现与突出的椎间盘间隙水平有直接关系。其主要临床表现有腰背痛、坐骨神经痛、肢体麻木和间歇性跛行。腰背痛常为绝大多数病人的首发症状,多表现为起病缓慢且定位不准确的腰背部局限或广泛的钝痛,活动时加重,卧床休息后减轻。L₄~L₅和L₅~S₁椎间盘突出的病人多有坐骨神经痛。疼痛多逐渐发生,为放射性根性痛,自腰骶部放射至臀后部、大腿后外侧、小腿外侧、跟部或足背部。体征有直腿抬高试验阳性,Laseque征阳性,仰卧挺腹试验阳性,股神经牵拉试验阳性等。

【影像学表现】

(一)X线 不能做出诊断,但可确定间盘变性的骨改变和排除其他骨病变。结合临床,以下改变有参考价值:①单一椎间隙变窄或前窄后宽;②椎体后缘唇样肥大增生、骨桥或游离骨块。

(二)脊髓造影 在后前位,造影剂柱在椎间盘水平呈一侧性凹陷、充盈缺损或中断,神经根鞘推移或不显影。在侧位,造影剂前缘于椎间盘平面可有轻度压迹,一般不超过2mm,若大于2mm为可疑突出,大于4mm可肯定诊断。腰₅~骶₁平面因硬脊膜囊外间隙较宽,脊髓造影诊断受限制,但CT可予弥补。

(三)CT 对诊断间盘突出有很高的价

值,诊断率达 93%,于腰₅~骶₁平面优于脊髓造影,后者仅达 70%。

1. 椎间盘向椎管内局限性突出,密度高于硬脊膜囊(照片 26-9、10)。

2. 游离的髓核块在硬膜外间隙中呈略高密度的软组织影,可发生钙化,其相应椎间盘后缘可显示正常。游离移位的髓核可在间盘以外的平面显示,可位于间盘下方椎体的后缘,或紧靠椎弓根的侧沟内,或在椎间孔内类似增大的神经节。

3. 硬膜外脂肪影不对称或消失。

4. 鞘膜囊受压变形 上部腰椎区椎管全部由鞘囊所占据,突出间盘易压迫鞘囊并使之变形。而下腰椎、骶₁处鞘囊较小,仅在间盘突出物较大时方可引起鞘囊压迫变形(照片 26-11)。

5. 神经根的压迫和移位 神经根鞘位于骨性椎管的外侧、椎弓根的内侧。在椎弓根稍下方的平面上,位于椎间孔内,因脂肪的衬托表现为软组织密度。脱出碎片可将根鞘向后推移,多数情况脱出的碎片与根鞘无法区分,这本身即是神经根受压的一种征象。

6. CTM 可发现平扫漏诊的较小间盘突出,尤以中央型突出显示满意,表现为椎管内前方正中或前外侧方蛛网膜下腔内软组织充盈缺损影,压迫硬膜囊、脊髓向后移位,或从一侧压迫神经根。髓核游离时,可在椎间盘水平的上方或下方,椎管的前、侧及后方出现软组织充盈缺损影(照片 26-12、13)。

(四)MRI CT 的诊断标准同样实用于 MRI 的诊断。CT 诊断椎间盘突出主要观察椎间盘后缘的形态,而 MRI 可直接显示高信号的髓核通过纤维环的裂隙突向椎体内(Schmols 结节)(照片 26-14)。新鲜的髓核突出为高信号,慢性者信号减低。高信号的髓核突出于低信号的纤维环之后,其突出部分仍与髓核本体相连。突出的髓核呈扁平形、圆形、卵圆形和不规则形,边缘清楚。 T_1 加权像

突出部分信号高于脑脊液,低于硬膜外脂肪,两者界限清楚。 T_2 加权像突出椎间盘可表现为高或低信号,其信号强度低于脑脊液信号,而高于脊髓信号,与硬膜外脂肪信号强度相似(照片 26-15、16)。后纵韧带为线状无信号带,位于突出髓核的后缘,通常无撕裂。当突出髓核突破穿过后纵韧带时,突出髓核与未突出母体椎间盘之间有“狭颈”相连,此征象于矢状位显示较好。矢状位图像可清晰地显示正中突出对脊髓、旁中央突出对神经根的压迫,以及外层纤维环和后纵韧带的复合物中断和撕裂情况。横轴位图像对外侧方突出显示较好,可观察到进入椎间孔的突出髓核推移椎间孔内的脂肪,压迫背侧神经节,有时甚至可使椎间孔内脂肪和背侧神经节消失。髓核在各加权像均显示为明显的低信号。突出的椎间盘还可压迫推移硬膜外静脉,静脉受压后可纡曲、充血,表现为椎体后缘 2~3mm 厚的中等强度信号影。髓核游离:高信号的髓核突出于低信号的纤维环之外,其突出部分与髓核本体无联系,为圆形或卵圆形孤立团块(照片 26-17)。

【鉴别诊断】在 CT、MRI 影像上,有两种情况应注意鉴别:

(一)神经根联合 认识这一点非常重要,可避免手术损伤其中之神经根,小的间盘突出即可引起明显的临床症状。两点可帮助识别:①在 CT 上联合神经根形成的“碎块”密度较神经根密度为高。②相邻的侧隐窝增大。

(二)硬膜血肿 非创伤性硬膜血肿系中度扭伤使硬膜静脉撕裂所致。非创伤性硬膜血肿常表现与间盘脱出相似的症状,但前者症状可较快恢复,无须手术治疗。CT 检查血肿密度和相邻的神经根相似,但在 MRT_1 、 T_2 加权图像,可显示其特征性中等或较高信号肿块。

(冯卫华 赵 斌)

第六节 退变性脊椎滑脱症

退变性脊椎滑脱症 (degenerative spondylolisthesis, 简称 DS) 以前曾被称为假性脊椎滑脱 (pseudospondylolisthesis)、椎弓完整性脊椎滑脱、关节性脊椎滑脱等, 后来有人注意到用“退变性脊椎滑脱症”更能说明本病的病理改变。尽管本病的命名较混乱, 对其发病机制的看法也各不相同, 但目前多普遍应用 DS 这一名称。其主要病理改变是由于椎间关节、椎间盘的退变, 以及其他因素异常所导致的一个或多个椎体连同椎弓的移位。DS 主要发生于下腰椎, 尤以 $L_4 \sim L_5$ 为多。

正常脊柱以颈椎和腰椎活动度最大, 但以腰部承受的力最多, 包括纵轴压力、剪力、张力及弯曲、旋转力, 腰部则以内源性和外源性两种结构来承受这些合力, 以维持其稳定性。前者包括椎体、椎间盘及后部结构; 后者包括椎体周围软组织 (肌肉、韧带) 和盆腹部肌肉。任何因素的异常都有可能引起脊椎失稳, 但目前认为椎体后部结构异常, 尤其是椎间关节异常, 是导致 DS 的主要因素。正常椎间关节不仅能制约脊柱的旋转, 且可限制其过度前屈。在腰部, 由 $L_1 \sim L_5$ 椎间关节的方向逐渐由矢状向冠状方向过度, 至 L_5 、 S_1 水平其方向主要呈冠状位。通常椎间关节呈双向结构, 前内分呈冠状, 后外分呈矢状。冠状部分制约椎体的前移, 若该部分减少, 其制约机制也随之降低。我们根据腰椎正位平片两侧峡部间距与下关节突外缘间距的比例, 将腰椎后部结构分为 X (X_1, X_2)、M、W 三型。X 型椎间关节面主要呈冠状方向; M 及 W 型则主要呈矢状方向。资料显示: 前滑脱以 M、W 型为主 (82.73%), 后滑脱以 X 型为主 (61.39%), 我们也认为 M 及 W 型后部结构是引起脊柱不稳并产生滑脱的一个重要潜在因素。其他因素如椎间盘退变, 肌肉、韧带松弛等, 也可能是 DS 的辅助因素。

【病理】 主要表现为椎体移位, 椎间关节及椎间盘退行性变, 以及继发性椎管、椎间孔和侧隐窝狭窄。椎体移位可根据其移位的方向分为前滑脱 (占 82.76%)、后滑脱 (占 17.24%)、侧方滑脱 (少见)。滑脱可导致椎间关节的过度运动, 久之可发生关节磨损、退变。椎间关节退行性变同其他关节退行性骨关节炎相似, 表现为关节囊松弛, 关节软骨表面出现裂隙, 软骨下骨板增厚、致密、反应性骨增生, 关节间隙宽窄不一, 关节面毛糙不整。晚期出现椎间关节半脱位, 关节变形, 关节囊及黄韧带钙化或骨化。随退变程度的加重, 骨性关节面破坏及关节变形, 又可促使其制约椎体前移的功能减弱或丧失, 再加上重力、异常外力及运动, 使得上位椎体的下关节突逐渐在下位椎体的上关节突之间研磨, 最终导致滑脱和椎间关节退行性骨关节炎加剧。当移位的椎弓峡部到达下位椎体的上关节突上缘后, 滑脱可被阻挡。因此, DS 前滑脱多较轻微, 一般不超过 10mm。另外, 椎间关节骨性关节炎使椎间关节重新塑形, 也可对滑脱进行抑制。但由于退变性滑脱为椎体椎弓一并移位, 同时并有椎间关节的退行性骨性关节炎, 因此即使轻微移位, 也可造成明显的椎管狭窄。DS 前滑脱椎间盘的改变以退变膨出为主, 突出并不多见; 而后滑脱时椎间盘病变却常较明显。由于上述的诸项改变, 常常导致椎管、椎间孔及侧隐窝变窄, 引起神经压迫症状。另外, 部分病人可合并其他部位的骨性关节炎, 多累及髋、膝、腕及全部脊柱, 有人认为 DS 可能是全身性多关节炎的一种表现。

【临床表现】 本病好发于下腰部, 60 岁左右常见, 女性发病率约为男性的 4 倍。主要症状和体征是由于椎间盘、椎间关节的退变及椎体移位引起的神经根和马尾压迫所致。

一般最先出现腰部不适,随之出现臀部及腰部疼痛、间歇性跛行,运动后加重。病程可由数日至数十年。常见体征包括:腰部前屈范围加大(患者立位直腿弯腰,双手可摸到足趾或其以下水平),背部可触到因棘突前移而造成的“阶梯”感,直腿抬高试验阳性。 L_5 神经根常被累及,表现为大腿外侧皮肤感觉减低,伸踝肌张力减弱,有时出现小腿、大腿或臀部肌肉萎缩,膝反射、跟腱反射减弱。

【影像学表现】

(一)X线 一般采用正、侧及双斜位,必要时摄过伸过屈侧位以显示滑脱。滑脱部位:前滑脱多发生于 L_4 及其以下水平,以 L_4 水平为最常见, L_5 、 L_3 水平次之,其他水平少见;后滑脱多发生于 L_4 及其以上水平,以 L_3 、 L_4 水平最多见。前滑脱以单水平滑脱多见,两个以上多水平滑脱少见;后滑脱以多水平发病发生率较高。前滑脱椎间盘改变多表现为椎间隙变窄,椎体边缘部骨质增生和椎体相邻面骨硬化等,但退变程度均较轻。椎间关节在腰椎正位片上示以M及W型后部结构常见。椎间关节骨性关节炎改变与其他部位的骨性关节炎表现相似,但由于诸结构重叠常常显示不清。通常斜位片对显示椎间关节改变较正位片为佳,还可同时显示椎弓峡部的骨结构。侧位片对显示椎体移位敏感而准确,椎体前移一般不超过10mm,或按Meyerding四度分类法,滑脱一般不超过1度(在侧位片上,将下位椎体的上缘分为4等份,上位椎体每前移一份为 1°)(照片26-18)。后滑脱多呈现明显的椎间隙变窄,椎体相邻面及边缘部增生、硬化,滑脱程度较轻(照片26-19)。

(二)CT X线平片显示滑脱的部位及程度清楚、可靠,但显示椎体的后部结构及椎管内异常较为困难。CT的横断面扫描和较高的密度分辨力,在DS检查中有其独特的

价值。CT征象的分析需包括以下内容:椎管径线测量,椎间盘改变及程度,椎间关节面的解剖结构及骨质增生改变,椎弓的位置,黄韧带改变,以及神经根管改变。

滑脱水平椎间盘多显示为退变、膨出,突出少见,相应椎体边缘部骨增生。椎间关节则呈退行性骨关节炎改变:关节间隙宽窄不一,关节面及边缘部骨质增生变形,小关节脱位或半脱位,部分出现关节内“真空”现象(照片26-20)。椎间关节面多呈矢状方向。关节囊松弛、增厚、钙化。黄韧带增厚、钙化或骨化。CT横断扫描时,由于椎体前移,造成上、下椎体的相邻终板在同一层面前后错位显示,呈“双终板”征(照片26-21)。部分合并有椎体旋转畸形。由于椎体移位、椎间盘膨出、椎间关节退变性骨关节炎及关节囊、黄韧带钙化等致椎管变形,多呈“三叶草”形,各径线减小。椎间孔变小、变形。侧隐窝变窄。硬膜囊、神经根受压、变形、移位。另外,此类病人常有 L_5 骶化,出现率约为正常人群的4倍。后滑脱则表现为椎体后移,椎间盘明显变性、膨出或突出。椎间关节退变性骨关节炎改变多较轻微

(三)MRI MRI对显示骨结构、钙化等不如CT,但MRI具有良好的软组织分辨力及任意方向成像的能力,因此除能清楚地显示椎间盘、椎间关节、椎管、椎间孔、侧隐窝、硬膜囊的改变外,还可在矢状位上精确测量滑脱的程度、硬膜囊内脊髓及马尾的改变情况。

【鉴别诊断】 需与DS鉴别的疾病主要为椎弓性脊椎滑脱症(isthmia spondylolysis)。后者的特点是:①滑脱程度常较重,常有外伤史。②椎弓峡部的单侧或双侧断裂。③椎管前后径常有明显增宽。④椎体前缘与棘突后缘间距常有明显增大。

(徐文坚 曹来宾)

第七节 椎缘骨

椎缘骨 (anterior marginal Cartilage node, 简称 AMCN) 又称边缘骨、椎前边缘体、永存骨骺和椎角离断体等, 系发生于椎体边缘的三角形骨块, 在日常的腰椎 X 线检查中时可见到。发病机制众说不一, 以往曾有外伤史、永存骨骺、椎间盘疝出等学说。外伤说是根据有的病人曾有外伤史, X 线检查发现游离骨块, 故认为系外伤所致。但因不少病例外伤史短暂且不剧烈, 仅为扭伤或损伤, 其 X 线改变又并非新近外伤后的表现; 另外在解剖上, 椎体周围有韧带紧密包绕, 剧烈暴力可使椎体粉碎压缩, 但却难以将椎体边缘斜形截下而呈完整的三角形骨块; 若系多发性椎缘骨, 骨块的部位及外形又大致相似, 则更不是外伤所能解释的, 何况一半以上病人并无任何创伤史, 故外伤说不能成立。

永存骨骺说曾广为临床应用, 椎体二次骨化中心, 自 9~14 岁出现, 位于椎体上下缘, 呈薄片状, 前部厚于后部, 厚 2~3mm, 覆盖于椎体周边, 与椎缘骨仅限于椎体前上下角区、位置恒定、多为等腰三角形的特点根本不同。

椎间盘疝出说现今已被公认, 是根据髓核造影时见有造影剂进入骨块与椎体间的透亮间隙, 而确认为髓核脱出或其后遗症表现。我们认为椎缘骨发生可能先有发育上的缺陷, 而后在外伤或其他因素等的影响下诱发髓核脱出, 自薄弱的骨软骨连接处疝入椎体骨骺并将之截断分离, 于是形成与椎体分离的三角形骨块。椎体先天发育缺陷是因, 髓核疝出是果。

【临床表现】 发病年龄和性别无差异, 病程 1~27 年不等, 症状也不特异, 多数有腰腿痛, 活动受限, 但不影响劳动, 半数以上病人从无症状, 多因查体或外伤而摄片时偶尔发

现。

【影像学表现】

(一) X 线 椎缘骨以腰椎多见, 绝大多数发生于 L₄ (94%), 其次为 L₃、L₅, 骶胸椎少见。一般为单发, 少数为多发, 可连续 2~3 个椎体或间断发生。绝大多数发生在椎体前部上角或下角 (照片 26-22~24), 个别发生于同一椎体的前上、下角。发生于椎体侧面者极为罕见, 我们得见一例 (照片 26-25)。

椎缘骨腰椎正位片一般无何显示, 侧位片则表现为大小不一的三角形骨块。后缘为一斜面, 周边也硬化如皮质, 其内为骨松质。与骨块相对应的椎体前缘为斜形缺损, 颇似椎体角被利刀砍去一般, 边缘也硬化, 厚 2~5mm, 并逐渐消失在骨质中。骨块与椎体间夹有一条厚薄一致的透亮带。少数骨块可向前上方移位或伴有翘起的前纵带骨化, 颇似犀牛角状。

(二) CT 主要表现为椎体前部有半圆形或梭形骨质缺损, 约占椎体前 1/3, 边硬化, 其中有游离骨块横于缺损区前方, 呈长条或节段状, 即为侧位片上的三角形骨块影, 密度不均, 与椎体分离。骨缺损区 CT 值为 70~88Hu, 与相同层面的椎间盘密度一致, 此即平片上的带状透亮区 (照片 26-26)。

本病应与板间骨鉴别, 后者为椎间韧带的钙化, 位于椎间隙最前端的正中, 呈等腰三角形, 基底平齐于椎体前缘, 尖端指向椎间盘。此外尚应与青年脊柱后弯 (休门病)、强直性脊柱炎、晚发性脊柱骨骺发育不良 (SDT) 等病相鉴别, 这些疾病常累及脊柱大部或全部, 与本病多单一椎体发病不同。SDT 仅男性发病, 椎体普遍变扁并有双驼峰样改变, 椎间隙变窄与本病迥异。

第八节 腰椎后缘软骨结节

腰椎体后缘软骨结节(lumber posterior intraosseous cartilaginous node, LPMN)又称椎体后缘撕脱骨折,系指发生于椎体后缘的软骨结节,其X线特征改变为椎体后缘局部骨质缺损,其后有一骨块突入椎管。既往由于认识不足,常被漏诊或被认为是后椎缘骨、腰椎骨突环脱位或椎体后缘骨折。直到1986年Laredo等通过手术证实并确认为边缘性软骨结节的一种特殊类型,使骨突环向后突出,最后形成典型的X线表现。

LPMN发病机制类似椎缘骨,根据如下:

1. 病人较少有新近的外伤史,其X线表现也与新骨折不同,手术也未发现有新骨折征象。组织学检查系透明软骨和退变的椎间盘组织。

2. 椎体后角缺损呈圆形或分叶状并绕以硬化边,CT扫描证实为软骨结节,与椎缘骨相仿。

3. 在形态上颇似椎缘骨的反转表现,如“面镜观”;半数病例伴有休门病的征象,似许莫结节和边缘软骨结节的骨内间盘疝,因此表明是一种特殊类型的腰椎软骨结节,并认为其发生与椎缘骨相同,可能是青少年时期在先天解剖缺陷的基础上,骨突环与椎体连接间之薄弱区存在骨化障碍。在漫长的活动中,脊柱不断承受弯曲和压缩作用,促使椎间盘组织疝入椎体与骨突间的薄弱区,并逐渐扩大而形成边缘型软骨结节。骨突环后段则被挤压进入椎管并继续骨化形成骨块,最终构成软骨结节的后壁。总之,先天解剖缺陷是因,慢性创伤是动力起催化作用,而LPMN是结果。

【临床表现】本病发病缓慢,病史较长。少数有外伤史,发病年龄以20~30岁居多,

均有明显的腰腿痛病史。

【影像学表现】

(一)X线 本病以L₄最为好发,其次为L₅和L₂,大多位于椎体后下缘,少数在后上缘,一般为单个椎体发病,但也可多发,2~3个椎体同时发生,我们曾见3例同时累及3个椎体,并伴多发椎缘骨,实属罕见。X线正位片一般无何改变,仅少数可见椎体下缘向上呈弧形硬化拱起。侧位片示椎体后下(上)缘有弧状或切迹状骨质缺损,边缘硬化或毛糙不整。与骨缺损区相对应,有类圆形、锥形或不规则状骨块,前缘多毛糙,后下缘为光滑的皮质,全部或部分与椎体分离,其间有透光间隙,宽2~4mm不等。部分骨块与椎体相连续,呈唇样伸向椎管。相邻椎间隙多正常,少数可轻度变窄(照片26-27~30)。

(二)CT 椎体后下(上)缘局限性骨质缺损,居正中或偏于一侧,占居椎体后1/2~1/3,呈类圆形或分叶状,大小不一,其内为密度均匀的椎间盘组织,CT值70~90Hu,边缘清楚,常伴有厚薄不一的硬化带。缺损区后有长条状骨块横置并突入椎管内。骨块密度不均,大部与椎体完全分离,少数骨块一侧与椎体相连(见照片26-27~29)。骨块后突明显者可压迫硬膜囊及神经根并可致椎管及侧隐窝狭窄。几乎所有LPMN病例均有相同层面的椎间盘突出。突出的椎间盘后缘恰中止于骨块的前缘,充分显示椎间盘疝入骨内并使骨突环向椎管内移位。但在众多的椎间盘突出病例中,LPMN发生仅占5.1%,说明LPMN多形成于青少年时期的椎间盘突出,而骺板愈合后就较少发生了。

鉴于不少多发性的LPMN同时伴发多发性椎缘骨,其X线表现和CT改变均相同,犹如“面镜观”,因此可以认为该两病的发病

机制是相同的,仅部位不同而已。

(曹来宾)

参 考 文 献

1. 上海第一医学院 X 线诊断学编写组. X 线诊断学(第二册). 上海:上海科学技术出版社, 1978
2. 段承祥译. 脊柱 X 线诊断学. 上海:上海科学技术出版社,1987
3. 李景学,孙鼎元编. 骨关节 X 线诊断学. 北京:人民卫生出版社,1992
4. 陈星荣,沈天真,段承祥等主编. 全身 CT 和 MRI. 上海:上海医科大学出版社,1994
5. 高元桂,蔡幼铨,蔡祖龙主编. 磁共振成像诊断学. 北京:人民军医出版社,1993
6. 郭世绂等. 腰椎管骨性结构的测量与椎管狭窄. 中华外科杂志,1984,22:623
7. 陆风麟等. 硬膜外造影术诊断椎间盘突出症. 中华放射学杂志,1984,18:35
8. 宋兆伦. 颈椎后纵韧带骨化的 X 线和 CT 诊断. 中华放射学杂志,1987,21:24
9. 胡制司等. 椎管测量在椎管狭窄症诊断中的价值. 中华放射学杂志,1987,21:114
10. 曾幼鲁等. 颈椎管狭窄症的 CT 和临床表现(附 46 例分析). 中华放射学杂志,1987,21:146
11. 张云亭等. 100 例正常成人 Metrizamide 脊髓造影 CT 测量. 中华放射学杂志,1988,22:148
12. 宋兆祺. 颈椎病影像学诊断. 中华放射学杂志,1989,23:97
13. 施增儒,王晨光. 颈椎退行性变髓内异常 MRI 信号分析. 中华放射学杂志,1991,25:339
14. 侯振亚,王仪生. 脊髓造影及造影后 CT 扫描诊断腰椎间盘突出及腰椎管狭窄症. 中华放射学杂志,1991,26:528
15. 徐雷,叶立娴. 退变性胸椎管狭窄症. 中华放射学杂志,1991,26:473
16. 裴仁全等. 椎间盘退变的 MRI 与病理学研究. 中华放射学杂志,1995,29:175
17. 张雪林等. 腰骶椎椎间盘突出的磁共振成像诊断. 临床放射学杂志,1989,8:145
18. 王可成等. 腰椎管狭窄症的 CT 诊断(附 102 例报告). 实用放射学杂志,1993,9:651
19. 陈孝伯等. 椎管内腰椎间盘突出游离体的 MRI 诊断(附 13 例报告). 实用放射学杂志,1994,10:289
20. 曹来宾等. 腰椎退变滑脱症的放射学研究. 中华放射学杂志,1993,27:223
21. 曹来宾,徐爱德,徐德永等. 腰椎后缘软骨结节(附 10 例临床 X 线分析). 中华放射学杂志,1990,24:328
22. Baleriaux D, Noterman J, Ticket L. Recognition of soft disk herniation by contrast-enhanced CT. AJNR, 1983, 4:607
23. Czervionke LF, Daniels DL, Ho PSP, et al. Cervical neural foramina: correlative anatomic and MR imaging study. Radiology, 1988, 169:753
24. de Roos A, Kressel H, Spritzer C, et al. MR imaging of marrow changes adjacent to endplates in degenerative lumbar disk disease. AJR, 1987, 149:531
25. Haughtom VM, Eldevik OP, Magnaes B, et al. A prospective comparison of computed

- tomography and myelography in the diagnosis of herniated lumbar disks. *Radiology*, 1982, 139:349
26. Larde D, Mathieu D, Frija J, et al. Spinal vacuum phenomenon: CT diagnosis and significance. *JCAT*, 1982, 6:671
 27. Masaryk TJ, Ross JS, Modic MT, et al. High-resolution MR imaging of sequestered lumbar intervertebral disks. *AJNR*, 1988, 9:351
 28. Modic MT, Masaryk TJ, Ross JS, et al. Imaging of degenerative disk disease. *Radiology*, 1988, 168:177
 29. Modic MT, Masaryk T, Boumpfrey F, et al. Lumbar herniated disk disease and canal stenosis: prospective evaluation by surface coil MR, CT, and myelography. *AJR*, 1986, 147:757
 30. Williams LA, Haughton VM, Meyer GA, et al. Computed tomographic appearance of the bulging annulus. *Radiology*, 1982, 142:403
 31. Yamashita Y, Takahashi M, Matsuno Y, et al. Spinal cord compression due to ossification of ligaments: MR imaging. *Radiology*. 1990, 175:843
 32. Newman PH et al, The etiology of spondylolisthesis. *J Bone Joint Surg*. 1963, 45(1) B: 39~59
 33. Sato K et al, The configuration of the laminae and facet joints in degenerative spondylolisthesis—a clinicoradiographic study. *Spine*, 1989, 14:1265
 34. Van Schaik JPJ et al, The orientation of laminae and facet joints in the lower lumbar spine. *Spine*, 1985, 10:59
 35. Van Schaik JPJ et al, The orientation and shape of the lower facet joints: a computed tomographic study of their variation in 100 patients with low back pain and discussion of their possible clinical implications. *Computed Tomography of the Spine*. Edited by MJD Post, Baltimore, Williams and Wilkins, 1984, 495
 36. Malmivaara A et al, Facet joint orientation, facet and costovertebral joint osteoarthritis, disc degeneration, vertebral body osteophytosis, and Schmorl's nodes in the thoracolumbar junctional region of cadaveric spines. *Spine*, 1987, 12:485

第二十七章 颅面骨病变

颅面骨分别由膜内化骨和软骨内化骨组成,因此,不仅可以源于各种骨骼组织的疾病和畸形,同时还受脑和五官疾病的影响而

致病。本章将讨论涉及上述各种因素引起的骨骼疾病。

第一节 颅骨病变

颅骨疾病繁多,除颅骨本身的各种先天变异、感染和肿瘤等之外,不少颅内疾病和许多全身性疾病也常累及颅骨。有关全身性疾病累及颅骨所致的颅骨改变,将在本书其他有关章节中叙述。

概 述

一、影像学检查方法

(一)X线检查

1. 正侧位摄片 为头颅摄片常规位置。凡疑颅脑病变需摄头颅片者,均应取正、侧两个位置,以便确定颅骨正常结构变异及病变和颅内钙化灶的位置,侧位片还可观察颅底和蝶鞍的情况。

2. 切线位摄片 为正侧位的补充,可帮助明确病变累及颅板的情况、向外膨出的程度、颅骨凹陷骨折的深度。

3. 体层检查 主要用于蝶鞍和内听道的检查,可观察蝶鞍底骨质和内听道骨壁的情况。

(二)CT检查

1. 平扫 即普通扫描,是指不施加特殊条件,将病人定位后直接进行扫描的方法。颅脑CT平扫多采用横断(轴位)扫描,有时也加用冠状扫描。横断扫描多采用眶耳线(orbitomeatal line, OML)或眦耳线(canthomeatal line, CML)作为扫描基线,让病人仰卧

在检查台上,定位后进行扫描。定位时两侧一定要对称,以便对比。横断扫描也可采用瑞(Reid)氏线或称人类学基线,即眶下缘与外耳道上缘的连线。所有病人均应常规做横断扫描。冠状扫描时,病人可取仰卧位或俯卧位,头部尽量过伸达 $60^{\circ}\sim 70^{\circ}$,调整框架角度达 20° 左右,使冠状面与眶耳线基本垂直。俯卧位冠状扫描时,应注意病人的左右,以免报告出现错误。

2. 增强扫描 为了增加病变组织与正常组织之间的对比度,或了解病变组织的血供特点,可经静脉给予水溶性碘造影剂后再进行扫描,此方法即为增强扫描。增强扫描后组织密度较平扫增高称为强化。增强扫描主要是为了使病变组织的X线吸收值增高。在正常组织X线吸收值增高时,只要与异常组织的密度差加大,也可增高病变的显示能力。对颅骨病变,增强扫描可了解病变的性质,颅骨实性肿瘤有明显强化,而囊性肿瘤无强化。

(三)MRI MRI在临床上应用越来越广泛。对颅脑检查,常用自旋回波(SE)序列 T_1 加权像和 T_2 加权像。由于MRI分辨率高,可依次做横断、冠状和矢状扫描或斜位扫描,能够清楚地显示颅骨病变及病变与脑组织的关系,增强扫描能进一步确定病变的大小、范围和对脑组织的影响。

二、正常影像解剖

(一)正常 X 线解剖

1. 颅骨 见本书第四章骨与关节正常 X 线解剖及其变异。

2. 颅内结构 认识头颅平片上非病理性钙化,可与病理性钙化相区别,并可根据其位置改变来确定颅内占位性病变的部位。

(1)松果体钙化 为颅内非病理性钙化最常见者。松果体位于第三脑室后部,为中线结构。10岁以下松果体钙化极少显示,但也有报告出现于胎儿者。20岁以上成人的钙化率,国内统计为20%~30%,国外报道可高达60%。松果体钙化的大小、形状和密度不一,小如针尖,最大者可达10mm,超过10mm者应视为病理性,一般多在1~5mm之间,呈1~2个圆形或卵圆形点状影,也可为密度不均匀的斑状影。在侧位片,松果体钙化位于鞍背后床突上、后各3cm处,或位于外耳道孔上5cm、后1cm处。在正位片,钙化位于中线。在汤氏位则更易显示。若松果体钙化自中线移位超过3mm,即有临床意义。松果体位置深在、固定,最大病理性移位程度很少超过1.5cm。根据其移位的方向,可估计颅内占位性病变的位置。松果体移位的测量方法很多,请参阅第五章骨与关节影像测量。

(2)侧脑室脉络膜丛钙化 脉络膜丛在侧脑室三角区分布较多,而且集结成球状,为产生脑脊液的主要组织。脉络膜丛钙化率,国内成人约为0.5%,国外材料双侧为10%,单侧为2.5%。此系脉络膜丛血管壁及其周围结缔组织发生退行性变和钙盐沉着所致,偶可骨化。脉络膜丛钙化的大小、形状及密度极不一致,大多呈细小点状。脉络膜丛钙化聚集成团,直径0.5~1.5cm,侧位片示位于松果体钙化后或后下1~2cm处,在正位片则居眼眶上缘以上,位于中线两旁2.5cm处。单侧钙化时,应同病理性钙化和移位的松果体钙化区别。

发生在第三、四脑室内的脉络膜钙化较

常见,一旦出现,则应注意鉴别,在汤氏位片,位于中线,于侧位片则前者在松果体前方,后者在岩锥后方。

(3)硬脑膜钙化 硬脑膜可钙化或骨化,其中以大脑镰钙化最为常见,发生率约为10%,多见于前部,偶可全部钙化。在正位片,钙化位于中线,呈带状或菱形;在侧位片,因钙化层呈薄片状,不易显示,但钙化浓密者可显示为淡薄的片状影。

由硬脑膜形成的床突间韧带,可一侧或两侧同时骨化,发生率为4%。有时可“封闭”蝶鞍。其他部位的硬脑膜也偶可发生钙化,如岩骨尖、后床突间硬脑膜钙化,在侧位片呈窄带状,由后床突向下后斜行。上矢状窦壁钙化,在正位片可见颅顶内板呈“V”字形影。小脑幕钙化,侧位片显示为片状阴影平行于岩骨的上方,汤氏位片居中线两侧,为梭形的钙质沉着,如仅一侧钙化,勿认为病理性。

(4)其他 蛛网膜颗粒偶有钙化,显示为矢状窦附近有细小颗粒状致密影。基底节、脑垂体及鞍旁颈内动脉硬化偶有钙化出现,除非发生于60岁以上的老人,均应首先排除病理情况。

(二)正常颅骨的 CT 表现 CT 检查颅骨常规采用横断扫描,亦可采用冠状扫描作为补充检查。颅骨厚薄不一,枕骨最厚。顶层面颅骨也较“厚”,这是由于顶层面颅骨呈弧形走行,由于部分容积效应的影响,形成了“厚”的假像。此时如做薄层扫描或冠状扫描,易于反映顶部颅骨的真实情况。用脑组织窗位观察,无法显示颅骨的三层结构。如用骨窗观察则可明确区分颅骨的三层结构。内板和外板的密度明显高于板障。内、外板之间为板障,密度低于颅板,厚薄不一。颅骨内板与脑皮层不易明确分界。冠状扫描易于显示颅底以及颅底与鼻窦、鼻咽部、颞下窝等的关系,亦可清楚地显示颅颈交界区的病变。冠状增强扫描易于显示垂体微腺瘤及垂体瘤对颅底

和海绵窦的侵蚀。

(三)正常颅骨的MRI表现 用MRI检查,颅骨内、外板呈低信号,板障由于含松质骨呈较高信号。MRI检查易于显示颅骨内板与脑组织之间的关系。由于鼻窦含气,MRI显示颅底不如CT清楚。由于MRI可多面成像,故可从多个角度观察颅底及颅内与颅外的关系。

三、基本病变的影像学表现

(一)X线表现 累及颅骨的病变虽然种类较多而且复杂,但其X线表现基本上均是颅骨增生和缺损。在诊断时,除分析骨增生和骨缺损的病理基础外,尚须结合颅缝、大小、形态和颅板压迹的改变,以及颅内非病理性和病理性钙化的表现,进行综合分析。颅底因结构特殊,具有独特的病理改变,包括蝶鞍和岩骨的改变等。

1. 颅骨改变

(1)颅骨增生 颅骨增生包括密度和厚度的增加,前者系单位体积内骨量增加,后者指各种形式的体积增大,两者均显示为颅骨的致密度增加,可单独发生,亦可同时存在。虽然在颅骨平片上均表现为骨影致密增白,但仔细分析颅骨增生的病理基础,鉴别诊断并不困难。

颅骨增生分为局限性和弥漫性两种,前者又有单发和多发之分。病变可单独发生于内、外颅板或板障,亦可同时累及颅骨全层。通常,局限性改变多由局部骨质病变引起,或继发于邻近病变的刺激。分析颅板诸层受累的先后以及骨质增生的形式,常可推断其病理基础。弥漫性颅骨增生常与系统性疾病有关。

颅骨增生可呈均匀性或不均匀性,亦可同时伴有骨质破坏或缺损。

(2)颅骨缺损 广义上的颅骨缺损包括颅骨变薄、吸收、不同形式的破坏和真正的骨缺损,系颅骨病变的最常见表现之一。这些改

变既可反映出同一疾病的不同阶段,亦可作为各种疾病的共同表现。因此,在分析颅骨密度减低时,首先要分清密度减低的病理基础,再根据其发病部位、层次、单发或多发、局限或弥漫等进行综合分析,最后才能做出正确诊断。此外,观察缺损的边缘,亦可作为推断病变性质的根据。如边缘清晰或有硬化,多提示为慢性或良性病变;边缘模糊或分界不清,则提示为急性或恶性病变。

颅骨缺损内的改变,如砂粒状死骨、放射状骨针和分房状间隔等,也常是鉴别诊断的重要依据。

先天性骨缺损,常有恒定的位置和形态,有些并无临床意义,须注意鉴别。当邻近组织的病变侵及颅骨引起破坏时,不仅有定位诊断意义,而且还有定性价值。缺损区有无软组织肿块,肿块的硬度,以及有无搏动,能否压缩等,均有助于诊断和鉴别诊断。

2. 颅缝改变 颅缝增宽常由颅内压增高所致。小儿颅缝由结缔组织构成,具有一定弹性。颅缝增宽的过程并非单纯由于机械性膨胀,而多伴有缝间结缔组织增生和骨化不足等综合因素,故颅缝增宽与年龄关系密切,年龄越小越易分离,而且其程度亦越严重。颅缝增宽与颅内压增高的速度有关,重者常合并头颅增大。在颅缝增宽中,以冠状缝增宽最显著,而且出现最早。小儿的颅缝增宽也可见于颅底诸缝。颅底缝增宽常为长期严重颅内压增高的结果。但颅底缝具软骨连结,对颅内压增高具有一定的耐受力。成人颅缝已闭合,故年龄越大越不易出现颅缝增宽,即使出现,其程度亦较轻微,往往仅见于人字缝,这是由于人字缝封合最晚或终身不封合之故。幕上或幕下病变均可致颅缝增宽,故病变部位与颅缝增宽无明显关系。

单一或局限性颅缝增宽,提示其下方有一缓慢生长的肿瘤,亦可由颅骨外伤引起。

颅缝延迟闭合见于佝偻病、颅锁骨发育

不全、成骨不全、脑发育障碍和克汀病等。

颅缝早期闭合见于狭颅症，X线表现为颅缝过早消失、脑回压迹加深和头颅畸形。

3. 头颅大小与形态改变 头颅大小与形态改变多见于先天发育异常，少数见于后天性疾病。

头颅增大同时伴有颅骨变薄，大多由婴儿脑积水所致，如伴有颅骨增厚，则多见于畸形性骨炎、骨纤维异常增殖症、巨人症或肢端肥大症等。

头颅变小见于脑小畸形或脑发育障碍，X线显示为颅缝早期闭合或有骨重叠。狭颅症之小头畸形表现为颅缝早期封合并伴有脑回压迹显著加深。

在分析头颅增大或变小时，应注意颅骨与面骨的比例（新生儿颅面比例正常为8：1，成人为2：1），并应注意颅骨厚度和颅缝的闭合情况。

头颅形态改变多见于狭颅症，可引起舟状头、短头、尖头和偏头畸形。另外，承溜病可引起舟状头畸形，一侧大脑半球发育障碍可引起偏头畸形。

4. 颅板压迹改变

(1) 脑回压迹 脑回压迹增多、加深，提示颅内压增高。颅骨内板由于持久地承受脑组织肿胀、搏动所施加的压力，因而其脑回压迹明显加深，但相当于脑沟处的骨嵴却因颅内高压而被吸收，以至显示不清。一般的慢性颅内压增高，骨嵴仍可保持清晰，因而脑回压迹格外明显。脑回压迹增深的程度与颅内压增高的时间长短、程度、速度、颅骨内板的结构和含钙量的多少有密切关系，而与病变性质和部位无关。在判断脑回压迹增多加深时，必须参照年龄，两岁以后的儿童和少年，脑回压迹一般比较显著，但仍属正常。

脑回压迹少或不显著，一般无临床意义。

颅骨陷窝(cranio-lacunaria)的X线表现，可类似脑回压迹加深，但实质上并非脑回压

迹。

(2) 脉管压迹 颅内占位性病变如与颅骨血供密切相关，则可引起颅骨局部脉管压迹的改变，表现为板障血管、导血管、蛛网膜粒压迹扩大，但仅有这一征象并不能作为颅内占位性病变的诊断依据。脑膜中动脉压迹增粗常见于脑膜瘤、血管瘤、颅骨恶性肿瘤、颅骨转移瘤和与硬脑膜粘连之胶质细胞瘤等，X线显示为病侧脑膜中动脉压迹异常弯曲、增粗，其末端可出现数支细小血管压迹，并常引向颅骨的病变区。此征象具有重要诊断意义。同侧棘孔可因脑膜中动脉增粗而扩大。

5. 颅底改变

(1) 蝶鞍 蝶鞍居于颅底中央。蝶鞍改变对诊断颅内疾病具有重要意义。鞍区肿瘤或颅内病变合并颅内压增高，均可使蝶鞍发生大小、形态和骨质的改变，有助于病变的定位与定性。

① 大小改变 蝶鞍扩大表现为前后径和深径增长，以前后径扩大最常见。蝶鞍轻微扩大，只显示垂体窝为皮质疏松、模糊；但当明显扩大时，则显示为鞍背变薄、竖直、后移、变短甚至消失；严重扩大时，组成蝶鞍诸结构大都吸收消失，前床突通常最后消失。蝶鞍增大多由鞍内肿瘤引起，常为垂体瘤。鞍上和鞍旁肿瘤虽可引起蝶鞍扩大，但不多见。由蝶骨及鼻窦病变引起者最少。蝶鞍增大偶可见于原发或继发性空蝶鞍，鞍内空虚，其中充满脑脊液，伴有垂体萎缩，此时需借助于气脑造影检查来证实。

颅内压增高亦可引起蝶鞍扩大，但一般较轻，扩大明显时可出现类似鞍内肿瘤的改变，表现为蝶鞍口部吸收破坏，此乃颅内压增高时，蝶鞍受到扩大的第三脑室前部压迫所致。

蝶鞍变小较少见，可因鞍区脑膜瘤引起局部骨质增生或骨纤维异常增殖症累及蝶骨

所致。

②形态改变 蝶鞍的形态改变主要由鞍内或邻近鞍区的肿瘤压迫侵蚀引起,大致分为三型:

鞍内型 由于肿瘤在鞍内生长,直接压迫蝶鞍骨壁而发生球形扩大,鞍底凹陷,蝶窦可呈压迫性变扁,甚至完全闭塞。鞍背变薄伸长并向后竖起,后床突呈线条状,犹如鞍背的延续。双侧前床突大都抬高、变尖,下缘上凸并相对变长。鞍背骨壁可有程度不同的吸收。

鞍旁型 鞍旁肿瘤主要累及蝶鞍一侧。在侧位片,鞍底呈双边征(但此征象须与因摄片位置不正所造成的双边现象相鉴别,后者蝶鞍的其他结构也都出现双边影),蝶鞍前后径和深径可稍增大,病侧前床突变尖、向上抬高或完全消失。在 30° 前后位片,可显示并对比两侧前床突的改变。病侧鞍背下部和鞍底可出现骨质吸收,但后床突多保持原状或改变轻微。

鞍上型 鞍上肿瘤早期压迫鞍隔和后床突,可致后床突和鞍背骨质吸收,进而缩短,致蝶鞍呈扁平形,而前床突和鞍结节多正常。较大的鞍上肿瘤,可将后床突和鞍背完全破坏,与颅内压增高引起的晚期蝶鞍变化不易区分。鞍上肿瘤的钙化率较高,有助于鉴别。视交叉胶质瘤可引起前床突下方向前膨出,致蝶鞍呈葫芦状变形。

③骨质改变 鞍内与鞍区附近的肿瘤,均可引起蝶鞍骨质吸收与破坏,并常伴有蝶鞍大小与形态的改变。鼻咽癌、脊索瘤侵及蝶鞍时,常以骨质破坏为主,少有蝶鞍大小与形态的改变。颅内压增高所致的骨吸收常先始于后床突和鞍背,表现为轮廓模糊,乃至鞍背和后床突完全破坏消失。前床突和鞍结节一般无明显改变。此外,还可同时出现颅缝增宽、脑回压迹加深,以及蝶骨嵴和岩锥骨质吸收等,均有助于同鞍区肿瘤相鉴别。

(2)岩骨 岩骨为中颅凹及后颅凹之分

界,一般两侧对称,偶有两侧高低不一者。岩骨内部包括中耳、内耳结构,毗邻关系比较复杂。熟悉其正常X线解剖,根据其病理改变,可对许多疾病做出定位和定性诊断。

岩骨改变重点在岩骨尖部(中耳病变有专节讨论),颅内压增高可引起岩骨尖部密度减低;听神经瘤、胆脂瘤、三叉神经节肿瘤和颈静脉球瘤,可造成岩骨尖部或岩锥边缘骨质缺损;鼻咽癌可直接破坏岩骨尖部;某些脑膜瘤和岩尖部感染所引起的岩尖炎,可引起岩骨尖部的骨硬化。

6. 颅内病理性钙化 颅内病理性钙化系指颅内肿瘤、先天性大脑疾患、炎症、寄生虫病或退行性变化等所发生的钙质沉着。钙化可呈某种特殊形式,或为无定形的凝集,出现于颅内不同位置。仔细分析钙斑的特点与位置,结合临床有关资料,有助于颅内病变的定位与定性诊断。由于颅内病理性钙化形态各异,各种病变钙化的发生率差异亦较大,特将肿瘤性与非肿瘤性钙化分类如下:

(1)肿瘤性病理性钙化 包括先天性肿瘤(颅咽管瘤、脊索瘤、皮样囊肿、畸胎瘤、脂肪瘤)、胶质瘤(星形细胞瘤、少突胶质细胞瘤、室管膜瘤、多形性胶质母细胞瘤、成胶质细胞瘤、髓母细胞瘤)、松果体瘤、脑膜瘤、垂体瘤、脉络膜乳头状瘤和转移瘤。

(2)非肿瘤性病理性钙化 包括先天性疾病(结节性硬化、婴儿性偏瘫、无脑回畸形)、炎症(脑脓肿、结核瘤、结核性脑膜炎、大脑炎、梅毒性树胶囊肿、风疹、隐球菌病)、寄生虫病(脑囊虫病、肺吸虫病、包虫病、毒浆体病、旋毛虫病)、血管性疾病(动脉硬化症、脑血管畸形、Sturge-Weber综合征、动脉瘤、大脑钙化性动脉内膜炎、脑出血、硬膜下血肿、脑梗塞)、内分泌紊乱(如甲状旁腺机能减退)、X线损伤(如放射后脑坏死)和其他(一氧化碳中毒、疤痕胶样变性、肝豆状核变性、医源性如脑室穿刺通道等)。

(二)CT 表现

1. 颅骨增生 颅骨增生可发生于内、外板或板障。脑膜瘤可造成肿瘤局部颅板增生和硬化,轻者仅为内板增厚、毛糙,重者则表现为局部颅板全层增厚、硬化,常不能分清内、外板和板障。颅骨内板增生症可造成额骨内板广泛增厚,骨纤维异常增殖症常造成外板增厚。

2. 颅骨破坏 良性和恶性肿瘤均可造成颅骨破坏。肿瘤多位于脑外,偶尔脑内胶质瘤穿破脑膜亦可累及颅骨。良性肿瘤和囊肿多造成颅骨内板压迫变薄,但脑膜瘤可穿破颅板全层,并侵及颅外,三叉神经瘤可造成岩骨尖破坏。颅骨转移瘤可造成颅板全层破坏,软组织肿物可侵及颅内外。颅内肿瘤可通过颅骨破坏缺损处到达颅外,颅外肿瘤亦可进入颅内。

3. 颅骨缺损 颅骨缺损常由先天性疾病所致。脑膜脑膨出有眉间、筛骨、蝶骨、眶骨、枕骨等处的颅骨缺损,多位于中线区。颅内容物常自颅骨缺损处突向颅外。黄脂瘤病能造成穿凿样颅骨缺损。

4. 颅骨普遍变薄 先天性脑积水时,头颅增大,颅板普遍变薄,分不清颅骨三层结构,颅面比例失调。

5. 颅骨萎缩 见于对称性顶骨凹陷症等。

6. 颅骨孔道扩大 听神经瘤可造成单侧或双侧内听道扩大。视网膜母细胞瘤侵入颅内,可造成视神经孔扩大。鼻咽癌可造成破裂孔扩大,并侵及海绵窦。

7. 蝶鞍改变 鞍内、鞍旁和鞍上肿瘤均可造成蝶鞍扩大和破坏,以鞍内肿瘤所致的蝶鞍扩大最明显。有时鞍下肿瘤和囊肿亦可造成蝶鞍扩大。蝶鞍受累,可出现鞍背受压、吸收、后移、倾斜,前床突侵蚀、变尖、分离,鞍结节侵蚀,鞍底下陷等改变。脑积水时,第三脑室前下部向鞍内延伸,亦可造成蝶鞍扩大。

空蝶鞍亦可伴有蝶鞍扩大,冠状扫描示垂体柄通入鞍底,脑池造影 CT 扫描示脑脊液进入鞍内,垂体极薄。

8. 颅骨骨折 CT 显示骨折不如普通 X 线检查,因此,颅脑外伤时多不用 CT 显示骨折,CT 主要用来显示颅内损伤。颅骨骨折时,CT 常可显示骨质不连续、碎裂、凹陷等。骨折线邻近乳突时,蜂房内可有积液(血)。蝶窦内积液常提示鞍底骨折。

(三)MRI 在显示骨结构方面,MRI 不如普通 X 线和 CT 检查,所以一般不用 MR 检查颅骨结构的改变。MRI 可显示颅骨的三层结构,如病变侵及颅骨时,可有颅骨信号的变化,矢状位扫描可显示鞍区肿瘤所致的蝶鞍扩大,冠、矢状位扫描可显示颅内、颅外肿瘤的相互交通。另外,MRI 检查可显示 X 线和 CT 检查不易显示的脑疝,尤其是枕大孔疝。

对称性顶骨凹陷症

对称性顶骨凹陷症又称颅顶骨对称性凹陷、颅顶骨萎缩症、双侧顶骨进行性变薄、颅顶骨退行性病变、双顶骨老年性骨病和双顶骨营养障碍。本病见于中年以上,好发于顶骨且多见于顶骨中后部。本病是一种较少见的颅骨病变,常无明显临床症状,多因疑有头部其他病变而被发现。

【病因】本病病因尚不明确,曾有人认为与秃头、梅毒、衰老、幼年时头颅外伤、精神失常、戴重的假发、老年性绝经期后或特发性骨质疏松有关。

颅骨主要通过肌肉附着处的血管进入骨内供血。因顶骨缺乏肌肉附着,故供血相对不如其他部位丰富。另外,颅顶中后部头皮主要由颞浅动脉顶支供血,该支较额支小,并且 2%~6.8%的人可缺如。又因脑膜中动脉的后支分布于顶后区,该支又较前支小,使得颅顶骨中后部供血不如其他部位丰富,因此易

受下述因素影响引起供血不足而逐渐萎缩。

1. 血管硬化 中老年人易患血管硬化,使管腔变细,血流量减少。

2. 中年以上特别是老年,因内分泌和代谢改变,细胞、组织器官可发生生理性萎缩。

3. 顶骨中部大致相当于长骨的骨干,其周围相当于骨的干骺部,该处血供较骨干丰富,故顶骨中部的血供不如周边部充足。

4. 顶骨处于人体的最高点,因重力作用和上述因素,可加重供血不足。

【病理】本病不是解剖变异或先天发育异常,而是一种缓慢进行的老年性骨病,主要病理改变是颅顶骨萎缩,表现为颅顶骨变薄,板障萎缩或消失,外板内陷、变薄或消失,而内板完整。病变广泛时亦可累及额骨和枕骨。

【临床表现】本病多见于老年女性,亦见于中年,男女发病率之比为1:1.8~2.5。

病人无明显临床症状,局部皮肤毛发正常。体检有双侧顶骨局部凹陷变形,凹陷较重时触诊可有弹性感,局部无压痛。神经系统检查无异常。

【影像学表现】

(一)X线 本病的X线表现为顶骨颞上线上方的中顶区上部顶骨局限性凹陷变薄,主要为板障和外板变薄甚至消失,一般两侧对称。本病可分为两型:

1. 扁平型

(1)正位片 两侧顶骨外凸部局限性异常。轻者顶骨外板变平直,重者外板呈不同程度的蝶状下陷,凹陷长度自2.0~6.5cm不等,都在居中线顶部向两侧2.5~4.0cm处开始。轻者仅见局部板障变薄,外板塌陷而厚度正常。随着板障萎缩的加重,外板也逐渐变薄。重者病变中央部板障消失,外板紧贴内板,甚至外板融合于内板之中。两侧改变的程度可稍有差别。邻近骨骼无增生、破坏或骨膜反应,病变区和正常区逐渐移行。局部软组织有不同程度的下陷,但厚度与密度正常。

两侧顶骨外板和板障局限性变薄,甚至消失,而内板完整,为本病的重要特征(照片27-1)。

(2)侧位片 轻者可无明显X线表现,重者顶骨中后部内板不清或不规则或呈多层状,这是因为两侧顶骨萎缩程度不同或投照体位不同所致。顶骨下方带状或新月状低密度区边缘不清,为顶骨显著萎缩的典型表现,此表现可误为骨质溶解破坏或骨质缺损。侧位片看不到颅骨穿凿样的透亮缺损区。

2. 沟槽型 冠状面上侵犯区较小,变薄,仅在颞上线上方形成一凹沟。此型比较少见。

(二)CT和MRI CT横断面及冠状位扫描可见颅顶骨变薄,用普通脑组织窗位无法分清颅骨的三层结构,必须用骨窗观察。骨窗片示颅顶骨板障变薄,外板凹陷,而内板无变薄。MRI示顶骨板障高信号区变薄或消失。头皮软组织无萎缩表现。

【鉴别诊断】

(一)黄脂瘤病 黄脂瘤病多发生于5岁以内小儿,临床上常伴有眼突、尿崩等改变,肺内亦可有间质性浸润性改变。颅骨表现为大小不一的多发骨破坏。由于内、外板和板障同时破坏,故多呈穿凿样骨缺损,典型者呈地图样改变。

(二)畸形性骨炎 畸形性骨炎为全身性骨病变,亦好发于老年人。其颅骨改变特点是骨破坏和骨增生同时进行,颅骨板障增厚,内、外板界限不清,骨病变区内间杂有散在多发性的棉团样致密阴影,病变范围较弥漫,常累及全部颅骨,与本病选择性累及双侧顶骨不同,而且碱性磷酸酶明显升高,可达数百单位。

(三)骨纤维异常增殖症 骨纤维异常增殖症系正常组织为纤维组织所取代的骨病变,多发生于青少年,可伴有内分泌紊乱。颅骨外板及板障增厚呈磨玻璃样,并可伴有不

规则致密硬化。内板较少受累,无颅板变薄及下陷征象。在病变区之间为正常骨结构,看不到颅骨缺损或穿凿状骨破坏改变。

(四)先天性对称性顶骨菲薄症 先天性对称性顶骨菲薄症为先天性,病变在内、外板及板障;而对称性顶骨凹陷症为后天性,多见于中老年,病变主要在板障及外板,内板一般正常。

颅骨内板增生症

颅骨内板增生症罕见,为遗传性疾病,是一种发生于颅骨内板的异常增生性疾病。

【病因】有人认为致病因素是整体的自主神经功能失调,此外与垂体功能不良可能有一定关系。也有人认为本病是由于先天性大脑发育不全刺激颅板而发生的代偿性增厚。

【病理】颅骨内板增生,以额骨为主,也可累及其他部位的颅骨,如顶枕骨、眶部颅骨、视神经管和颞骨岩部。颞骨岩部被侵及可能出现面神经及听神经症状。板障和外板一般不受累。

【临床表现】本病主要见于女性,女性病人约占80%。多在中年(45岁左右)起病。

临床上半数病人有肥胖表现,以躯干及四肢近端较明显。绝经前有月经过少、男性化、多毛症、高血压和肌力弱等,神经系统表现有头痛、耳鸣、幻觉、复视、视野缺损、面神经麻痹,甚至有焦虑忧郁、抽搐及共济失调等,亦可有记忆力下降、对答不切题的表现。上述神经系统表现与颅板增厚导致颅腔容积减小、大脑皮质受压及发育障碍有关。有的病人可出现基础代谢率降低与碳水化合物代谢障碍等。

【影像学表现】

(一)X线 X线平片显示额骨和(或)其他颅骨内板增生,厚度不等,厚者可达2cm以上。增生的内板在中线两侧呈对称性分布,

边缘高低不平,重者呈结节状突起,甚至板障硬化,但额骨外板永不受侵及。额窦内也可有新骨增生。眶部和颞骨岩部偶可增厚。个别病人可有蝶鞍变形、内听道狭窄等。一般无脑回压迹增多的表现。

(二)CT和MRI CT和MRI易于显示增生的颅骨及其对脑质的压迫。一般脑质无异常表现,但也可出现轻度脑萎缩的表现。

【鉴别诊断】

(一)骨纤维异常增殖症 骨纤维异常增殖症虽可引起颅板不规则增厚,但主要在外板而不在内板。

(二)脑膜瘤 脑膜瘤的颅骨改变为肿瘤所在部位的局限性颅板增厚,一般不是广泛性的,CT和MRI易于显示肿瘤。

颅骨胆脂瘤

胆脂瘤亦称上皮样囊肿或上皮样肿瘤。

颅内胆脂瘤少见,约占颅内肿瘤的3%。本病常发生在脑外,位于桥小脑角区和中颅窝等处,也可位于脑内和脑室内。颅内胆脂瘤可累及颅骨。另外,少部分胆脂瘤可发生于颅骨。

【病理】胆脂瘤是起自外胚层的先天性肿瘤。在胚胎3~4周时,由包埋于神经管内的原始上皮细胞发展而成。肿瘤有薄层纤维包膜,其内含黄白色豆腐渣样粘稠物,由角化鳞状上皮细胞和胆固醇结晶构成,不含其他皮肤附件如毛囊和汗腺等,其中还可见钙化、出血和肉芽组织等。

颅骨胆脂瘤发生于颅骨板障内,可逐步累及内、外板,累及内、外板的程度多相仿。肿瘤多发生于颅盖部。

【临床表现】颅骨胆脂瘤为缓慢生长的无痛性肿块,质硬或呈橡皮感。囊肿长大后,骨板极薄,扪之可有按乒乓球之感觉。肿瘤破裂时,可见豆腐渣样内容物流出。

【影像学表现】

(一)X线 颅骨胆脂瘤表现为单发、边界清楚且锐利的透光区,呈圆形、椭圆形、分叶状或波浪状轮廓(照片 27-2~4),可有较短的间隔凸入透光区,周围可有一较细的骨反应增白带。肿瘤增大时,可见到板障增宽,内、外板变薄,有时内、外板可完全消失或仅残留少许薄层骨片。颅骨胆脂瘤多发生于额、顶骨。如发生于岩骨,特别是中耳附近,可呈圆形穿凿形骨质缺损,有增白边缘。此时应与中耳炎引起的假性胆脂瘤相鉴别,后者有中耳炎病史,病变多位于乳突窦部。颅内胆脂瘤靠近颅板者,可压迫颅板使之变薄或出现破坏。位于鞍内者,可使蝶鞍扩大。

(二)CT 典型的胆脂瘤表现为脑外低密度肿块,可为水样密度或脂肪密度,CT值近似于脑脊液或可达 -16Hu ,少数胆脂瘤可呈等密度,个别可呈高密度且多见于后颅窝,CT值可超过 80Hu 。囊内密度主要取决于胆固醇、角化物和蛋白含量以及出血和钙化等情况。若肿瘤内含胆固醇为主,CT值多低于脑脊液;若肿瘤内含角化物较多,则表现为等密度或稍低密度;若肿瘤内出血、有钙质沉着或含蛋白较高,则表现为高密度。有时上述密度改变可出现于同一病灶内,而呈混合密度。肿瘤表现为类圆形、分叶状或不规则形。肿瘤常有一光滑包膜,为等密度或稍高密度,包膜可有壳样钙化,但少见。肿瘤边界清楚锐利,可见瘤内分隔。注射造影剂后,肿瘤多无强化,少数病例可有部分或全部囊壁强化,肿瘤实质部分不强化或稍有强化。脑池造影后CT扫描时,造影剂可进入肿瘤间隙内。延迟90分钟扫描,进入瘤内的造影剂增多,边缘变模糊,这是由于肿瘤沿间隙生长,使其呈分叶状并有裂隙,造影剂进入裂隙并经囊壁渗入所致。肿瘤常沿脑沟、脑裂、脑池向周围呈匍匐性生长。一般占位表现较轻,如肿瘤较大可引起明显的占位表现,表现为脑室受压、变扁、闭塞和移位,并可引起梗阻性脑积水。

肿瘤靠近颅骨时,以广基与颅骨内板相贴,可造成颅骨内板受压破坏。

颅骨胆脂瘤起源于板障,可向内板方向或外板方向生长,或同时向内、外生长,局部板障破坏。如向内生长,板障和内板均破坏,局部骨质变薄,附近脑质受压。如向外生长,板障和外板破坏,肿瘤膨向颅骨外,其外围可见一高密度环。

(三)MRI T_1 加权像,多数肿瘤表现为低信号,这是因为囊内丰富的胆固醇以结晶形式存在,分子较大,因此 T_1 时间并不缩短,与脂肪瘤的液态脂肪不同。少数肿瘤呈低、高混合信号,其中高信号与出血有关。 T_2 加权像,多数肿瘤呈高信号,信号强度明显高于脑脊液。少数肿瘤因瘤内陈旧性出血和含铁血黄素沉积,可形成病灶内低信号。包膜在 T_1 和 T_2 加权像均为高信号,钙化在 T_1 和 T_2 加权像均为低信号或无信号。由于MRI可做横断位、冠状位和矢状位扫描,因此可更明确地显示肿瘤的部位及其与邻近结构的关系。

MRI可明确显示颅内胆脂瘤对颅骨内板的侵蚀。

如胆脂瘤起源于板障,则局部板障的高信号区消失,表明板障破坏。MRI可清楚地显示颅骨内板、外板的破坏和肿瘤向颅内外生长的情况。

皮样囊肿

皮样囊肿是一种先天性异位性肿瘤,较少见,约占颅内肿瘤的 0.2% 。

【病理】胚胎发育3~5周,神经沟闭合成神经管时误将部分皮肤组织卷入,可逐渐形成皮样囊肿。皮样囊肿好发于后颅窝中线区,常累及小脑蚓部和第四脑室,也可发生于鞍旁。病理检查皮样囊肿有外胚层与中胚层两种组织成分,有较厚的囊壁,内容物为黄白色液体,含皮肤组织、毛发和脂溢物。囊壁常有一窦道,通过颅骨与皮肤窦相通,后者感染

时常引起颅内感染,甚至可形成脓肿。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤常发生于后颅窝中线区,如不累及颅骨,则无明显颅骨表现。如肿瘤起源于枕骨,则可有不规则形颅骨缺损(照片 27-5)。

(二)CT 肿瘤位于后颅窝脑外,呈圆形或卵圆形低密度病变,CT 值 $-15\sim+10\text{Hu}$ 。高密度皮样囊肿罕见,乃囊内蛋白含量高所致。肿瘤边界清楚,囊壁较厚,囊壁可有钙化。增强检查,囊壁无强化,或有环状强化,如反复感染则可有囊壁与窦道强化。肿瘤有占位表现。枕骨中线区皮样囊肿可致颅骨缺损,肿瘤可向颅内、颅外生长(照片 27-5)。

(三)MRI 由于肿瘤内含有异位上皮和真皮组织,引起 T_1 弛豫时间缩短,故 T_1 加权像呈高信号, T_2 加权像亦呈高信号。有的囊内有钙化,表现为极低信号强度。枕骨皮样囊肿致枕骨缺损,看不到高信号的板障影,肿瘤可同时向颅内、颅外生长。

脑 膜 瘤

脑膜瘤是常见的颅内肿瘤,占颅内肿瘤的 $15\%\sim 20\%$ 。肿瘤多为良性,脑膜肉瘤较少见。

【病理】脑膜瘤为脑外肿瘤,起源于蛛网膜内皮细胞或硬膜内的脑膜上皮细胞群,凡有蛛网膜粒或蛛网膜绒毛的部位均可发病。

幕上较幕下常见,大脑凸面、矢状窦旁、大脑镰旁最多见,其次为蝶骨嵴、鞍结节、中颅窝、嗅沟、桥小脑角、后颅窝及脑室内。脑室内者起源于脉络丛脑膜残余组织。脑膜瘤侵入颅骨、颅外软组织者并不少见。肿瘤单发者居多,偶可多发。脑膜瘤多为实质性肿瘤,有完整包膜,呈球形、卵圆形或分叶状,近颅底者为扁平状。肿瘤血供较丰富,质地较硬,但有时较软,常有钙化,个别有出血、坏死和囊变。肿瘤侵犯邻近骨质,可引起骨质增生和

(或)骨破坏。根据肿瘤的细胞成分,可分为合胞体型、过渡型、纤维母细胞型、血管母细胞型和恶性型 5 种。此外,尚有 5 个亚型,即黄色素瘤型、黑色素瘤型、成骨及软骨型、粘液型和巨细胞型。

【临床表现】脑膜瘤好发于中年以上,多见于 $40\sim 70$ 岁年龄组,20岁以下者仅占 $3\%\sim 4\%$ 。一般病程较长,可达数年之久。因生长缓慢,脑功能多能代偿,故初期症状和体征不明显,以后逐渐出现颅内压增高或局部神经功能受损的症状。

局部症状按肿瘤部位而异。发生在矢状窦旁、大脑镰旁和大脑凸面脑膜瘤的症状基本相仿,表现为精神障碍、癫痫、运动或感觉障碍、偏盲和头痛。嗅沟脑膜瘤可早期出现嗅觉障碍。蝶骨嵴脑膜瘤的主要症状为单侧视力障碍、眼球固定等。鞍结节脑膜瘤常有双侧颞侧偏盲。中颅窝脑膜瘤常引起海绵窦神经功能障碍。天幕脑膜瘤和后颅窝脑膜瘤主要引起颅内压增高,后者可有小脑体征。桥小脑角脑膜瘤可有听力下降。脑室内脑膜瘤多无定位体征。

【影像学表现】

(一)X线 脑膜瘤极易引起颅骨改变,由于肿瘤生长缓慢,颅内压增高更为明显。

脑膜瘤除引起颅内压增高外,还可有多种定位体征单独或综合出现。

1. 局限性骨质改变 脑膜瘤可引起局部颅骨增生和破坏。

局限性骨增生发生率为 $20\%\sim 30\%$ 。其X线表现为:①内板增厚,常呈丘状隆起,基底较小者则如骨疣状伸入颅腔,多见于颅顶部脑膜瘤;②骨板弥漫增生,内、外板和板障均受累而增厚致密;③以颅骨外板增生为著者,呈层状或针状放射;④结节状增生,类似骨瘤;⑤骨弥漫性致密硬化,常见于蝶骨嵴外 $1/3$ 的扁平型脑膜瘤。

颅骨增生处为肿瘤与硬膜附着处,骨增

生的多少与肿瘤的大小及其与硬膜附着范围并无一定关系。

脑膜瘤引起局部骨板变薄和破坏的发生率约为10%，多见于中颅窝和前颅窝脑膜瘤。脑膜瘤侵入骨板可导致骨破坏或破坏兼增生。但颅顶骨板全层破坏极为少见，多发生于肉瘤变者，此时与颅骨转移瘤和骨髓瘤甚难鉴别。肿瘤破坏外板可伸至颅外，切线位可见颅外软组织肿块。

2. 血管迹影增多粗大 脑膜瘤可引起各种血管迹影改变：①脑膜中动脉沟增宽、加深和扭曲，动脉分支远端管径并不变细，此异常血管沟可引向颅骨增生或破坏区；②颅骨穿支动脉孔扩大，呈针头大小的圆形透光区聚集成堆，因供血的小动脉穿过骨板所致；③板障静脉增多，板障内出现许多扭曲和粗细不一的透光区相互交错，密集于肿瘤贴近的骨板中。

3. 钙化 脑膜瘤钙化的发生率为3%~18%。钙化呈不规则斑点状、片状或不定形的团块状，均无定性意义。只有砂粒型和骨化型钙化才有定性意义。砂粒型钙化由砂粒小体构成，呈淡而均匀的密度增高区，轮廓清晰锐利。骨化型钙化为一堆有一定结构的骨化阴影，呈团块或结节状。

4. 颅内生理性钙斑的移位 颅内生理性钙斑移位系肿瘤推移所致，为颅内占位性病变的共性表现，可提示病变的大体方位。

(二)CT 脑膜瘤以广基底与颅骨内板、硬脑膜相连，也可位于脑室内，尤其是侧脑室三角区内，肿瘤长轴与脑室一致。CT平扫，肿瘤呈卵圆形、圆形或分叶状略高或等密度病灶，边界清楚，其内常有点状、星状或不规则钙化或肿瘤全部钙化。肿瘤多较大，有明显的占位表现。周围一般无脑水肿或仅有轻度脑水肿。但较大肿瘤压迫脑静脉和静脉窦可有明显脑水肿。肿瘤引起脑积水较为少见。肿瘤所在的脑沟和脑池堵塞，而邻近的脑沟、脑

池扩大，后者为肿瘤缓慢生长造成邻近脑组织萎缩或脑组织受压移位所致，是脑外肿瘤的典型表现之一。脑膜瘤附着处颅骨骨质改变是脑膜瘤的另一较常见和具有特征性的改变，发生率为23%~44%。这种改变以骨质增生、硬化为主。骨窗观察，极少部分病例可仅表现为局部颅骨内板增厚、毛糙，而多数表现为颅骨局部全层增厚、硬化，常不能分清内、外板和板障。绝大多数颅骨增生发生于硬脑膜附着处，但有时亦可见离肿瘤一定距离处有骨质增生，这种征象在蝶骨嵴脑膜瘤有时较明显，可能与脑膜瘤造成局部血管扩张和血流瘀滞，刺激成骨细胞有关。肿瘤除可造成颅骨增生外，还可造成颅骨破坏，这在骨窗观察更为清晰。肿瘤可破坏颅骨全层，并侵及颅外，形成头皮软组织肿块。增强扫描，肿瘤明显均一强化，边界更为清楚锐利。

有时脑膜瘤表现不典型，可有如下几种情况：①肿瘤附近出现局限性脑脊液样低密度区，此系局部蛛网膜下腔扩大或蛛网膜囊肿所致；②肿瘤瘤体呈低密度，无强化，这是由于肿瘤内含有大量脂类细胞所致；③肿瘤内出现无强化的低密度区，表明肿瘤内有囊变、坏死或陈旧性出血。

恶性脑膜瘤生长迅速，呈浸润性生长。脑膜瘤如出现以下情况应考虑为恶性：①瘤内出现区域性或多发小的低密度区；②肿瘤边界模糊不清；③邻近骨质广泛破坏。

(三)MRI 多数脑膜瘤的信号强度与脑灰质相似。在 T_1 加权像，多数脑膜瘤呈等信号，少数表现为低信号；在 T_2 加权像多为等信号，其次为高信号(照片27-6)，少部分为低信号。如果肿瘤较小，在 T_1 和 T_2 加权像均为等信号时易于漏诊。肿瘤呈圆形、卵圆形或分叶状，边界清楚。瘤体内部常不均质，表现为颗粒状、斑点状，有时呈轮辐状，这与肿瘤内血管、钙化、囊变和砂粒体及肿瘤内纤维分隔有关。瘤内血管多呈斑点状或弧状，在 T_1

和 T₂ 加权像均呈低信号或无信号。除了肿瘤内可见流空的血管影像外,肿瘤包膜上及肿瘤外亦可见到流空的血管影。较大的钙化在 T₁ 和 T₂ 加权像均为低信号或无信号,较小的钙化 MRI 难以显示。肿瘤内囊变呈长 T₁ 长 T₂ 异常信号。肿瘤内砂粒体在 T₂ 加权像较明显,表现为高、低、等混合信号斑点。肿瘤内纤维分隔常从肿瘤中心向周围呈辐射状分布。大部分脑膜瘤与邻近脑组织之间有一包膜相隔,该包膜由纤维组织和大量的肿瘤滋养血管构成,在 T₁ 和 T₂ 加权像均呈低信号环影,以 T₁ 加权像显示最清楚,部分肿瘤中环影也可不完整。静脉注射造影剂后,在 T₁ 加权像肿瘤明显强化,所附着的脑膜常一起强化,邻近脑膜可增厚,同时在肿瘤与脑膜的夹角可见一脑膜强化带,与瘤体边缘呈锐角相交,称为“脑膜尾征”。MRI 能清楚地显示脑膜瘤所致的颅骨改变。正常颅骨在 MRI 显示为低信号的内、外板和高信号的板障。脑膜瘤侵及颅骨时,可仅显示内板增厚,或三层结构均消失,颅板全层增厚,均由低信号或高信号所代替,或信号极不均匀,肿瘤和增厚的颅板凸向颅内、颅外,使原规整弧形的骨结构变得不规则。普通 X 线所显示的颅骨外板呈针状放射者,在 MRI 增强扫描时,外板区域可

有明显强化的瘤组织,颅外板部分与颅内肿瘤部分可无明显联系(见照片 27-6),即两者之间隔以增厚的骨板。与 CT 相比,MRI 对轻微的骨质改变显示不如 CT,但无需骨窗观察,可同时观察肿瘤组织和颅骨情况,而 CT 只能单一观察骨组织或肿瘤组织。

大部分脑膜瘤伴瘤周水肿。由于 MRI 对水肿显示的敏感性极高,因此轻微的水肿即可显示,在 T₁ 加权像呈低信号,在 T₂ 加权像呈高信号,呈低信号的包膜将肿瘤与水肿区隔开。水肿能很好地勾划出肿瘤的边缘。MRI 在显示肿瘤与邻近血管和血窦的关系方面亦明显优于 CT。肿瘤包绕大血管时,由于血液呈流空效应,表现为低信号,与周围的瘤组织形成明显对比。当脑膜瘤侵及静脉窦时,则窦内流空效应部分或全部消失,其信号上升,有时还可见到与脑膜瘤信号一致的软组织影侵入静脉窦。肿瘤以广基与硬脑膜相连,该处硬脑膜与肿瘤包膜连在一起,在 T₁ 加权像为低信号,于增强后扫描显示最佳。肿瘤所在蛛网膜下腔填塞,而邻近蛛网膜下腔增宽。有时肿瘤周围出现局限性脑脊液样长 T₁ 长 T₂ 信号区,此系局部蛛网膜下腔扩大或蛛网膜囊肿。

(李联忠 张忻宇)

第二节 鼻窦病变

概 述

一、影像学检查方法

(一)平片检查 鼻窦形态不规则,位于颅面骨的深部,并相互重叠,X 线难以从一个方位显示其整个结构,因而摄片时常需调整头部或中心射线的角度,以获得 X 线解剖。摄片时要求位置准确,条件适当,使鼻窦气腔充分暴露,层次分明,腔内软组织影亦应显示清晰。此外,摄片时必须除去可能重叠在鼻窦

上的假牙、发夹等不透光物件。常有以下投照位置:

1. 华(Waters)氏闭口位 此位置可显示上颌窦、额窦和筛窦,以上颌窦显示为佳。如因急性炎症须观察窦腔内积液,可取坐位水平向投照,以查出液平面。
2. 华(Waters)氏张口位 投照方法同闭口位,仅在摄影时将口张开,使蝶窦投影于口内。
3. 柯(Caldwell)氏位 即鼻窦的后前位

像,此位置显示额窦较为理想,其次是观察前组筛窦和眼眶。

4. 格(Granger)氏位 此位置显示蝶窦顶的前部呈一弧形致密线,投影于双侧前床突之间,对诊断蝶窦疾病有一定意义。

5. 颅底(颞顶)位 此位置可显示蝶窦、后组筛窦,以及上颌窦前、后、内壁。如中心线前移,可做上颌窦前壁切位摄片。

6. 视神经孔位 此位置可显示视神经孔、后组筛窦、同侧额窦。视神经孔在眼眶外下方显影。

7. 侧位 此位置可显示整个鼻窦侧位像,并能大致区分前后组筛窦,蝶窦之轮廓亦较清晰,但由于双侧鼻窦影像互重叠,故不能区别病变侧。

(二)体层摄影 体层摄影可做为辅助检查方法,以了解窦壁骨折部位和肿瘤侵蚀范围,以及窦腔内息肉、异物等。常采用冠状面体层摄影,一般从 2.5cm 开始,层次间隔 0.5~1cm,至 8~9cm 时大致可将全部鼻窦包括在内,可借以观察鼻窦上下壁、内外壁及环绕之粘膜。亦可行矢状面体层摄影,观察鼻窦上、下壁及前、后壁。轴位摄影,可以了解鼻窦周壁。

(三)CT 检查 副鼻窦的扫描分横断扫描和冠状扫描,横断扫描取仰卧位,扫描线平行于下眶耳线,冠状扫描取仰卧位或俯卧位,扫描线平行于上颌骨齿槽突和额窦前壁连线,向后可扫描至前颅窝后部。无论横断扫描或冠状位扫描,厚度均应小于 5mm。

(四)MR 检查 MRI 对软组织的分辨率较 CT 高,且无 X 线损伤,可以直接多平面成像,成像参数多,除了人体的质子密度,组织弛豫时间外,并能通过选用不同的脉冲序列使不同组织间形成对比。

二、正常影像解剖

鼻窦共 4 对,分别与其所在骨同名,即额窦、上颌窦、筛窦和蝶窦。各窦腔均与鼻腔相

通。鼻窦于胚胎第 3~4 个月开始发育,到青春期各窦才接近成年大小,以后仍有缓慢增大,直至成年。

根据鼻窦解剖位置,可将其分为前、后两组。前组包括额窦、上颌窦、筛窦前组,均开口于中鼻道;后组包括蝶窦及筛窦后组,前者开口于蝶筛隐窝,后者开口于上鼻道。

鼻窦内面衬有粘膜,为复层纤毛柱状上皮,粘膜与鼻道相连,粘膜之纤毛向鼻窦开口处运动,具有清除分泌物之功能。鼻窦发育的程度、大小及形态,个体差异很大,亦可两侧不对称,尤以额窦及蝶窦为明显。

(一)上颌窦 位于鼻腔两侧的上颌骨内,为鼻窦中发育最早者。出生时呈一垂直的小裂隙,于 X 线片上隐约可见,居眼眶内下方。两岁左右能在 X 线片上显示出窦间隙,其下部与未萌出之乳牙重叠。5 岁时窦腔明显增大,含气量已足够显示其轮廓,并接近成人状态,15~18 岁可达成人大小。

上颌窦容量约为 15ml,两侧大多对称,发育良好者类似锥体形,其底部朝向鼻腔,尖朝向颧突。有 5 个骨壁:①顶壁即眶底比较薄弱,眶下神经和血管穿过此壁。②窦底由上颌骨齿槽突构成,此壁最厚且不规则,但窦腔发育良好者窦底部可呈薄的骨片,前磨牙及磨牙牙根与之紧邻,甚至仅以粘膜相隔而突入腔内。③内壁即鼻腔外侧壁,下部较厚,向上逐渐变薄,与中鼻道和大部分下鼻道相邻,上颌窦口位于此壁后上方,与中鼻道相通。由于窦口位置较高,引流差,故需借纤毛上皮运动清除内容物。④后壁为上颌骨体后部,由前外向内后倾斜,此壁较厚,与翼腭窝相隔。⑤前壁又称面壁,为上颌骨面部,上缘有眶下孔,眶下神经和血管经此孔穿出,此壁下部较薄。

上颌窦以华氏位显示最佳,正常窦腔似三角形,因含空气,透光清晰,透光度略高于眼眶。因上颌窦腔外侧部及底部多较浅小,骨壁较厚,故窦腔外下部的密度多较内上部为

高,但这种差异多为渐次移行。窦骨壁呈锐利清晰的致密线影,以内侧壁最清楚,顶壁位于眶下缘下,呈凹面向上的弧形致密线。外侧窦壁的致密线影,实际上是窦腔前壁和后外侧壁交界处的切线投影,一般显影清晰,但如窦腔较小,则线影的轮廓可欠清晰。上颌窦前、后壁在此位置不易观察。窦内粘膜一般不能显示,其厚度不超过1~2mm。在此位置上可见眶上裂及其周围结构投影于窦腔内。鼻翼投影重叠于上颌窦的内侧部分,上唇软组织影重叠于鼻底和两侧上颌窦的下部,均可能误为上颌窦内息肉或囊肿,但这些重叠阴影常两侧对称,而且延伸至窦腔外,可资区别。

(二)额窦 额窦位于鼻根、眼眶内侧部上方的额骨内、外板之间。发育较晚,始于3~4岁,6~7岁时才能在X线片上成影,7岁以后发育迅速,到20岁时才具备成人的状态。亦可一侧或两侧均不发育。两侧额窦气化发育差异很大,大多数为中等大小,一般呈扇形。前壁较厚,为额骨外板;后壁较薄,系前颅凹前壁;窦顶为前后壁连接面;窦底壁最薄,由眼眶和前组筛窦顶部构成,内壁为额窦中隔,有时中隔缺如,呈单一窦腔。额窦内常有部分性骨隔垂直连接前后壁,亦可为水平走向。

额窦的X线检查常规位置有华氏位、柯氏位及侧位,后者可显示窦之前后壁,以及窦腔在眶顶的扩展情况。在正位片,额窦两侧多不对称,其大小及形状差异较大,一般多呈扇形,顶部轮廓为分叶状,额窦中隔呈条状致密影,居于两额窦之间,其中上部常偏于一侧,窦壁厚度不均,常有完全或不完全性骨隔从窦顶向窦腔内伸展,将窦腔分成多房状。额窦腔透光度较眼眶为高。

(三)筛窦 筛窦居鼻腔外上方和眼眶内壁之间。婴儿仅有2~3个气房,4~5岁后开始发育,X线多可显示,至15~18岁气化发育完成。

筛窦由许多大小不一的气房组成,间壁甚薄。筛骨垂直板在中线将筛窦分成左右两组,两侧数目不对称,各有10个左右,以中鼻甲附着处为界又分为前、后两组,前组在中鼻甲附着处的前下方,有4~6个小气房,开口于中鼻道;后组在中鼻甲附着处后方,有3~4个小气房,开口于上鼻道。

筛窦有6个壁,顶壁为筛骨水平部,是前颅凹的内侧份;内壁为上鼻甲与中鼻甲;外壁为筛骨纸板,即眼眶内壁,为最薄的部分;下壁之前部为上颌窦顶壁的内后缘,后部为腭骨眶突;前壁与额窦及上颌骨额突相邻;后壁为蝶窦前壁。

在X线片上,筛窦前后组无明确分界,在侧位片则可根据其前后深度大致划分前后两组,一般以气房之中部为界。在华氏位,前组筛窦位置高,居内上方,后组筛窦较底,居外下方,投影于鼻腔和上颌窦内上方,前后组筛窦部分重叠。视神经孔位可观察后组筛窦。正常窦腔气房呈蜂窝状,透光度高于眼眶,气房壁在窦腔内显示为纵横交错的线状致密影。筛窦外侧壁呈纵向或斜行的线状阴影,常有条,内侧一条为前组筛窦骨壁,外侧则为后组筛窦骨壁。

(四)蝶窦 蝶窦在蝶鞍之下,位于蝶骨体内。新生儿蝶窦仅有几毫米,X线不能显示,3岁时才出现甚小之窦腔,9岁后发育已较明显,至10~14岁发育达成人形态。

蝶窦左右各一,其间为骨性分隔。蝶窦亦有6个壁,顶壁即鞍底;前壁与视神经交叉相邻;底壁为后鼻腔和鼻咽腔之顶部;外壁为中颅凹内壁,与海绵窦相邻,壁薄;内壁即蝶窦中隔,常偏于一侧;后壁较厚,与基底动脉及桥脑相隔。蝶窦开口于前壁稍上方处,通入上鼻道,因开口位置稍高,故不利于自然引流。

观察蝶窦可取张口华氏位、侧位及颅底位,体层摄影亦有一定价值。在张口华氏位上,蝶窦投影于口腔内,对观察蝶窦下半部较

好。侧位片可观察蝶窦与蝶鞍及鼻咽部的关系。正常蝶窦透光度与其他鼻窦相同,窦腔骨壁清晰,由于两侧大小不一,故透明度亦有差别。

三、鼻窦的正常变异

(一)上颌窦 上颌窦的变异较少,偶尔可出现一侧窦腔较小,其壁较厚,因而两侧窦腔透光度有差异。窦腔内有时可出现骨性间隔,间隔可与冠状面平行,亦可与矢状面平行,前者可以出现半圆形或圆形间隔,沿窦壁伸向腔内,造成窦腔周围密度增高,需与肥厚性粘膜鉴别;后者则显示为纵行或斜行骨嵴。完全的间隔可使窦腔分为两部分,造成密度差异。有时后组筛窦过度气化,可伸入上颌窦之后上角,颇似窦内间隔,应摄柯氏位以区别。上颌窦的底壁骨质有时缺如,牙根可直接包埋于窦内粘膜下,易引起齿源性上颌窦炎。面壁有时可部分缺如,勿误为骨破坏。上颌咬合片,上颌窦的过度气化甚似囊肿,应注意辨别。

(二)额窦 额窦气化差异较大,两侧形态大小多不对称,甚至可一侧不发育,或两侧均不发育(占3%)。额窦顶壁可向腔内伸出完全或不完全性骨性间隔,使窦腔呈分房状。有时额窦气化过度,可向眶顶额骨水平板延伸,突入眼眶。筛骨鸡冠亦可发生气化。额窦气化过少者,需借助侧位片与额窦不发育鉴别。另外,个别额缝未闭合者,额窦可不发育或向两侧分离,应与骨折鉴别。

(三)筛窦 筛窦过度气化,气房可越出筛骨,而向邻近骨骼发展,称为异位筛窦气房。向上可达眼眶之上,向下可至眶下缘及上颌骨鼻突。个别还可向上颌窦、额窦及蝶窦内伸延。有时异位气房可致鼻额管弯曲或变窄而影响额窦引流。

(四)蝶窦 蝶窦大小有一定变异,气化较好者,窦腔大、窦壁薄;气化差者则窦壁厚、窦腔小,甚至有完全未气化者。气化发育良好

者,可以超越蝶骨体向蝶骨大翼、翼突基部、鞍背、前床突,以及枕骨基部延伸。

鼻窦炎症

鼻窦炎按其病因可分成四类:化脓性、变态反应性、特异性(结核、梅毒、霉菌等)和气压性。其中以化脓性鼻窦炎最为常见,而且常与其他性质炎症伴发。

一、化脓性鼻窦炎

化脓性鼻窦炎(suppurative nasal sinusitis)为临床常见疾病,大多由链球菌、葡萄球菌、肺炎双球菌等引起。其发病率以上颌窦最高,筛窦次之,额窦、蝶窦较少。临床分急性和慢性两种,急性者往往累及单一窦腔,慢性者常累及一侧,甚至可波及全鼻窦。

【病理】由于解剖上鼻腔与鼻窦粘膜相连续,鼻腔感染可向鼻窦蔓延,为鼻窦感染之主要来源。此外,齿根感染可直接侵及上颌窦,鼻窦外伤亦可引起继发性炎症。病变可为单一鼻窦,也可多发。

炎症的急性期表现为粘膜充血肿胀,粘液性分泌物增多,继而窦腔内化脓,粘液性分泌物被脓性分泌物所代替,至慢性阶段则粘膜肿胀,纤维组织增生而肥厚,并伴有肉芽组织形成。粘膜增殖及间质水肿可形成息肉样改变。如水肿压迫分泌腺之管口致引流障碍,则可造成分泌腺潴留而呈囊性变。少数急性炎症较重,由于充血可发生骨质吸收,慢性鼻窦炎则可致窦壁骨质增生硬化。

【临床表现】表现为鼻塞、分泌物增多、嗅觉减退及局部压痛等。急性期可有高热、畏寒、食欲减退、全身不适等症状。急性期鼻腔检查,可见鼻粘膜充血肿胀、分泌物增多及鼻甲肥大,慢性期可见粘膜肥厚或可见及息肉样变。依据脓液从何鼻道溢出,可确定鼻窦炎的部位。

【影像学表现】

(一)X线 在急性期,发病后1~2天,

由于粘膜肿胀增厚,致窦腔充气量减少,而使窦腔影像灰暗,但窦壁仍清晰,继而腔内有渗液或化脓,于常规俯卧位摄片,仅见窦腔均匀性浑浊,若水平位摄影则可显示液气面。慢性期以粘膜肥厚为主,表现为沿窦壁内缘,有环形软组织密度增高影,厚薄较均匀,窦壁可有骨质增生硬化。若粘膜息肉样增生,则可呈半圆形软组织影突向窦腔,其基底紧贴窦壁,亦可表现为窦腔密度不均匀或密度普遍性增高,而需造影证实。

(二)CT 早期窦腔粘膜均匀增厚,窦口阻塞,窦腔内可出现积液而有气液面。一般仅累及一个窦腔,偶可蔓延至全组副鼻窦。

(三)MRI 受累窦腔出现长 T_1 长 T_2 改变。分泌物蛋白质含量在 5% 以下时,可出现短 T_1 长 T_2 改变。

二、结核性鼻窦炎

鼻窦结核 (tuberculosis of nasal sinuses) 以上颌窦较多见,主要由鼻腔和颌面部骨结核蔓延而来。病理检查鼻窦粘膜有渗出、结核性肉芽组织增生和溃疡形成。较重者可致窦壁骨质破坏,形成冷脓肿和瘻管,亦可形成死骨。临床表现主要为局部症状:鼻塞、鼻内分泌物增多、鼻衄、局部肿胀等,亦可有全身结核中毒症状,如低热、两颊潮红、食欲减退等。鼻腔检查可见灰白色粘膜溃疡和结核肉芽组织。最后确诊须依据实验室查到结核杆菌及病理组织学检查。

【X线表现】大多为一侧或双侧的全鼻窦感染。窦腔透亮度减低或软组织影增厚。大多数有窦壁骨质破坏、死骨及瘻管形成。邻近骨质呈现疏松,不同于一般化脓性感染。单纯结核感染者少见,常继发于化脓感染,故常见骨质硬化现象。

三、梅毒性鼻窦炎

梅毒性鼻窦炎 (syphilis of nasal sinus) 在我国已极少见,临床所见已属晚期。病理检查一、二期梅毒仅侵犯粘膜,三期梅毒表现为

肉芽肿病变。由于闭塞性动脉内膜炎,常可致软骨及骨破坏。开始仅侵犯鼻中隔和鼻甲,继而可侵犯鼻腔各壁及鼻窦。临床上主要为鼻塞、分泌物增多,分泌物带有血液,味臭,有鞍鼻畸形。实验室检查血清华氏、康氏反应阳性。

【影像学表现】鼻腔、鼻窦粘膜增厚,鼻中隔破坏,窦壁骨质增生硬化,窦腔密度增高,轮廓欠清晰,常难以同其他鼻窦炎鉴别。其诊断主要依据实验室检查。

四、霉菌性鼻窦炎

霉菌性鼻窦炎 (rhinomycosis) 多见于机体过度衰弱、糖尿病或长期滥用抗生素药物的病人。病变多累及单侧鼻窦,可见粘膜水肿、炎性细胞浸润。由于破坏动脉壁致动脉闭塞,故可引起粘膜坏死及骨质破坏。临床表现可有面颊部肿胀和疼痛。鼻腔检查可见鼻甲肥大,分泌物为灰白色或血性,亦可见坏死物。

【X线表现】无特异改变,可表现为鼻甲肥大、窦腔浑浊,但窦内无液体、窦壁骨质破坏、瘻管形成等。以上颌窦最易受累,蝶窦及筛窦次之,额窦则罕见,最后诊断仍需依靠实验室检查。

五、变态反应性鼻窦炎

变态反应性鼻窦炎 (rhinallergosis) 多与变态反应性鼻炎共存,本病并不少见。由于某些过敏因素致细胞的渗透性增加,使粘膜水肿、嗜酸性白细胞浸润,经常发作者可形成息肉和囊肿,有时可合并化脓菌感染。临床表现有过敏史,其特点为骤然起病,表现鼻塞、喷嚏及大量粘液性分泌物,合并感染时可有脓性分泌物。

【X线表现】X线表现多为暂时性,因窦内粘膜水肿,故窦腔呈普遍性增白或呈环绕窦周之密度较低的粘膜增厚影,鼻粘膜亦肿胀,鼻甲肥大。这些改变发生迅速,消退亦较快,用血管收缩药物后改变更明显。窦壁骨质

多正常。如合并化脓菌感染则不易鉴别。

六、气压性鼻窦炎

气压性鼻窦炎(sinus barotrauma)是大气压急剧变化时引起的鼻窦渗出性反应,见于航空、潜水等工作人员。正常人鼻窦口通畅,气压变化时不影响鼻腔内与窦内气体压力的平衡状态。但在鼻腔内有病变时(如息肉),若大气压急剧上升,则可引起窦口活瓣状阻塞,气体不易进入窦内,因而窦腔内压力突然下降形成负压,而组织内压力相对较高,结果窦粘膜小血管充血、破裂,腔内有渗液及出血,重者粘膜剥脱。一般数周后恢复,少数可继发化脓性感染。

大气压急剧上升时,病人立即感到额窦,上颌窦区麻木、剧痛,少数可在事后发病,及时处理可完全恢复。诊断必须密切结合病史。

【影像学表现】额窦及上颌窦改变相同,窦腔呈均匀性浑浊,水平投照可显示液平面,如出血严重可形成粘膜下血肿,类似半圆形囊肿影贴附窦壁,可单发或多发,巨大血肿可充满窦腔,但不引起窦腔扩张,也无骨壁改变,通常数周内吸收。CT及MRI表现基本同化脓性鼻窦炎。

鼻窦囊肿

发生于鼻窦的囊肿主要有粘膜下囊肿、粘液腺囊肿和粘液囊肿三种,其发病可能与炎症有关。此外,发生于上颌骨的齿源性囊肿和面裂囊肿,也常侵及鼻窦和鼻腔。

一、粘液囊肿

粘液囊肿(mucocele of nasal sinus)多发生于筛窦及额窦,而上颌窦、蝶窦极少发生,常为单侧发病。

【病理】一般认为系炎症或变态反应使窦口或粘液腺管口阻塞所致。窦口阻塞,粘液滞留在窦腔内形成囊肿,囊壁即为窦腔内粘膜。囊内压力随积液量逐渐增多而增加,可使窦腔膨胀变形、窦壁骨质吸收,甚至消失。因

粘液腺管口阻塞形成的囊肿,囊壁由腺管组成,故又称粘液腺囊肿。两者在临床及X线表现方面一般难以鉴别。

【临床表现】鼻窦囊肿的临床表现取决于病变的位置和大小。一般早期无症状,进展缓慢,晚期因鼻窦膨胀变大可出现局部压迫症状。筛窦囊肿,常在鼻根或内眦部形成隆起,眼球向前、外方移位,并可发生复视,以青年、中年多见;额窦囊肿则可见前额部局限隆起,眼球可向前、下、外方移位,多见于中年或老年。触压囊肿可有乒乓球样弹性感,囊肿穿刺为清亮粘液,有感染后则为咖啡色粘稠液体。

【影像学表现】

(一)X线 早期仅见鼻窦透光度减低,难以与鼻窦炎鉴别。粘液囊肿的典型改变是窦腔膨胀扩大,以窦壁薄弱部分更著,窦壁受压变薄,呈弧形薄壳状。窦腔扩大的同时,常伴有不同程度的窦间隔和窦壁骨质吸收破坏。由于窦壁变薄、吸收或破坏,窦腔透光度相对增大。

筛窦粘液囊肿,可使窦壁向眼眶及鼻腔内膨隆。骨质的吸收消失先发生在筛窦间隔,继而可影响窦壁。发生于前组筛窦者,主要侵及眼眶内侧壁纸板,而发生于后组筛窦者则可使邻近部位如蝶鞍、视神经孔、蝶骨小翼等的骨质受压吸收,易与肿瘤引起的骨质破坏相混淆,但后者很少有膨胀性改变。因额窦底部较薄弱,故额窦囊肿多凸入眼眶内,其壁薄如蛋壳,重者似骨缺损,并可压迫前、后壁,使骨质吸收。蝶窦粘液囊肿少见,早期只表现窦腔间隔消失,晚期囊肿压迫蝶窦壁可使窦腔扩大(照片27-7),常伴有骨质破坏消失,甚至可引起眼眶及颅底广泛骨质破坏。上颌窦粘液囊肿少见,X线表现窦腔一致性膨大,周壁骨质受压吸收。

(二)CT 一般不能与炎症鉴别,当粘液充盈窦腔时窦壁受压,窦腔可膨大,窦壁可有

骨质吸收。

(三)MRI 因粘液囊肿含蛋白量高,可出现长 T_2 、短 T_1 改变。

二、粘膜下囊肿

粘膜下囊肿(submucous cyst)好发于上颌窦,囊肿发生在粘膜下的疏松结缔组织内,囊壁为结缔组织而非上皮组织,囊肿内含黄色液体。囊肿一般较小,所以常无何临床症状。

【影像学表现】

(一)X线 囊肿多见于上颌窦底部或偏外侧部,呈圆形软组织密度增高影,边缘光滑清晰。多为单发,偶可多发,常是一侧发病。窦壁骨质一般无何改变。多次复查,囊肿的大小、形态常无明显变化。诊断有困难者可行造影或体层摄影。鼻窦穿刺术后偶可刺破囊肿,其内容物可经抽吸而消失。

(二)CT 囊肿表现边缘光滑圆凸,密度均匀的类半圆形肿块,基底附着于窦壁。CT值偏低,一个或数个不等。

(三)MRI T_1 WI呈等信号, T_2 WI呈高信号。

鼻窦肿瘤

鼻窦肿瘤分为良性及恶性。良性常见者有息肉、骨瘤、骨化纤维瘤及血管瘤等;恶性主要为鼻窦癌肿。

一、息肉

息肉(polyp of sinus)系因慢性炎症或变态反应,粘膜过度增生而形成的息肉样肿块。鼻腔和鼻窦内均可发生。发生于鼻窦者以上颌窦和筛窦多见,单发或多发。临床症状多有鼻塞或鼻窦炎的一般表现,发生在鼻腔者,鼻腔镜检查即可被发现。

【影像学表现】

(一)X线 鼻窦息肉多见于上颌窦的下壁或侧壁,一般为单发,呈大小不等的圆球形软组织阴影,边缘光滑。若息肉充满整个窦腔

或窦腔内有液体并存,则可见窦腔呈一致性的密度增高,生长较大者或引起窦腔膨胀性扩大,窦壁亦可发生骨质吸收破坏,类似癌肿。

鼻窦息肉多并发鼻腔内息肉,后者表现为鼻腔内软组织增厚,较大时可见鼻中隔移位、吸收及鼻腔扩大(照片27-8)。

(二)CT 窦腔内软组织球形肿块一个或数个不等。

(三)MRI T_1 WI呈等信号, T_2 WI呈高信号,出血性息肉则在 T_1 WI上可见斑片状高信号。

二、骨瘤

骨瘤(osteoma)起源于骨膜的胚胎残余组织,分为致密骨型、疏松骨型和混合型三种,以致密骨型多见。好发于额窦和筛窦,上颌窦及蝶窦少见,生长缓慢。骨瘤多无何临床症状。但发生于窦口附近者可引起窦口阻塞、引流不畅而继发感染,若生长较大亦可产生局部压迫症状,如头痛、突眼及局部骨性隆凸等。

【影像学表现】

(一)X线 于窦腔内可见圆形或分叶状骨性肿块影与窦壁相连,边缘清晰锐利。致密骨型骨瘤密度呈象牙质样增白,若属疏松骨则可见到骨小梁结构,周围有一薄层骨皮质包绕,生长缓慢,不发生恶变。

(二)CT 窦腔内骨结构的肿块影,因骨瘤的硬化型、疏松型及混合型,其密度也不一样,形态可不规则。

(三)MRI

1. 硬化型 T_1 WI、 T_2 WI均为低信号或无信号灶,与原发性骨皮质相延续无间隔。

2. 疏松型 T_1 WI呈高信号, T_2 WI呈等信号且有一低信号包壳与正常骨皮质相连续。

3. 混合型 同时具有以上两型的信号特点。

三、骨化纤维瘤

骨化纤维瘤(ossifying fibroma)起源于纤维组织,肿瘤内可有程度不一的钙化成骨,故称骨化纤维瘤。鼻腔和鼻窦均可被累及,以筛窦为多见,往往开始在一个窦腔而慢慢扩展至多个窦腔。极少数也有恶变成肉瘤者,多发生于儿童和青年,青春期后有自行停止生长的趋势。临床表现主要为肿瘤所致的鼻塞和局部压迫症状,肿瘤较大时,可致颜面部畸形、眼球移位等。

【影像学表现】

(一)X线 早期肿瘤局限于窦腔或鼻腔内,肿瘤进一步生长可引起鼻腔扩大及鼻中隔移位,在窦腔内则可引起窦腔扩大。依据肿瘤组织内钙化的程度和范围,肿瘤密度可有较大差异,若肿瘤仅为纤维组织,则表现类似息肉或粘液囊肿;若肿块钙化较淡,分布较均匀,则呈磨玻璃样密度;若钙化不匀则可呈斑状或网状致密影;钙化浓而均匀者,其密度可呈象牙样增白,窦腔消失,骨体增大(照片 27-9),类似骨纤维异常增殖症。

(二)CT 肿块境界清楚,其内可见高密度的钙化或骨化影。

(三)MRI 肿瘤的纤维化部分信号较低,囊变部分的信号强度因含蛋白浓度不同而不同,肿瘤包壳可为造影剂增强,应属瘤组织而非反应性骨增生。

四、血管瘤

血管瘤(angioloma)实质为血管组织的先天发育异常。主要起源于鼻腔和鼻窦内粘膜组织,少数来自骨壁,鼻窦内血管瘤以上颌窦、筛窦最多见。青壮年多见,主要症状为鼻塞和顽固而屡发的鼻衄,窦腔穿刺可有血液流出。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤较小时,在鼻窦或鼻腔内可见软组织增厚或肿块影,类似息肉或囊肿,肿瘤逐渐长大,可使窦腔致密、扩大,窦壁可有骨质吸收破坏。起源于骨内的血管瘤可

与疏松型骨瘤相似,其特征为纤细的放射状骨针向中心辐辏呈车轮状。

(二)CT 平扫为软组织密度影,有明显的强化,一般呈均一性强化。

(三)MRI T_1WI 和 T_2WI 均为高信号区,血管丰富者瘤内可有点状或短条状的低信号区。

五、癌肿

癌肿起源于鼻窦或鼻腔粘膜上皮,大多数为鳞状上皮癌,少数为腺癌。鼻窦癌肿以上颌窦多见,筛窦次之,蝶窦与额窦少见。多见于老年或中年,主要症状为面部肿胀、麻木或顽固性疼痛等。鼻窦癌肿无特征性X线表现,因常合并鼻窦炎症,故难以与单纯性鼻窦炎鉴别,其诊断应密切结合临床及活组织检查。

【影像学表现】

(一)X线

1. 上颌窦癌 癌肿早期未侵及窦壁时,窦腔内可见不规则软组织肿块影,如合并炎症则呈均匀性密度增高影。肿瘤增大可引起窦壁骨质破坏,多先破坏内侧壁,侵入鼻腔,形成不规则软组织肿块影。亦可先破坏外底壁、眶底及前壁。窦顶壁破坏表现为眶下缘及眶底的骨质缺损,眶下孔消失;前壁受侵则表现为面部软组织肿胀,以侧位片或应用体层片显示为佳;齿槽骨或硬腭破坏多示外底壁受侵破坏。摄咬合片常可清楚地显示齿槽骨或硬腭的局限骨质破坏。窦壁的骨质改变是诊断上颌窦癌的重要征象,因此应仔细观察窦壁骨质情况,摄片要求应使骨结构显示清楚。为显示窦腔诸壁,常须采取多种投照位置,要注意两侧对比。

2. 筛窦癌 筛窦密度增加,筛窦间隔及眶内壁骨板破坏,此种改变有时须借助于体层摄影确定。此外,鼻腔中可见有软组织肿块影。

(二)CT 窦腔内可见软组织密度肿块

影,肿瘤内可有坏死液化形成的低密度区,瘤组织可轻度强化,骨质可见侵蚀破坏,形态不规则。

(三)MRI 肿瘤呈混杂信号,可见到明显的骨质破坏。

六、恶性肉芽肿

恶性肉芽肿(malignant granuloma)又称坏死性肉芽肿,原因不明,大多数人倾向于变态反应学说及肿瘤学说。

病理检查分为局部型(Stewart型)与全身型(Wegener型)。前者表现为以淋巴细胞浸润为主的非特异性肉芽组织和坏死,主要侵犯鼻腔、鼻窦和咽部等;后者则以多核巨细胞及小动脉炎改变为主,累及肺、肾、肝、脾、肠及淋巴结等全身内脏器官,亦可侵犯鼻、眼

眶、耳等处。

本病可发生于任何年龄,但以青壮年多见,男多于女。局部型主要表现为口腔及咽部软组织肿胀、溃烂,溃疡面有肉芽增生,腐臭,易出血。晚期可侵犯鼻中隔、鼻骨、上颌及眼眶,引起面部畸形、突眼、视力异常等。全身型以脾大、肺炎、肾炎、关节炎及全身出血斑为主要症状。

【X线表现】病变常近中线,亦有双侧受侵者。早期表现颇似鼻窦炎,显示鼻腔软组织肿胀,窦腔密度增高,但水平方向投照无液气面。晚期则见鼻中隔、上颌窦骨质破坏,诊断须靠活组织检查确定。

(李文华 夏宝枢)

第三节 眶部病变

概 述

眶部影像学检查可显示眶骨及眶周不同部位的病变,还可对眼球突出的原因作出鉴别诊断,并能明确病变的位置、范围与性质。另外,对引起视神经病变的某些原因和确定眶骨的先天畸形等,都具有极大的帮助。

对眶部病变进行影像分析时应注意:①眶部软组织疾病早期可不出现眶骨改变,故X线平片检查阴性并不能除外有病变存在,可进一步作CT、MRI或造影检查,以求早期确诊,因出现眶骨骨质改变时,多已属晚期。②眶部X线平片显示的征象,对病变的定位帮助较大,若定位诊断有困难,应密切结合临床表现和其他影像学检查加以分析。③眶部与周围鼻窦、颅脑有密切关系,病变可以相互影响,某些全身性疾病亦可出现眶部改变,故对影像学表现应作全面考虑。

一、影像学检查方法

对眶部病变的影像检查方法主要包括以

下内容:

(一)X线检查 为查明眶骨、眶内和眶周的病变,需行X线检查。眶部X线检查常以平片为主,必要时可做体层摄片和造影检查。

1. 平片 眶部摄片的常规位置有正位、侧位和斜位。

(1)正位 为鼻颧后前 23° 位,即柯(Caldwell)氏位。岩骨嵴投影恰好避开眼眶而位于眶下,使眶部诸骨的结构得以清晰显示,对额窦、前组筛窦显示亦较理想。

(2)侧位 适用于观察诸如金属异物、眶部病变的深度,以及与蝶鞍的关系等。

(3)斜位(视神经孔位) 主要用以显示两侧视神经孔。

2. 体层摄片 平片不易确诊时可辅以体层摄片,一般多用正位及侧位,必要时亦可取视神经孔位,应两侧对比观察。

3. 造影检查 早期眶部肿瘤,眶骨常无改变,平片及体层摄片均可无阳性发现。造影

检查如球后造影、血管造影及泪囊造影等,在一定程度上有助于肿瘤的定位与定性。但眶部造影检查比较复杂。

随着 CT 及 MRI 的临床应用,眶部病变的造影检查已很少应用。

(二)CT 检查 眶部 CT 检查多采用薄层或重叠扫描技术,一般进行两个位置的扫描,即横轴位及冠状位,适当辅以矢状面重建。

1. 横轴位扫描 病人仰卧,头后仰。扫描平面与听眦线向足侧成 $0\sim 15^\circ$ 角。一般用 5mm 层厚自眶顶向眶底或自眶底向眶顶连续扫描 6~10 层。必要时层厚减薄,用 2mm 或 1mm 层厚。

2. 冠状位扫描 病人仰卧或俯卧,使头的矢状面与床面中线一致,两侧眶耳线与扫描基线接近垂直,自外耳道前 4.0cm 向前作连续扫描,层厚同上。

3. 增强扫描 眶部为 CT 成像的高对比区,平扫多能清楚显示眶内结构,对血管性病变及肿瘤病变的进一步定性,可给予造影剂增强扫描。

4. 图像处理 根据观察眶骨病变抑或观察眶内病变,要分别调整窗宽与窗位以达到所需要的骨窗或软组织窗,以利更好地观察病变。螺旋 CT 的应用使图像的三维重建成为现实,更有利于对眶部病变的立体观察。

(三)MRI 检查 MRI 检查的软组织对比好,可行多方位、多层面成像,主要用于眶内病变累及眶骨时的进一步定位、定性诊断。

1. 扫描位置 病人仰卧,下颌略收,眶部对准表面线圈中心。一般进行眶轴位、冠状位及矢状位扫描成像。

2. 常用扫描序列及参数 自旋回波序列为基本检查序列,必要时 T_1 加权、 T_2 加权及质子密度加权像均要行多方向成像。常规使用的扫描参数: T_1 加权 TR 500/TE 20~28ms,4 次收集信号; T_2 加权 TR 1 500~

2 000/TE 56ms,2 次收集信号。矩阵至少用 256×128 。若需观察组织间 T_1 值的不同,可使用翻转恢复序列,所用参数为 TR 1 000/TE 28~56ms,恢复间隔 0.4s。

3. 层厚 宜尽量选用薄层扫描,最好无间隔。层厚多用 4mm 或更薄,取 9~12 层。眼眶表面线圈可大大提高信噪比,以补偿因薄层扫描所致的信噪比下降。

4. 观察野 一般为 12~16cm,小观察野可提高空间分辨力,而不增加扫描时间。

二、正常影像解剖

(一)眶部 X 线解剖

1. 眶骨由额、筛、蝶、上颌、颧等骨组成。在成人眶部正位片,眼眶轮廓为稍呈椭圆的四方形,婴儿眼眶趋向圆形,双侧对称。眶内密度两侧相等,透光度略较鼻窦为低。

2. 眶顶壁 由额骨眶板与蝶骨小翼组成。眶顶壁亦即前颅凹底。眶外上缘处有一向上凹的新月状浅窝,即泪腺窝,凹窝之上界为泪腺窝的顶壁,下界为眶缘,通常双侧对称。眶上缘中、内 1/3 交界处有一孔,为眶上孔或眶上切迹,眶上动脉及眶上神经由此穿出,该切迹多不易显示。

3. 眶下壁 眶下壁即上颌窦顶壁,由颧骨、上颌骨和腭骨眶板组成。此壁很薄,故上颌窦肿瘤极易侵入眶内。眶下缘较厚,正位片投影致密,边缘清晰。在眶下缘中部下方可见眶下孔,眶下神经由此穿出。

4. 眶内壁 其前部由上颌骨额突及泪骨组成,后部主要为筛骨纸样板与蝶骨体。筛窦与眼眶仅以菲薄的纸样骨板相隔,为眶壁最薄弱处。在眼眶正位片,前泪嵴与后组筛窦投影重叠,筛窦壁依气房略呈波浪状,前泪嵴多平直斜向外下。

5. 眶外壁 前方眶缘部由额骨颧突和颧骨额突组成,相接处为颧额缝,此处较其他眶缘为厚,故投影致密。深部由蝶骨大翼组成,由前外斜向后内,其切线之投影即无名

线。

6. 眶尖 眶尖大部由蝶骨组成,有眶上裂作为眶顶壁和眶外缘的分界,有眶下裂作为眶下壁与眶外壁的分界。

7. 眶上裂 呈长三角形,上方为蝶骨小翼,下方为蝶骨大翼,两侧并不完全对称,观察眶上裂时,应注意有无骨质改变。

8. 眶下裂 又称蝶上颌裂,为蝶骨大翼下缘与上颌骨眶突间之裂隙,常规正、侧位均不能显示,在 X 线球管向头侧倾斜 20° 的后前位片上可显示出来。

9. 视神经孔 在视神经孔位片上,位于眼眶外下象限,其形态常有个体差异,大多呈卵圆形或圆形,两侧基本对称,但变异也较多。我国正常人视神经孔内径之平均值左侧为 4.9mm × 5.2mm,右侧为 4.8mm × 5.3mm。投照角度不正时,亦可造成大小的差异。

(二)眶部 CT 解剖

1. 眶壁 眶上下壁在横断面检查中显示不佳。外侧壁最厚,显示为一粗条状致密影,内侧壁显示为线样致密影。眶内外壁在眶尖会合,构成一尖端向后的眶锥,在眶锥尖端常可见视神经管及眶上裂通往中颅凹。在眼眶横断面上,可清楚地显示其毗邻关系:内侧为筛窦、鼻腔和蝶窦,下侧为上颌窦,后外侧为中颅凹,外侧为颞窝。

2. 眼球 眼球占据眶窝前部,前后径占眶长径的 50%~55%。眼壁(亦称眼环)表现为厚度均一、中等均匀密度的连续环形影。玻璃体位于眼环内、晶状体后方,呈均匀低密度影,CT 值为 4~8Hu。晶状体位于玻璃体和前后房之间,正常与睫状体缘相接,呈双凸透镜状高密度影,CT 值约 90Hu,为眼器中密度最高者。

3. 眼外肌 包括内、外、上、下直肌,上、下斜肌及上睑提肌。前端附着在巩膜,向后伸至眶尖,构成一锥形,又称肌锥。内外直肌在

横断面及冠状面均易显示。上直肌最长,在近眶顶层面显示。近眶底可见下直肌。高分辨力 CT 可显示上、下斜肌。

4. 视神经 自眼后极向眶尖走行,呈均匀等密度的条状软组织密度影,有时可见有迂曲,CT 值约 40Hu。在横断面常不能将其全部平行于扫描平面,在冠状面则于眼后层面呈圆形软组织密度影。

5. 眶内脂肪 散布在眶内,充填眶内间隙,呈均一低密度,CT 值约 -100Hu,与眶内其他结构形成天然对比。

6. 泪腺 横断面易于显示,呈圆形或楔形软组织密度影,宽 4~5mm,位于额骨颧突内面的泪腺窝内,在眼眶的前外上方,由外直肌将其与眼球分开。

(三)眶部 MRI 解剖

1. 眶壁 由于皮质骨在 T₁ 和 T₂ 加权像均呈低信号,且眶壁旁的额窦、筛窦和上颌窦内的气体呈低信号,因而 MRI 对显示眶壁的轮廓和形态远不如 CT 敏感和准确,但眶骨骨髓内因含有脂肪,在 T₁ 加权像呈高信号,在 T₂ 加权像呈中等信号。

2. 眼球 眼壁在 T₁ 和 T₂ 加权像均略呈低信号。玻璃体在 T₁ 加权像,其信号与脑脊液相似,随 TE、TR 时间的延长,其信号强度也明显增加。晶状体皮质部在 T₁ 和 T₂ 加权像呈中等信号,核部在 T₁ 和 T₂ 加权像均呈低信号。

3. 眼外肌 在 T₁ 加权像呈中等信号强度,在 T₂ 加权像呈低信号,与骨骼肌信号一致。

4. 视神经 视神经周围因有高信号脂肪组织的衬托,在 T₁ 和 T₂ 加权像均可清楚显示,呈中等信号。由于 MRI 没有骨骼伪影,对管内段及颅内段视神经也能清楚显示。

5. 眶内脂肪 由于脂肪为短 T₁ 和中等 T₂,因此在 T₁ 和 T₂ 加权图像均呈高信号。

6. 泪腺 其信号强度较眶内脂肪弱而

混杂,其内可见被脂肪分隔的腺小叶,在横轴位及冠状位 T₁ 加权像显示清楚。

眶骨感染

眶骨感染包括眶骨骨膜炎和骨髓炎。感染可来自身体其他部位的感染病灶,或为副鼻窦炎、眼睑及泪囊部等邻近部位炎症的蔓延,亦可经外伤创口直接感染。大多由化脓性细菌引起,少数也可由结核或梅毒引起。其病理改变和临床表现与其他部位骨感染雷同。

【影像学表现】

(一)X线 眶骨骨膜炎或骨髓炎早期常无骨质改变。急性眶骨骨髓炎,眶骨可出现不规则骨质吸收与破坏,边缘呈虫噬状,偶见密度较高的细小死骨。至慢性期,在骨质破坏的基础上,眶骨则显致密硬化。形成眶内脓肿后,眶内软组织密度较健侧增高,但眼眶一般不扩大。如病变发生于婴幼儿期,则常影响眼眶发育而变形。

眼眶深部慢性骨髓炎引起的骨质增生硬化,其X线表现与眶周脑膜瘤相似。前者骨质硬化一般多伴有程度不等的吸收破坏,病变边缘较模糊,结合炎症史,不难鉴别。

(二)CT 对显示骨膜增厚和骨质破坏远较X线平片敏感。眶骨骨膜炎可见骨膜增厚,边界欠清。急性眶骨骨髓炎表现为虫噬样骨质破坏,继而出现骨质破坏和增生并存,眶壁骨质边缘不规则,偶见高密度点片状死骨。伴发骨膜下脓肿时,脓肿区域呈略低密度影。增强扫描可使掀起的骨膜强化,勾划出脓肿的轮廓。

眶内囊肿

皮样囊肿(dermoid)属胚胎性囊肿,是与眶骨关系最密切且常见的眶内囊肿。好发于颅缝周围,故多见于眶之外上方和内上方,少数可起自额骨板障而向眶内生长。囊肿多发生于骨膜下,呈膨胀性生长,形成大小不一的

球形肿块,个别可呈哑铃状压迫邻近骨质。囊肿内含皮脂性分泌物,少数含有毛发。

皮样囊肿在婴儿期即已存在,于幼儿至青春期发展较快。由于囊肿生长缓慢,故主要表现为眼球突出和偏位,于眶缘处可见表面光滑、微具弹性并与骨壁相连之肿块。

【影像学表现】

(一)X线 由于皮样囊肿系在骨膜下生长,可使局部骨质产生压迫性改变,表现为具有硬化边缘的凹窝或断续骨破坏,边缘锐利规整,大多位于眶外侧壁或眶缘。囊肿本身较致密,很少发生钙化。发生于额骨板障内的皮样囊肿,可使板障增宽,内、外骨板变薄且可膨出。如表皮样囊肿或皮样囊肿发生于眶内,则眼眶可呈普遍性扩大。

(二)CT 皮样囊肿表现为边缘清楚的囊性肿块,呈均匀低密度或混杂密度,CT值多为负值,增强扫描囊肿无强化,可与囊肿性病变更鉴别。邻近眶壁的较大囊肿可使局部眶骨骨质受压呈光滑锐利的弧形压迹。

(三)MRI 由于皮样囊肿内含有皮脂性分泌物,故在 T₁ 加权像呈圆形或不规则形边缘锐利的高信号区。囊肿较大时,可清楚地显示邻近眶内结构被推移的情况。

眶内肿瘤

眶内肿瘤大多原发于眶内组织,少数可由颅内眶周侵入,肿瘤也可来自远处的转移。按其发生部位大致可分为眼睑及眼球表面肿瘤、泪器肿瘤、眼球内肿瘤和眼眶肿瘤四组。一般说来,眶内肿瘤以良性多见,良恶性比例约为3:2。下面介绍几种常见的眶内肿瘤。

一、血管瘤

血管瘤(angioloma)绝大多数为良性,以海绵状血管瘤最为常见,具有占位和缓慢生长的特点。早期多原发于肌锥内,可向外扩展至眶之内上方和颞侧下方,形成局限性包块。肿瘤具有完整被膜,有时可发生出血、囊性变

和血栓形成,晚期可出现纤维化和钙化。

血管瘤发病年龄较轻,往往于儿童或青春期即出现症状。肿瘤向外生长,可使眼球逐渐向正前方突出,伴有眼球偏位和运动受限,当压迫颈静脉或低头时,突眼程度可增加。于眶缘深处,可触及边缘光滑具有弹性的肿块,有时有波动感或杂音,眼底常出现受压改变,对视力的影响发展较缓慢。

【影像学表现】

(一)X线 血管瘤体积较大,但未发生骨质改变时,仅表现为患侧眶内密度增加,偶有软组织块影超出眶外。肿瘤生长过大,眶窝也可出现程度不同的一致性扩大。眶窝明显扩大者,常同时伴有视神经孔和眶上裂扩大。少数病人眶内可见淡漠斑状钙化影。

眼眶空气、碘水造影和体层摄片,可较好地显示肿块的大小和位置。眼眶静脉造影可显示眼上静脉受肿块推移。颈内动脉造影可进一步了解病变范围,有时可显示眼动脉增粗和移位,眶内常有丰富的病理血管。

(二)CT 平扫显示圆形、类圆形或分叶状边界清楚的肿块,多呈略高密度或不均匀密度,有静脉石形成时可显示圆形钙化灶,增强扫描后肿瘤明显强化,肿瘤较大压迫眶骨可有弧形压迹,但无骨质破坏。

(三)MRI 在 T_1 加权像与眼肌呈等信号,与眶内脂肪相比呈低信号,在 T_2 加权像上肿瘤呈高信号,Gd-DTPA 增强后肿瘤明显强化。

二、视神经胶质瘤

视神经胶质瘤(optic glioma)系起源于神经胶质成分的原发性视神经肿瘤,绝大多数为良性,少数亦可恶变。

病理检查多为星形细胞胶质瘤,少数为少枝胶质细胞瘤。多为单侧发病,病程缓慢,好发于视神经附近,常向眶内或颅内发展。肿瘤很少侵及眼球,但可累及视交叉、视束,甚至可向蝶鞍延伸而侵入第三脑室。

该肿瘤常见于15岁以下儿童,随着肿瘤发展增大,眼球渐向正前方突出,但很少发生眼球运动障碍和疼痛,一般无眶内肿块触及。肿瘤可向颅内发展,患侧出现视力障碍,继而可发生视神经萎缩或乳头水肿,甚至伴有头痛、呕吐等。

【影像学表现】

(一)X线 由于病变好发于视神经近端,故除具有眶内肿瘤的一般改变外,常可引起视神经孔增大。肿瘤如向颅内发展,则可引起眶尖部骨质吸收,视交叉沟加深,蝶鞍呈葫芦状或“J”字形。

(二)CT 肿瘤多沿视神经呈均匀等密度纺锤形增粗,边界清楚。若向后累及视神经管则可致视神经管扩大,增强扫描肿瘤可均匀或不均匀强化。

(三)MRI 在 T_1 加权像,肿瘤与脑白质相比呈等信号, T_2 加权像呈高信号,肿瘤较大可沿视神经管进入颅内,MRI 显示病变范围明显优于CT。Gd-DTPA 增强后肿瘤强化。

三、脑膜瘤

眶内脑膜瘤(meningioma)有原发性和继发性两种。原发性眶内脑膜瘤系最常见的颅外脑膜瘤,起源于硬脑膜或蛛网膜的内皮细胞,故又称蛛网膜纤维母细胞瘤或硬膜内皮细胞瘤。继发性眶内脑膜瘤为起源于前、中颅凹的脑膜瘤,经颅底孔、颅底裂或骨壁直接扩展至眶内。本病多为良性,生长缓慢,少数可恶变。恶变后发展迅速。根据组织形态,可将其分为内皮细胞型、成纤维细胞型和砂粒型等。前者恶性程度较高,后者常出现钙化。

病人平均年龄在30岁以上,以眼球突出为主要症状,多偏向一侧,继而可出现视力障碍,眼底可出现视神经萎缩和视乳头水肿。肿瘤侵犯眶内神经,常引起头痛和眼球运动障碍。

【影像学表现】

(一)X线 肿瘤的起源部位不同,X线表现也不一样。视神经孔处脑膜瘤可较早出现视神经孔扩大,偶可显示环形钙化影。起源于视神经管前段者,其X线表现与其他肌锥内肿瘤相同。病变早期平片常无明显改变,肿瘤生长较大时,可引起眶窝扩大。起源于硬膜外的眶内脑膜瘤,于肿瘤处平片常显示骨质密度均匀性增高,甚至形成一致密块状影,边界常较清楚。如骨质增生发生于脑膜瘤之好发部位,如蝶骨嵴,则对诊断较有帮助。若不出现骨质增生也不能排除脑膜瘤,而骨质增生也并非脑膜瘤所特有。眶内脑膜瘤需与骨瘤相鉴别,骨瘤边界清楚,密度高,而脑膜瘤多呈扁平状,界限不似骨瘤清楚,密度亦较低。与骨纤维异常增殖症的鉴别在于后者病变范围较广泛,常杂有囊状透光区。

(二)CT 多数脑膜瘤平扫为均匀的略高密度肿块,肿瘤钙化发生率约为15%,起源于视神经鞘膜的脑膜瘤,可致视神经呈纺锤形增粗,边界清楚,眶尖部骨质增厚、硬化。蝶骨嵴较大的脑膜瘤压近眶骨,可使眼眶变形。增强扫描,肿瘤多发生明显均匀强化,少数病例可呈环形强化。

(三)MRI 肿瘤在 T_1 加权像与脑白质相比呈低信号,在 T_2 加权像呈略低信号。与眶内脂肪相比,则在 T_1 和 T_2 加权像均呈低信号。Gd-DTPA增强后,肿瘤呈均一强化。

四、神经鞘瘤

神经鞘瘤(neurolimmoma)是起源于神经鞘的许旺(Schwann)膜的良性肿瘤,可发生于眶内任何部位,但以眶上部和肌锥内多见。瘤体被有完整包膜,质硬而富有弹性。肿瘤可发生于任何年龄,以中年多见,生长缓慢,病程可长达数年。随着瘤体的增大,可逐渐出现眼球突出、眼球活动受限、眼睑下垂和视力障碍等症状,有时可于眶缘部扪及表面光滑而微具弹性之肿块。少数可恶性变而迅速发展。

【影像学表现】

(一)X线 眼眶可出现一致性扩大,若肿块位于眶上部,则眼眶显示局部扩大。肿块在眶下部生长者,常可向上颌窦扩展。一般不引起视神经孔扩大。

(二)CT 平扫肿瘤呈均匀等密度,边缘光滑,少有钙化,较大瘤体压迫骨质可引起眶骨变形,增强扫描呈均匀强化,若瘤体内出现不强化低密度区,则提示肿瘤囊变。

(三)MRI 与眼肌相比,肿瘤在 T_1 加权像呈等信号或略低信号,在 T_2 加权像呈高信号,当肿瘤有囊变时,囊变区为水样信号。

本病与脑膜瘤、血管瘤和视神经胶质瘤在影像学表现上有相似之处,鉴别诊断见表27-1。

表 27-1 眶内肿瘤的鉴别诊断

鉴别要点	神经鞘瘤	眶内脑膜瘤	血管瘤	视神经胶质瘤
年龄、性别	中年多见	中年以上,女性多见	青壮年多见	多见于15岁以下儿童
眼部症状	突眼向前或偏斜,早期运动障碍	突眼先于视力障碍,偏位多见,早、中期出现运动障碍	突眼多向正前方,后期视力不同程度下降,晚期运动障碍	突眼向正前方,视力下降早于突眼,眼球运动长期不受累
眶窝扩大	多为普遍性扩大,部分伴有局部扩大	一般无改变,晚期可出现普遍性扩大	普遍性扩大常见	晚期只有轻度扩大

(续表)

鉴别要点	神经鞘瘤	眶内脑膜瘤	血管瘤	视神经胶质瘤
眶壁骨质	局部骨质可出现吸收破坏	可伴有骨质增生和破坏,少数也可为局限性改变	扩大后可压迫骨质变薄、吸收	晚期可有眶尖骨破坏
眶内钙化	无	肿瘤内常有环形或颗粒状钙化	偶见淡漠斑片状或多囊状钙化	无
视神经孔	多无改变	原发管内者,早期即有扩大	生长较大时可扩大	早期扩大为其特征
CT表现	平扫为均匀密度肿块,可均匀强化	平扫为略高密度肿块,多有明显强化	边界清楚肿块,可明显均匀强化	视神经纺锤形增粗,视神经孔多扩大
MRI表现	T ₁ 加权像呈等信号, T ₂ 加权像呈高信号	Gd-DTPA增强后,呈明显强化	Gd-DTPA增强后,呈均一强化	视神经增粗,多示瘤体沿视神经管入颅内

五、泪腺肿瘤

泪腺肿瘤(tumor of lacrimal gland)系起源于泪腺或副泪腺上皮组织的眶内肿瘤,90%为泪腺混合瘤,其余为上皮瘤和腺癌。混合瘤属良性肿瘤,有包膜,生长缓慢,少数也可恶变,故有人称其为多型性腺瘤、腺癌。病理变化特殊,其实质为上皮细胞聚集而成的不规则条块,间质内含有粘液、纤维及软骨组织,有时并可见骨组织。腺癌呈浸润型生长,故肿块和眶缘多有粘连。

泪腺混合瘤生长缓慢,病程可在5年以上。因肿瘤多发生于眶外上部泪腺窝内,于眶外上缘内泪腺窝附近常可触及一质硬肿块。

【影像学表现】

(一)X线 病变早期泪腺窝处骨质改变轻微,常需双侧对比才能察觉。肿瘤继续生长,可使眶骨外上缘泪腺窝处出现压迹,局部骨质呈一凹窝。泪腺混合瘤生长缓慢,可刺激局部骨质发生增生硬化,出现光滑锐利的弧形或分叶状致密边缘(照片27-10)。肿瘤继续增大,可使眶内软组织密度增高和眶窝普遍性扩大,以泪腺窝处局部受压扩大尤为显著,在眶窝外上方可出现钙斑影,但泪腺囊肿

之钙化率较肿瘤为高,囊壁钙化可呈蛋壳状(照片27-11)。泪腺癌除引起泪腺窝轻度扩大之外,多伴有虫噬状骨质破坏。

(二)CT 肿瘤位于特定的泪腺窝部位,平扫呈密度均匀的结节状肿块,边界清楚,增强扫描呈均匀强化,累及骨质可使泪腺窝扩大变形,以冠状位扫描显示为佳。当肿瘤为恶性时,可显示眶骨破坏。

(三)MRI 显示泪腺窝内结节状软组织肿块,在T₁加权像与眼肌等信号,在T₂加权像呈高信号,Gd-DTPA增强后呈中等度强化。

六、视网膜母细胞瘤

视网膜母细胞瘤(retinoblastoma),为起源于视网膜原始细胞的恶性肿瘤。病人多在5岁以下,10%~30%的病例累及双眼,两侧可同时发生,或间隔数年先后出现。本病有遗传倾向。

肿瘤细胞围绕血管生长,呈菊花状,故被称为“假性菊花”。肿瘤细胞生长迅速,由于血液供应不足,早期即有退行性变或坏死,并有脂肪或钙质沉着,肿瘤之钙化率可高达80%~90%。肿瘤早期多位于眼球后极下方视网

膜,可向玻璃体内生长,引起视网膜脱离和继发性青光眼。肿瘤也可沿视神经向球后及颅内扩展,晚期瘤细胞可通过淋巴和血运而向全身转移。

临床经过可分为四期:①眼内生长期:视力减退或丧失,瞳孔区内可见黄光反射,酷似猫眼;②青光眼期:患眼胀痛,因肿瘤长大引起眼压增高所致;③眼外增殖期:肿瘤发展至一定程度,可穿透巩膜到达球外,而致眼球突出,此时肿瘤还可向颅内蔓延;④全身转移期:淋巴转移最初侵犯耳前及颌下淋巴结,血运转移多侵犯远处骨骼。

【影像学表现】

(一)X线 眶内可出现细砂粒状钙化阴影,若在婴幼儿病人发现有钙化存在,则对诊断视网膜母细胞瘤有很大帮助。视网膜母细胞瘤病理切片钙化率虽高,但X线平片钙化率仅5%~10%,这与瘤体内钙化较淡,且和

颅骨重叠有关。另一检查重点为视神经孔,如有增大常提示肿瘤已蔓延至颅内,不适于行眼球摘除。但若视神经孔无明显扩大,也不能除外肿瘤侵犯视神经和向颅内蔓延,眶内软组织密度增高,眼眶可出现轻度扩大。

(二)CT 由于CT对钙化检出率高,故为视网膜母细胞瘤首选检查方法。平扫可对较小肿瘤显示出斑点状钙化,肿瘤生长较大时可出现斑片状钙化,瘤体可充满整个眼眶,肿瘤也可双侧同时发生(照片27-12)。若通过视神经孔进入颅内,则可见视神经管扩大。

(三)MRI 肿瘤在T₁加权像呈低、等混合信号,T₂加权像呈高、低混合信号,低信号区提示为钙化。在显示肿瘤钙化方面不及CT敏感,但在显示肿瘤蔓延、侵及颅内组织等,明显优于CT。

(李文华 夏宝枢)

第四节 颌骨病变

概 述

一、颌骨的发育

在胚胎发育中,第一鳃弓分为上颌突和下颌突,在二者之间形成原口凹,其背侧正中有额鼻突。

在胚胎第三周时,额鼻突两旁出现嗅凹,使额鼻突分为侧鼻突和中鼻突,中鼻突向下又发展形成球状突。球状突与向中央发展的上颌突相融合,形成上颌。中鼻突的两个球状突向后发展,形成腭的前部。上颌突的内面是腭突,在相当于侧切牙斜向切牙孔处与球状突相融合,两则腭突在相当腭中缝处融合,并与鼻中隔下缘相融合,逐渐将口腔与鼻腔分开。

下颌骨由下颌突衍化发育而成。在胎儿期左右各一,生后不久即在正中矢状面联合,

形成下颌联合。下颌体与下颌支之间形成钝角,该角随年龄而异,初生时几为平角,壮年时近于直角,老年时又回至钝角。此与牙齿的生长脱落有密切关系。

在胚胎发育过程中,各面突融合不良即可发生唇裂、腭裂、颌裂、面裂等畸形。各面突融合处残留的上皮,以后可形成囊肿,如切牙管囊肿、球状上颌囊肿等。

二、正常影像解剖

(一)上颌骨 由体部、额突、颧突、齿槽突及腭突组成。额突、颧突分别与额骨和颧骨相接,腭突呈板状,两侧腭突在中线连接并与其后的腭骨水平部连接构成硬腭。上颌窦位于体部中心,窦底部与上颌齿槽突相邻,其间骨壁较薄,上颌第二前磨牙,第一、二磨牙的根尖与上颌窦下壁间距离很近,有时牙根与上颌窦粘膜间可无骨壁。由于牙齿与上颌窦

解剖关系密切,齿源性感染、齿源性囊肿均可涉及上颌窦,有时在拔牙或摘除断根时,可穿通至上颌窦或将牙根推入上颌窦。体部分前、后、上、内四面,上面为眶面,构成眶底之一部。前面与上面交界处为眶下缘,其下方0.5cm内有眶下孔,眶下孔下方有尖牙凹。后面稍凸,呈球面,与前面之间有颧突和向第一磨牙延伸的颧骨槽嵴。上颌构成鼻腔侧壁。上颌的鼻面、眶面、上颌窦、齿槽突、腭等处,均为薄弱区,容易发生骨折。

(二)下颌骨 下颌骨分为水平部分的下颌体和垂直部分的下颌支。下颌体下缘与下颌支后缘连接处构成一钝角,为下颌角。下颌体之上缘又称齿槽突,其内、外骨壁均由致密而较厚的硬骨质构成,相当尖牙齿根处特别隆起,称为尖牙隆突。在下颌联合处前面下方的三角区为颧隆凸,三角区底部微凹,其两侧各有一凸起处为颧结节。相当于第二前磨牙下方体部外面有颧孔。自颧结节经颧孔之下,斜向后上方,到达体、支连接处与下颌支前缘之骨嵴为外斜线,系下唇方肌和三角肌附着处。在下颌联合处内面中央有小棘名颧棘,自颧棘斜向后上方至磨牙根部,和支颌支前缘的骨嵴,为内斜线或颌舌骨嵴,系颌舌骨肌附着处。下颌支向上终止于髁状突和喙突,两突之间为下颌切迹。其内面相当于下颌磨牙水平有一孔为下颌孔,系下颌管的起始部。该管自下颌孔向前下至下颌骨体部呈水平向前直达颧孔,有下齿槽动、静脉和下齿槽神经通过。

颧孔位于前磨牙之下,呈一圆形透光影;下颌孔在下颌支上部,呈一圆形透光影,下颌管自下颌孔经磨牙根部终于颧孔,呈一长条状透光影。下颌管在下颌体内的位置变异较大,在拔除下颌第三磨牙时,明确下颌管的确切位置非常重要。外斜线呈一致密条状影,颌舌骨嵴亦呈一致密条状影,有时可重叠于磨牙根部。颧结节在两中央切牙之下,呈致密的

环状影。颧棘呈致密条状影,有时变异亦较大,可与下颌切牙部重叠。

颌骨感染

一、齿源性骨髓炎

颌骨感染以齿源性感染为最常见,常并发于急性化脓性牙周膜炎或慢性牙周膜炎的急性发作。病原菌多为链球菌、葡萄球菌或其他球菌。在很多情况下,颌骨骨髓炎多为混合感染,但主要为链球菌感染。

齿源性骨髓炎(dentinogenic osteomyelitis)的发病率,下颌远较上颌为多,为2~9:1。这是由于下颌磨牙常患龋齿,容易发生牙周膜炎而导致齿源性感染。另外,下颌阻生智齿也是主要的潜在致病因素。

【病理】在急性化脓性牙周膜炎的基础上,炎症向周围扩散,最初在骨组织内形成渗出物,然后脓液沿骨内血管和神经通过的小管、哈氏管,或通过溶解组织的方式扩散,可发生多数大小不等的脓性浸润灶、脓性坏死灶和死骨。脓液亦可流至骨膜下形成骨膜下脓肿,破溃后可形成弥漫性脂肪蜂窝织炎。

【临床表现】当急性化脓性牙周膜炎扩展到齿槽突致齿槽突骨髓炎时,常有剧烈牙痛,先局限在龋齿处,以后扩展至多个牙齿区,局部有叩痛、牙龈肿胀、牙齿松动,伴有颜面局部肿胀。病变继续发展,可形成齿源性颌骨骨髓炎。

颌骨骨髓炎常开始于后磨牙区,尤以下颌骨为多见。发病急骤,全身症状明显,伴有恶寒、高热、白细胞增多和便秘。颜面部有弥漫性肿胀。在下颌骨骨髓炎时,常有下唇麻木,可因反射性痉挛而致牙关紧闭。软组织肿胀可扩展至颌下,有明显触痛,在下颌舌侧可形成颌周脓肿或口底脓肿。

【影像学表现】

(一)X线 早期可见牙周膜间隙增宽,根周齿槽部骨质稀疏吸收,随着病变的迅速

扩展,10~14日后颌骨可出现疏松和破坏。上颌骨由于骨结构较疏松,血运丰富,在形成骨膜下脓肿后,可自然破入口腔而引流,因而发生骨髓炎后,一般比较局限。而下颌骨则常可很快累及较大区域,并形成死骨和脓窦,伴有骨膜增生。

(二)CT CT与X线平片一样,可见齿槽骨不规则骨质破坏,死骨、骨膜下脓肿及软组织肿胀,表现为低密度、混杂或高密度。

(三)MRI 下颌骨病变区呈长 T_1 低信号与长 T_2 高信号,局部软组织呈长 T_1 与长 T_2 肿块影。

二、慢性低毒性骨髓炎

慢性低毒性骨髓炎(chronic lowtoxicity osteomyelitis)多见于年轻人,由于慢性齿根周围低毒感染或牙齿咬合不良,刺激齿槽部,引起局部骨质钙盐沉着、硬化所致。X线表现为病齿根部齿槽骨有局限性或弥漫性致密硬化区。

三、下颌骨骨膜炎

下颌骨骨膜炎(periostitis of low jaw)由根尖感染引起,感染由根尖向外蔓延穿破齿槽突外板而至骨膜下,多见于下颌磨牙处。X线表现为下颌骨下缘有骨膜新生骨,与下颌下缘间有一透亮间隙,病变停止后,骨膜新生骨可与下颌皮质融合。

颌骨囊肿

一、起源于发生学上缺损所致的囊肿

(一)球状上颌囊肿(globulo-maxillary cyst)系上颌和前上颌未完全融合所致的囊性退变,也是最常见的缝隙性发生学性囊肿,常发生于尖牙部而使尖牙和侧切牙移位。X线表现易与增大的上颌窦齿槽窝相混淆,用顶颞位、侧位和咬合片观察,有助于二者的区别。

(二)切牙管囊肿 系一中线囊肿,位于切牙管区,其特征为囊肿位于骨面的凹陷处,

而不位于骨内。小的切牙管囊肿需与巨大切牙管相区别。

二、齿源性囊肿

(一)根尖囊肿 根尖囊肿(radicular cyst)由根尖慢性感染所致,是齿源性囊肿中最常见者。牙周膜上皮细胞受炎症刺激而增殖,其内层上皮细胞分泌物潴留形成囊肿。囊壁外层为结缔组织,囊内液体有胆固醇结晶。根尖囊肿可发生于颌骨的不同部位,其大小差别甚大,一般为单发,偶可多发。上、下颌的发病率近似。一般无症状。

【影像学表现】

1. X线 视囊肿大小而定。小囊肿可引起附近骨组织压迫性萎缩,在齿槽部可见边缘光整清晰的圆形、卵圆形透光区。如牙齿尚在,则可见其齿根突入囊腔内,该齿为龋齿,其根周硬骨板消失,齿根可部分或全部被吸收。囊肿增大可使颌骨膨胀、变薄。有时囊肿可突向上颌窦,将窦底上推,在窦内形成一圆形密度增高影。囊肿甚至可占满整个窦腔,使窦腔膨胀。邻近牙齿可因受压而移位。如同时有数个牙根感染,则囊较大,囊腔中可见多个齿根。有时由于投影关系,在囊腔中可有多个齿根,但未必均有根尖感染。在决定拔牙前,必须用咬合片确定。

上颌前磨牙部的小根尖囊肿需与气化充分的上颌窦齿槽窝相鉴别。咬合片示鼻底和上颌窦前壁可形成一个倒“Y”,“Y”的主柄由上颌窦内壁形成,根尖囊肿发生于前方,将“Y”的两翼分开,具有特征性,可资鉴别。

2. CT 呈囊性膨胀性骨破坏,边缘清晰光整,可见齿根突入囊腔内。

3. MRI 骨囊肿液在 T_1 WI呈均匀一致低信号,可见骨膨胀与皮层骨变薄。在 T_2 WI呈均匀一致长 T_2 高信号,边界清晰。

(二)滤泡囊肿

1. 单纯滤泡囊肿 一般认为系恒齿釉器上皮退行性变而形成。囊内液体压力可将

釉器推向四周,扩展呈球形。囊壁外层为纤维组织,内层为上皮组织,多见于磨牙区,以下颌较多见。囊肿多为单房,亦可呈双房或多房。如有多个相邻的釉器同时发生退行性变,则为多发性滤泡囊肿。

一般无症状,当囊肿增大时,颜面部可有局部隆起,齿槽、口盖处有肿物凸出,按之有乒乓球感,囊肿压迫神经时可致疼痛。

【X线表现】病变呈分界清晰、边缘光整而略现硬化的圆形或卵圆形透光区。囊内无牙组织影,病变附近牙齿因受压而被推挤移位或脱落。如囊肿为多房性,则囊肿影内可有薄骨壁分隔。

2. 含齿囊肿 含齿囊肿(dentigenous cyst)系在恒齿发育过程中,大部齿冠已形成时发生。囊肿包绕齿冠。当囊肿长大后,由于囊内液体压力可致齿冠远离咬合面。病变好发于磨牙区。

一般无症状,有时局部有胀感,附近牙齿可被挤压而移位或脱落。囊肿长大时可致颜面部畸形,囊肿压迫神经时可致疼痛。

【X线表现】病变呈分界清晰、边缘光整的圆形或卵圆形透光区,囊内可见有未萌出的牙齿,囊壁与齿冠相连,齿根居于囊外,这是与根尖囊肿的重要鉴别点,附近牙齿可被挤压而推移或脱落。如囊肿发生于上颌,则可凸入上颌窦,将窦壁上推。

三、骨囊肿

骨囊肿(cyst of jaw)多见于年轻人,约半数病例有外伤史。解菲(Jaffe)认为相当于长骨的孤立性骨囊肿。X线多表现为大的囊性骨质破坏区,多见于下颌骨,骨皮质呈壳状(照片27-13)。

颌骨囊肿,其CT与MRI表现呈囊性膨胀性骨破坏,边缘清晰锐利,可见齿根或全齿突入囊内,也可见细小分隔的骨嵴,囊液在T₁WI呈均匀一致低信号,T₂WI呈均匀一致长T₂高信号。其每一病例均应结合X线具

体分析才能做出正确诊断。

齿源性肿瘤

一、造釉细胞瘤(牙釉质瘤)

【病理】造釉细胞瘤(ameloblastoma)由釉器处上皮层细胞或齿源性囊肿的上皮形成。病理分为实质型、囊肿型和混合型。常发生于下颌角磨牙区,可向后伸展至升支,或累及喙突和髁状突;向前可至下颌联合,甚至伸展至对侧下颌。发生于上颌骨者可累及鼻窦和鼻腔。此瘤生长缓慢,大多为良性。

【临床表现】多见于30~50岁,男性多于女性。早期无症状,肿瘤长大时可致颜面畸形,颌骨膨胀变薄,按之有乒乓球感。患侧牙齿松动,齿龈易出血。当病变累及下颌升支时,可因张口困难而影响言语和咀嚼,如发生在上颌骨,肿瘤可侵及上颌窦甚至眼眶。由于骨质膨胀变薄,可引起病理骨折,亦可因肿瘤继发感染而形成瘘管,切除不彻底常易复发,可恶变成肉瘤并可有转移。

【影像学表现】

(一)X线 病变区颌骨呈囊性膨胀性改变,骨皮质膨隆变薄,周围无骨膜反应。肿瘤可呈单房型或多房型。单房型呈不规则密度减低区,边缘呈分叶状切迹,其中可有不规则条索状影。多房型呈大小不等的圆形、卵圆形蜂窝状影,分界清晰,囊腔内缘呈分叶状,囊内有房隔,骨小梁粗而少,有时在病变区内可见到牙齿。病变多见于下颌角处,常可累及下颌体部和升支前部,邻近牙齿可被推移或脱落,有时可发生病理骨折。上海市第九人民医院报道,过去认为肿瘤边缘呈切迹样改变是造釉细胞瘤的特征性表现,实践证明该认识不够全面,并提出比较可靠的X线征象为:①分房为大小悬殊的多房性改变;②肿瘤边缘或肿瘤内有骨质增生;③肿瘤部分边缘境界模糊;④在齿根间往往呈多数小房影;⑤肿瘤较大时,骨皮质可中断,骨质呈网絮状结

构,并向邻近软组织浸润;⑥肿瘤内有不规则的钙化灶;⑦肿瘤边缘有局灶性硬化、切迹样改变或突出的小结节状影。

(二)CT 肿瘤表现为囊状低或等密度影,骨皮质膨胀变薄,边缘可呈分叶状,多房者呈大小不等圆形、卵圆形蜂窝状低密度影,肿瘤边缘或瘤内有骨质增生,瘤内有不规则钙化。增强扫描无明显强化。

二、混合齿瘤

混合齿瘤(mixed dental tumor)的发生与牙胚的发育障碍有关,为生长缓慢的良性

肿瘤,一般无症状,可分为:①复杂混合齿瘤:由牙本质和牙骨质团块组成,可发生于颌骨的任何部位,分囊肿型与非囊肿型两种,多见于青少年。②复合混合齿瘤:系牙本质、牙骨质和釉质组成的团块,多见于上颌骨。

囊肿型复杂混合齿瘤 X 线表现为形状不规则、大小不等的小牙片被包含于囊内,囊肿围以致密线。非囊肿型复杂混合齿瘤为一堆密集、形状不规则、大小不等的牙碎片。复合混合齿瘤呈一致密团块影,致密度因其成分不同而有差异,常不显示牙齿形状。

第五节 颞骨病变

概 述

一、影像学检查方法

(一)普通 X 线检查 常采用以下几种投照体位:

1. 劳氏位 可显示乳突类型、气房分布情况及血管结构(乙状窦、导静脉等)。其解剖标志为:在下颌关节后方有一圆形或卵圆形周界完整的透光影,由内、外耳孔及鼓室重叠而成。在外耳孔后上方有密度增高区域,即相当于骨迷路部位,其后上方及后下方可见大小不一的透光气房,由菲薄的骨壁相分隔。再距外耳孔后缘约 1~2cm 处,可见一条由后上向前下、凸面指向前方的连续弧线重叠于乳突气房上,为乙状窦沟的前缘(沟的后缘一般不易见到)。弧线上部向后弯曲处称为膝部。自膝部起有一条致密线由前向下斜行,此线即代表硬脑膜骨板(即鼓室盖、鼓室盖及乳突顶部),与乙状窦沟前缘相交成一个三角形区域(窦硬膜三角)。有时在乙状窦沟前缘之前尚可见一条凸向前方的弧行线,此即代表岩锥骨后缘的投影(图 27-1)。



图 27-1 正常乳突劳氏位

1. 颞颌关节 2. 外耳道 3. 耳壳
4. 鼓室鼓室盖 5. 窦硬膜三角
6. 导静脉 7. 乙状窦前壁 8. 内耳迷路
9. 乳突蜂窝 10. 颞枕缝

2. 斯氏位 可显示岩锥的全貌,主要用以检查乳突尖及岩部和迷路、内听道、鼓室盖、弓状隆突等结构。标志是:外侧为鳞部。呈锥状向下突出的部分为乳突及其尖部。几乎与鳞部内侧成直角的是岩锥,其上缘呈波浪状。相当岩锥之中部可见内听道影,内听道位于迷路的内侧。骨性迷路结构致密,相当于弓状隆突的内下方,有时可见到半规管的环状细管阴影,“蜗牛”的影像重于内听道的外后部,内侧为岩尖(图 27-2)。

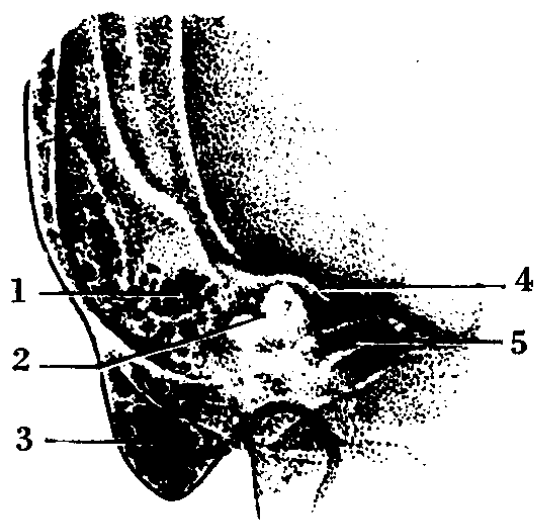


图 27-2 正常乳突斯氏位

- 1. 上鼓室及鼓窦 2. 半规管 3. 乳突蜂窝
- 4. 岩骨上缘 5. 内听道

3. 梅氏位 是岩锥的轴位像,主要观察鼓窦、鼓室区,以下颌关节为标志,其后方宽条状骨性结构为岩锥,岩锥下部骨质致密处为岩尖部,上部蜂窝影乃乳突后上部的气房,在成群气房的最下方有一较大气房即为鼓窦。在鼓窦的前下方和下颌关节的后上方为鼓室和外耳道。气房下部的密度增高区为骨性迷路。岩锥两侧边缘向气房端伸延,距离逐渐加大,后缘上行至乙状窦之膝部(图 27-3)。

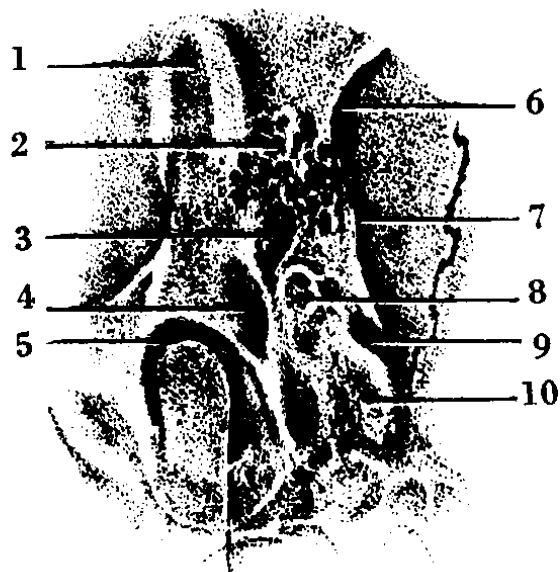


图 27-3 正常乳突梅氏位

- 1. 耳壳 2. 乳突蜂窝 3. 鼓室上隐窝
- 4. 外耳道 5. 颞颌关节 6. 乙状窦前壁
- 7. 岩骨嵴 8. 骨性迷路 9. 内听道
- 10. 岩骨尖

4. 伦氏 I 位 可显示外耳道、鼓室、上鼓室、鼓窦入口、鼓窦及其周围结构,以鼓窦

区显示较好(图 27-4)。

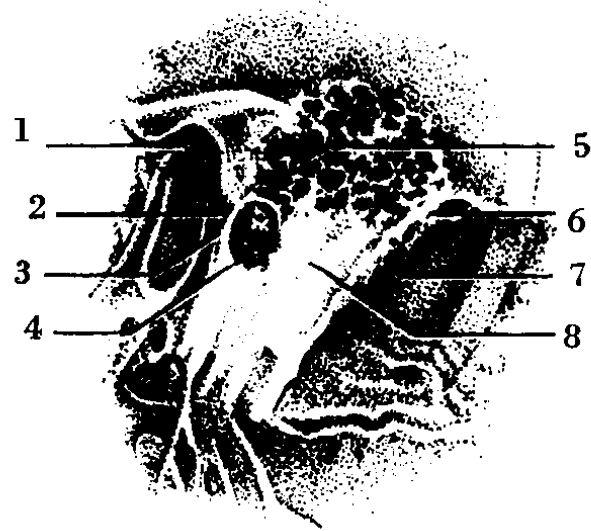


图 27-4 正常乳突伦氏位

- 1. 颞颌关节 2. 鳞鼓裂 3. 外耳道
- 4. 鼓室及听骨 5. 鼓窦周围蜂窝
- 6. 乙状窦前缘 7. 岩骨后缘 8. 内耳迷路

5. 颅底(颞顶)位 对内、中、外耳可作较全面的观察,尤以中耳、外耳显影较全面。亦可在同一条件下对照比较两侧颞骨,有利于早期发现病变。其 X 线解剖标志为:下颌骨髁状突后方可见骨性外耳道之前后壁。外耳道由外向内并略向前,其内端逐渐变窄。外耳道内侧可见近似圆形直径为 1cm 左右的鼓室腔透亮影,鼓室外侧由半环状阴影所围绕,即鼓室侧壁上的鼓环投影,环影的中央又可见小结节状、直径为 2~3mm 的致密影,此系听骨链构成的复合阴影。由鼓室向前有一管状透光影,为咽鼓管的骨性部,由外后方走向内前方,与矢状面形成 45°角,位于蝶骨大翼与岩锥之间,破裂孔之前,棘孔、卵圆孔之后。外耳道后为乳突气房。此外,岩锥的全长(包括两侧岩尖)以及其中结构,如迷路、内耳道等,也可清晰显示,对颅底部其余骨质也能加以观察。

6. 许氏位 显示的解剖标志与劳氏位大致相似(图 27-5)。

7. 汤氏位 可显示两侧岩锥及内听道等结构,并可两侧对比。

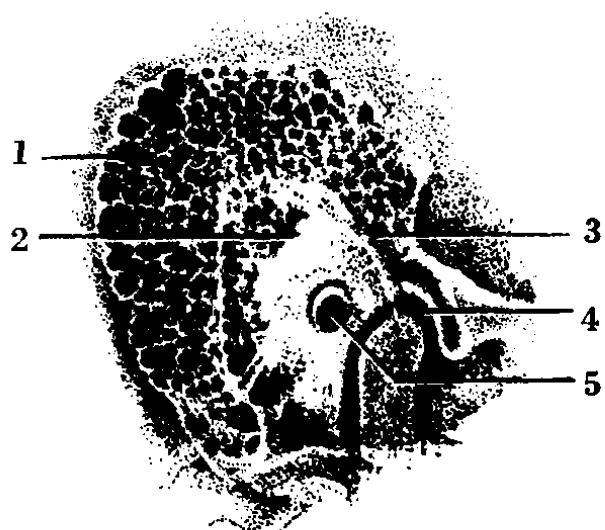


图 27—5 正常乳突许氏位

1. 乳突蜂窝 2. 鼓室 3. 岩骨上缘
4. 颞颌关节 5. 外耳道

(二)体层摄影 体层摄影有助于显示中耳、内耳的细小结构,亦可显示面神经管、颈动脉管、颈静脉孔等区域。一般采用正位和侧位,正位采用仰卧位,矢状面和听眦线与台面垂直,自外耳道前壁开始,每隔 0.2~0.5cm 向后作体层摄影,在 2cm 范围内可显示岩乳突部的全部结构。侧位时矢状面应与台面平行,两侧外耳孔连线与台面垂直,自患侧外耳皮肤下 2cm 开始,根据具体情况,每隔 0.2~0.5cm 向中线作体层摄影。

(三)CT 检查 颞骨检查应采用高分辨率 CT 扫描技术,以 1~2mm 薄层连续扫描为妥。检查骨结构常用低毫安秒扫描,检查软组织则以高毫安秒为好。对于富有血管的病变和与颅底、颅内有关的病变,应常规作静脉注射造影剂的增强扫描。

颞骨内结构排列方位不同,在不同扫描角度的层面上显影程度有差别,某些细小结构甚至难以显示,为此应根据具体要求选择较适当的检查位置和角度,以利某些细小结构的显示。一般可选以下角度断面:

1. 0°横断面扫描 扫描基线平行于外耳道至眶下缘连线,对锤骨和砧骨关系、鼓室入口、耳蜗、咽鼓管、颈动脉管、颈静脉孔、舌下管等颅底结构显示较好。

2. 30°横断面扫描 扫描基线平行于外

耳道至眶上缘连线,对面神经管水平段和膝部、外半规管、卵圆窗、圆窗和前庭导水管等结构显示较好。

3. 70°冠状面扫描 扫描基线平行于斜坡长轴方向,可较好地显示上鼓室、鼓室盖、砧镫关节、面神经管水平段和后膝部耳蜗各旋、颈动脉管和颈静脉球窝等结构。

4. 105°冠状面扫描 扫描基线平行于上颌窦后缘或垂直于蝶骨平板,可较好地显示外半规管、砧镫关节及镫骨与卵圆窗的关系。

一般病人可只选择横断或冠状面扫描。检查中耳和内耳以冠状面为首选。检查内听道、颈静脉孔区肿瘤应以横断面扫描为首选,以利观察颅内和颅底结构。对于复杂病人常需两个方向扫描检查,0°和 70°、30°和 105°,大体上接近于互相垂直,可作为互补应用。

一般横断面检查应包括颅底下面至岩骨上缘,冠状面扫描应包括颞颌关节后缘至乙状窦。检查时应力求头部双侧位置对称,以利双侧对比观察。

(四)MRI 检查 紧贴致密颞骨的软组织,CT 检查由于其密度分辨的限制常显示不清楚,MRI 检查则不受骨的影响,且能以任何平面分层显示软组织。应用头颅或特制的耳部表面线圈可获得高分辨的颞骨图像,对于内耳迷路、神经和其他软组织显示较好,应用 Gd-DTPA 增强检查效果更好。目前 MRI 已为检查耳蜗后听力损害的神经性耳聋和颅底、颅内有关病变的主要方法。一般以 2~5mm 层厚扫描,用 TR 500~800/TE 30ms 获得横断面 T₁ 加权图像,着重显示内听道/小脑桥脑角,以 TR 2 000~2 500/TE 60~120ms 多回波成像,可获得横断面和冠状面的质子密度加权和 T₂ 加权图像,显示包括脑干和幕下脑部。必要时也可加矢状面观察。扫描的条件可依机型和病变情况决定,如增强后受脂肪干扰,可加抑制脂肪脉冲检查,

血管性病变以梯度回波扫描效果为好。

二、正常影像解剖

(一)正常 X 线表现 颞骨结构复杂,由鳞部、鼓部、岩乳突部和颈突部组成。鳞部和鼓部为膜内化骨,岩乳突部为软骨内化骨。前者构成颅穹隆侧壁的一部分和部分骨性外耳道,后者位于中颅窝和后颅窝之间,参与颅底的构成。岩乳突部含有听觉器官的主要部分和内耳迷路,是颞骨的最重要部分。

岩骨呈三角锥形,位于砧骨和蝶骨之间,其底部与鳞部和乳突部相连接。岩锥有前上、后内和基底三个面,前上面和后内面相接处形成骨嵴,后者与鳞部内壁相交处形成窦硬膜角。岩锥前上面中部近岩嵴处有弓状隆突,相当于上半规管的垂直突起部,在其前外侧有一浅凹,为鼓室盖,再稍偏外后为鼓窦盖。鼓室、鼓窦借此薄骨板与中颅窝相隔。

内听道位于后内面中部,面神经、听神经和基底动脉内听道支在其中通过。后内面最外侧与乳突相连处为乙状静脉窦沟,与乳突蜂窝仅以一薄骨板相隔。乳突后缘有供导静脉穿过的孔道。岩锥上面和乙状静脉窦之间,侧面观呈三角形,称窦硬膜三角,该处含有鼓室和内耳结构。岩锥基底面为颅底外面的一部分,与鼻咽部紧邻,近尖端处有咽鼓管的软骨部附着。尖部和底面后外方有颈内动脉管通过,在颈内动脉管外口稍后方有颈静脉窝,颈静脉球即位于此处,窝顶为中耳的底部。岩嵴近尖端处有三叉神经跨越,下方有外展神经通过。

(二)正常 CT 表现 头颅横断面 CT 扫描,岩骨层面呈“X”骨结构。“X”的前臂是眼眶外侧壁,后壁是颞骨岩锥后缘,中心是蝶鞍。岩锥内解剖为外耳道和内耳道,二者互相平行,外耳道居外前,内耳道居内后。耳蜗轴线与岩锥后缘呈 90°角,上半规管与岩锥后缘亦呈垂直状,后半规管与岩锥后缘平行。外半规管与岩锥底面平行。鼓室和鼓窦与头颅

正中矢状面呈 15°角。上鼓室居前,内有一冰淇淋筒样骨结构。前缘圆点为锤骨头,后方三角形为砧骨短突,两者间为锤砧关节。上鼓室内侧前端为耳蜗,后端为外半规管和前庭。上鼓室后方狭窄腔为鼓窦入口,其后膨大部为鼓窦。这些结构在横断面 CT 图像上均可显示。外半规管、内耳道和外耳道管腔在不同横断面 CT 图像上能显示出其管腔的形态和大小。内耳道较外耳道高,两者不在同一层面。横断面 CT 图像对岩锥底面结构显示较好。冠状面 CT 图像能将鼓室以外耳道上、下壁切线分成上、中、下鼓室,对鼓室盖、鼓窦盖、前庭窗、后半规管、面神经垂直段显示较好。

(三)正常 MRI 表现 在 MRI 上,外耳道腔内气体和骨壁不显信号,皮下脂肪的高信号可表达出耳廓和外耳道的轮廓。中耳腔内气体和听骨亦不显信号,鼓室粘膜层可呈线状较高信号。内耳骨迷路不显示,其内淋巴液可呈高信号,显示耳蜗、前庭、半规管和前庭导水管的线状轮廓。岩乳突气房内的气体和气房间隔骨质均不显信号,但可通过粘膜层高信号来显示气房结构。未气化的岩乳突内含脂性骨髓,在 T₁ 加权图像上呈高信号区,勿误为炎症、出血或新生物病变,其在 T₂ 加权图像上信号略低,而炎症或出血的信号应增高或保持不变。

(徐卓东 柳 澄)

乳突气囊肿

乳突气囊肿为过度气化的乳突气房破裂而引起头皮下或硬膜外的气囊肿。病人最初常先发现乳突区皮下出现小的肿物高起并逐渐长大,扪之柔软,无任何疼痛。压迫肿物,病人可感到耳内“吱吱”作响。捏鼻鼓气时肿物可增大。穿刺可抽出气体,肿物随之变小或消失,但不久可再出现(照片 27-14~16)。

气体肿物好发于颞枕顶部,乳突气房高度气化,超出乳突的正常范围,可延及颞弓、

岩骨、乙状窦后、颞骨鳞部、枕顶骨及部分额骨。以上区域均可现出巨大而弥漫的气房,房间隔清晰锐利,透光度好,局部外板变薄。板障增宽并空泡化,少数空泡外露,颇似颅骨缺损。颅骨气化的部位头皮下可见广泛而隆起的气囊肿,最大可达 $20\text{cm} \times 20\text{cm} \times 3\text{cm}$,其内有分隔,有的病例还可伴有硬膜外积气。

乳突气囊肿气体的发病有二种可能:一为乳突蜂窝破裂而引起气瘘。气体经咽鼓管、乳突周围气房,经气瘘、皮下或硬膜外;二为颞顶枕部气房壁破裂。苏星芳报告二例颇为典型并经手术证实。手术中将裂孔用石蜡堵塞后皮下气囊消失,术后再未出现。

本病应与鼻窦和筛板破裂或乳突区骨折后所形成的外伤性气囊肿鉴别。根据外伤史及乳突过度气化鉴别不难。

(曹来宾)

慢性中耳乳突炎

慢性中耳乳突炎是因急性中耳乳突炎未经治疗或治疗不当发展而来。一般认为,急性炎症超过2个月未愈即为慢性。慢性中耳乳突炎是耳科最常见的疾病,依病变的程度和性质,可分为单纯型、肉芽型和胆脂瘤型。在此重点讨论前两型。

【病理】

1. 单纯型 炎症较轻。除鼓室、鼓窦和乳突气房的粘膜充血、肿胀、炎性细胞浸润外,可有纤维组织增生和粘连、鼓膜紧张部穿孔、听小骨粘连、轻度骨质破坏和乳突骨质增生硬化等。

2. 肉芽型 炎症较重,病程长。除以上单纯型的病理改变外,还有粘膜鳞状上皮化生、肉芽组织增生或息肉形成、鼓膜大穿孔或松弛部穿孔、听小骨和上鼓室骨质破坏等。

3. 胆脂瘤型 见后。

【临床表现】

1. 症状 主要症状为长期反复间歇性

或持续性耳道流脓和听力减退,病程可长达数十年,多为儿童时即开始发病。单纯型多为间歇性流脓,肉芽型多为持续性流脓。有些病人还伴有耳鸣、眩晕和头痛等症状。

2. 检查 耳镜检查可见耳道有脓液,鼓膜穿孔,鼓室内有肉芽等。单纯型中耳炎为鼓膜中央穿孔,肉芽型为鼓膜大穿孔或边缘性穿孔。听力检查多为传导性耳聋,因为鼓膜穿孔,听小骨粘连或破坏可导致声音传导障碍。病程长者,蜗窗可发生变性,内耳亦有炎症反应,听力检查则为混合性耳聋。

【影像学表现】

(一)X线

1. 单纯型 乳突未气化者主要表现为锤骨、砧骨部分破坏,鼓窦及其周围骨质硬化增白而无骨质破坏。气化者几乎均有乳突气房炎症,故称为慢性中耳乳突炎。除中耳听骨破坏外,还可见乳突气房透光度减低,气房骨壁增白、变厚及模糊。

2. 肉芽型 除听骨破坏和中耳腔内有肉芽组织的软组织阴影外,主要表现为乳突骨质破坏,如果乳突为板障型,骨质破坏可局限于上鼓室及鼓窦区。破坏区呈范围较小、边缘模糊的透光区,同时在破坏区周围还可有一般慢性炎症所致的骨质不同程度的硬化增白,或乳突气房透光度低及气房骨壁增厚变白。

(二)CT 虽然常规平片检查即能作出慢性中耳乳突炎的诊断,但CT检查还能显示平片不能显示的软组织病变。对于骨质的病理改变也较平片显示得更加清楚。

气化型乳突发生慢性中耳乳突炎者,可见气房内为均匀低密度病灶,在较大的气房内有时可见液平面和粘膜增厚,气房间隔骨质硬化,非气化乳突骨质则常硬化。鼓室内可见粘膜增厚,或有条索状、团块状不规则低密度软组织病灶。慢性单纯型中耳炎听小骨可正常,肉芽型中耳炎听小骨有吸收破坏,上鼓

室可正常或有骨质吸收,鼓窦腔内也可见低密度软组织病灶,但无扩大和骨质破坏。

(三)MRI 单纯型慢性中耳乳突炎一般 X 线平片和 CT 已可明确诊断,较少应用 MRI 检查。

肉芽型的肉芽组织一般在 T_1 加权图像呈中、高混杂信号,在 T_2 加权图像为高信号。肉芽组织可因新、旧及纤维化程度而有信号强度差异。

【鉴别诊断】

(一)胆脂瘤 胆脂瘤是在长期慢性中耳乳突炎的基础上发生的,所以有一般中耳炎的 X 线表现,但还有上鼓室、鼓窦入口和鼓窦腔明显扩大,鼓膜嵴变钝,听小骨几乎破坏消失。有些大的胆脂瘤破坏腔还会涉及颅板、水平半规管等结构,与一般慢性中耳乳突炎容易鉴别。但早期胆脂瘤鼓窦腔无明显扩大,与慢性肉芽型中耳乳突炎的表现相似,不易区别。实际上胆脂瘤也常同时伴有肉芽组织增生,CT、MRI 检查,上鼓室和鼓窦腔内均有低密度软组织占位,听小骨、上鼓室有骨质吸收等表现。一般胆脂瘤的密度较肉芽组织更低,无增强,上鼓室和鼓窦可见压迫性的光滑硬化边缘。另外临床检查若发现胆脂瘤皮屑,可助鉴别。

(二)中耳癌 绝大多数在慢性中耳乳突炎的基础上发生,应与慢性中耳乳突炎鉴别。中耳癌的密度高,增强明显,骨破坏边缘不规则,呈虫噬样,听小骨破坏完全,鼓室各壁均可吸收破坏,不似慢性中耳乳突炎主要为上鼓室吸收扩大。中耳癌的临床表现为耳道流血,新生物易出血。但早期中耳癌骨质破坏不明显,应与慢性中耳乳突炎鉴别,可通过活检明确诊断。

胆 脂 瘤

胆脂瘤又称继发性胆脂瘤,为慢性中耳乳突炎的一种类型,是在慢性炎症的基础上

形成的。临床上本病很常见,容易引起一系列并发症,需要手术治疗。常规 X 线、CT 和 MRI 检查对其诊断和治疗有很大帮助。

【病理】外耳道的上皮经鼓膜穿孔处移行长入鼓室,通常是上鼓室,然后脱落堆积成团,即形成胆脂瘤。病理检查胆脂瘤由灰白色角化上皮和胆固醇混合组成,常伴有肉芽组织及脓液。典型的表现则是上皮呈葱皮样层状堆积。

胆脂瘤绝大多数发生在坚实型或板障型乳突。上鼓室为最早发病的部位,这是因为上鼓室中有锤骨头和砧骨头、肌肉和韧带等形成的隐窝,使上皮容易在此处堆积。少数胆脂瘤也可发生在外耳道,此为外耳道炎症引起上皮腐败脱落形成的。

胆脂瘤的发展途径为上鼓室、鼓窦入口和鼓窦。随着上皮的堆积,胆脂瘤不断增大、膨胀而产生压迫,再加上炎症活动导致骨质破坏,可致上鼓室逐渐扩大,进一步发展则鼓窦入口和鼓窦亦被扩大破坏。有的骨质破坏可涉及颅板、乙状窦壁、水平半规管或乳突外板皮质骨,而引起一系列并发症,甚至危及生命。如果胆脂瘤破坏了外耳道后上壁骨板,则鼓窦和上鼓室的胆脂瘤可经感染液化从外耳道排出,使病情自然痊愈,形成自然根治腔。

【临床表现】胆脂瘤是在慢性中耳乳突炎的基础上发生的,因而有长期反复流脓史,且脓液恶臭。鼓膜穿孔位于松弛部或后上边缘,鼓室内可见胆脂瘤皮屑,还可伴有肉芽组织或息肉。听力检查多数为传导性耳聋。

约 15% 的胆脂瘤可发生并发症。如颅板破坏可引起硬膜外脓肿、脑膜炎甚至脑脓肿;乙状窦壁破坏可导致乙状窦栓塞性静脉炎,也可发生硬膜外脓肿、脑膜炎和脑脓肿。这些并发症的临床表现为头痛、恶心、呕吐、发热、昏迷、颈项强直等,脑脊液检查为炎性。胆脂瘤破坏水平半规管时可发生迷路瘘管和迷路炎,患者有眩晕、呕吐、眼球震颤等表现;乳突

外板破坏时可发生耳后骨膜下脓肿,临床上可有耳后肿胀、压痛等表现,有时脓肿还会破溃形成瘘管。胆脂瘤破坏面神经者较少见,如有涉及则可引起周围性面瘫。

【影像学表现】

(一)X线 按胆脂瘤发生的部位可分为外耳道胆脂瘤和中耳乳突胆脂瘤,后者按发展的程度可分为上鼓室胆脂瘤、鼓室胆脂瘤和中耳乳突巨大胆脂瘤。其表现如下:

1. 外耳道胆脂瘤 显示有骨性外耳道扩大、前壁骨质变薄及膨出。原发于外耳道者中耳乳突一般无骨质改变,继发者则除上鼓室、鼓室区破坏腔外,还可有外耳道后上壁骨破坏。

2. 上鼓室胆脂瘤 上鼓室侧壁骨质破坏,进而上鼓室腔影可向上及向后扩大,边缘呈光滑弧形,多见锤骨和砧骨破坏。有时胆脂瘤可向咽鼓管扩展而显示骨管腔影扩大。

3. 鼓室胆脂瘤 显示为与上鼓室和鼓室入口相连的透光区,边缘有锐利光滑的硬化带。整个透光区一般弯曲呈肾形或椭圆形,少数也可见边缘分叶状弯曲,或腔内有间隔存留而呈多房状。

4. 中耳乳突巨大胆脂瘤 可见较大的透光区几乎占据整个乳突,边缘光滑硬化。破坏腔一般呈圆形,有时还可向颞鳞、乳突尖、咽鼓管、外耳道扩展。

(二)CT 虽然一般平片即可作出胆脂瘤的诊断,但CT检查还能显示软组织病变情况,且可进一步明确胆脂瘤的骨质破坏范围以及有无并发症等情况。CT表现为各发生部位骨质受压破坏,腔道扩大,边缘光滑并有骨质增生硬化,如有活动性炎症,其边缘骨质可有吸收。扩大的腔内多为均匀低密度软组织占位,无增强,少数病例软组织密度不均匀。

1. 外耳道胆脂瘤 外耳道膨大变形,前后壁分别向前和向后膨隆,骨质变薄。膨大的

耳道内有低密度软组织占位,鼓室和鼓室一般无涉及。外耳道胆脂瘤常在引流后遗留下膨大的空腔。

2. 上鼓室胆脂瘤 上鼓室扩大,其内有低密度软组织病灶,锤骨头和砧骨头吸收破坏,上鼓室周围骨质增生硬化。鼓室透亮度减低,但无扩大,鼓室入口亦无明显扩大。乳突呈慢性炎症表现。

3. 鼓室胆脂瘤 表现为上鼓室、鼓室入口和鼓室连续性的破坏扩大腔,其内为均匀低密度软组织病灶。破坏腔边缘光滑,骨质明显硬化。听小骨破坏,鼓膜峭吸收破坏,结构变钝。鼓室破坏腔一般为圆形,有时形态不规则呈分叶状或多房状等。

4. 中耳乳突巨大胆脂瘤 胆脂瘤腔很大,涉及上鼓室、鼓室及其周围的大部分乳突,向下可达乳突尖端,有时乳突只剩下外板的皮骨质。破坏腔内均为低密度软组织病灶。胆脂瘤可向颞骨鳞部发展。耳内结构多无破坏。

(三)MRI 在T₁加权图像上,胆脂瘤的信号强度常略低于脑组织,与肌肉组织相仿,信号强度不甚均匀。在T₂加权图像上信号强度较高,呈相对高信号。MRI的空间分辨率不如CT,对胆脂瘤显示常不及CT,但在显示有否鼓室盖缺损、硬膜外侵犯、静脉窦变化和颅脑并发症方面,则MRI是很有用处的。

听神经瘤

听神经瘤是发生于听神经的肿瘤,临床上常见,约占颅内肿瘤的10%,多见于中年人。

【病理】听神经瘤起源于位听神经的神经膜。位听神经是由起于耳蜗的蜗神经和起于前庭的前庭神经合并组成的,经内耳道与面神经一起进入脑干,听神经多数发生于此。其生长缓慢,多数首先在内耳道内生长,导致内耳道扩大变形,进而向阻力较小的桥小脑

角发展,在桥小脑角区形成肿块。肿块增大可压迫桥脑、小脑和第四脑室,并导致脑脊液循环受阻,引起脑积水和颅内压增高。听神经瘤一般呈圆球形或分叶状,有包膜,色灰白或灰红,由双极细胞和纤维组织组成,可有囊性变。

【临床表现】病人有一侧听力逐渐减退、高频性耳鸣和眩晕等表现。肿瘤较大时可压迫三叉神经、面神经、小脑、脑干和颈静脉孔等,引起各种相应的症状,如面部麻木、疼痛、面瘫、头痛、恶心、呕吐、行走不稳,以及第Ⅸ、X、XI脑神经症状。

【影像学表现】

(一)X线 可分为三种类型:①轻度扩大:内听道骨壁轻度萎缩吸收,宽度略有扩大。②中度扩大:内听道骨壁明显吸收,管径明显扩大,出口部增宽并呈漏斗状。③重度扩大:内听道轮廓消失,局部骨质明显破坏,呈宽度不等的骨质缺损。

(二)CT 平片检查仅能显示骨性内耳道的占位征象,不能显示肿瘤涉及的具体范围。CT检查不仅能显示内耳道骨质的病理改变,还能显示肿瘤的软组织改变,及其在桥小脑角区的范围等,为手术提供可靠的依据。

管内段的小听神经瘤由于容积效应,普通扫描显示不清楚,此时可通过测量内耳道的前后径或上下径来确定,一般患侧内耳道较健侧宽2mm就提示有管内占位。对于内耳道尚未扩大的听神经瘤,常规检查难以明确诊断,可进一步作气脑造影CT检查,可见空气受阻于内耳道开口区或不能完全进入内耳道,此时可清楚地勾画出肿瘤的轮廓。较大的听神经瘤位于桥小脑角,因为有包膜,肿瘤边界一般较清楚。大部分肿瘤表现为增强显著的高密度肿块,较少的囊性变的听神经瘤表现为囊壁增强囊内低密度不增强的团块影,由于与邻近脑组织密度有较大的区别,一般诊断不难。极个别肿瘤与脑组织等密度,较

易被忽略而造成漏诊。阅片时应仔细观察内耳道的形态和骨质情况,以及脑室有无受压情况,一般可作出诊断。

(三)MRI 对于管内或小听神经瘤的诊断优于CT。管内小听神经瘤基于与脑脊液的信号差别,在MRI上可显示听神经局部增粗或呈小结节状。一般在T₁加权图像上,小肿瘤信号强度比脑组织低或相仿,在脑脊液低信号背景上可较清晰地显示;在T₂加权图像上,肿瘤信号虽较脑组织高,但可由高信号的脑脊液所掩盖,然而内听道扩大变形可较清晰见及。肿瘤大多为均质,对于瘤内有囊性变的部分呈低信号,如伴有出血则呈高信号区,因而肿瘤呈混合信号。Gd-DTPA增强后T₁加权图像显示肿瘤更清晰,对小肿瘤的诊断颇有帮助。

听神经瘤有时应注意与岩骨脑膜瘤区别,后者一般在CT上常见岩锥骨质增生,少有内听道扩大;肿块密度较高,可见钙化;增强后密度增高较显著;肿块与岩骨呈钝角相连,不同于听神经瘤以锐角相交,可资鉴别。在MRI上,脑膜瘤常以低信号环与脑分隔,瘤内钙化区不显信号,如行增强扫描,还可见肿块表面硬膜增强线如尾巴状延伸至内听道,有助于与听神经瘤的鉴别。

颈静脉球瘤

颈静脉球瘤是发生于颈静脉球窝的一种化学感受器肿瘤。大多数为良性,主要由非嗜铬染色的嗜铬细胞组成,少数为恶性。颈静脉球瘤增大可侵犯颈静脉孔的神经部,即第Ⅸ、X、XI脑神经通过处;向上可侵犯下鼓室,进一步发展充满鼓室,甚至可侵入外耳道。肿瘤亦可沿颈静脉孔向颅内和颅外发展,向颅内侵犯中、后颅窝,造成第Ⅶ、Ⅷ脑神经的损害,向下生长可侵犯咽旁神经血管区。

【临床表现】本病多见于女性,男女之比为1:5。最常见的症状为单侧搏动性耳鸣。

耳鸣与脉搏一致,压迫同侧颈静脉耳鸣即消失,此为颈静脉球瘤的典型症状。另外,也可伴有耳部闷胀感、听力下降和眩晕等症状。随着肿瘤的增大,亦可出现相应的脑神经损害症状,如头痛、面瘫、声音嘶哑、口干等。临床检查早期可见鼓膜下部呈蓝色,耳部听诊可闻及杂音,压迫颈静脉时杂音消失。肿瘤侵犯外耳道时可见暗红色新生物,触之易出血。

【影像学表现】

(一)X线 早期见乳突气房模糊,边缘硬化。继而鼓室盖及岩骨嵴出现特征性的抬起。肿瘤扩展可引起岩锥和乳突的骨质破坏,以及颈静脉球窝和颈静脉孔扩大,亦可侵及内、外耳道和蝶骨、枕骨。

(二)CT 常见颈静脉球窝内显著增强的软组织肿块,动态扫描呈动脉瘤型增强曲线,即充盈及排空均快速变化。大多数病例可见颈静脉球窝骨质破坏,颈静脉球窝扩大,边缘不规则,增大的软组织肿块常扩展至鼓室内。随着肿瘤的增长,CT可清晰地观察其邻近骨结构的破坏,并可明确肿块是否向小脑延髓池、桥小脑角池和颅底下咽旁间隙扩展。肿瘤在颅内硬膜外生长,可见边缘清楚的硬膜附着,如穿破硬膜则呈结节状向脑内扩展。

(三)MRI 为富有点状或条状低信号血管的肿块,肿瘤在 T_1 加权图像为低、等混合信号,在 T_2 加权图像为低、高混合信号。MRI可更好地显示肿瘤与邻近颈内静脉、动脉、迷路神经及脑部结构的关系,也可较清楚地区别肿瘤区的出血和炎症改变。

中耳癌

中耳癌为临床上较常见的恶性肿瘤。绝

大多数中耳癌病例有长期慢性化脓性中耳炎病史,且病人多数为中老年人,因此长期慢性炎症可能为其病因。

【病理和临床表现】绝大多数为鳞状上皮细胞癌,其他类型很少见。患者除了有长期慢性中耳炎的表现外,还可有耳道流血性分泌物、疼痛、面瘫等表现。血性分泌物可呈血水样或脓血液。有些病例有张口困难。临床检查耳道和中耳腔内可见易出血的新生物。

【影像学表现】

(一)X线 早期即可致听骨破坏,中耳透光度减低,中耳骨壁稀疏;继而可见中耳骨壁破坏,失去完整的致密骨壁轮廓,以颅底片观察最明显。咽鼓管骨性段、面神经管也常破坏。

(二)CT 早期病例可见鼓室内软组织肿块,因其血供丰富,故强化显著。听小骨不规则破坏,鼓室各壁亦可有吸收破坏。肿瘤进一步发展可广泛侵犯周围结构,表现为以鼓室为中心的弥漫性软组织增生,密度可不均匀,增强检查密度显著增高;病灶所及骨质有广泛虫噬样不规则破坏。肿瘤可向外侵犯外耳道,向内侵犯咽鼓管、内耳,向后侵犯鼓室和乳突,向上破坏颅板甚至达颅内,向下可侵犯颈静脉孔和颈动脉管等结构。乳突绝大多数呈慢性炎症改变。

(三)MRI 因其不能显示骨质破坏细节,在耳部恶性肿瘤中应用较少,对于晚期肿瘤MRI显示颅内外侵犯较好,但其信号多无特征,不能提出组织学诊断。

(徐卓东 柳澄)

第六节 颞颌关节病变

概 述

一、影像学检查方法

(一)一般检查 采用侧位X线摄片,同时摄取张口位与闭口位片,以观察髁状突静止情况下与关节凹的关系以及髁状突的活动

情况,对比两侧是否对称。

(二)特殊检查 包括:①体层摄影,常用侧位体层,以观察关节凹与髁状突以及其间的关节间隙,避免重叠影像的影响;②造影检查,用空气或有机碘溶液注入上、下关节腔内,摄取侧位片,以观察关节盘形态,有无撕裂,以及髁状突有无粘连等;③X线电影摄影,可作颞颌关节的动态观察。

二、正常影像解剖

颞颌关节由颞骨的下颌关节凹、下颌骨的髁状突和居于二者之间的关节软骨盘组成。颞骨下颌关节凹呈横断的卵圆形,与颅腔之间仅有薄层骨壁相隔。关节凹之前端止于颞骨颞弓部关节结节,后方止于鳞鼓裂,与外耳道相邻。下颌髁状突亦呈横的卵圆形。关节盘由纤维软骨构成,分关节为上、下两腔,上腔较大而松,下腔小而紧。关节囊与关节上下腔的滑膜囊紧密相连,上起颞骨关节凹的边缘和关节结节,下至关节盘边缘,附着于髁状突颈部。

颞颌关节是具有转动运动和滑动运动的左右联动关节。开始张口时,关节运动发生于下腔,关节盘与髁状突向前滑行,使口张大。关节的侧向运动由两侧关节交替动作形成,例如,下颌向右侧运动时,右侧髁状突沿垂直轴旋转运动,运动发生于下腔,左侧髁状突沿关节凹向前内滑行,系发生于上腔。下颌的每一运动都有多数肌肉参与,彼此配合协调,以完成多种多样的复杂运动。

由于关节囊、关节软骨和关节盘均为软组织,故在侧位片上只能于关节凹与髁状突之间见到关节间隙。正常情况下,髁状突关节面和关节凹边缘光整,关节间隙宽度均匀一致,关节间宽度和髁体突的活动程度两侧应相等。颞颌关节造影正常表现为关节软骨、关节盘宽度均匀一致,轮廓光滑,关节间隙均匀一致。

颞颌关节功能紊乱症

本症是颞颌关节的常见病之一,好发于青壮年,常发生于一侧,以后可累及两侧。病程较长,常反复发作,但预后一般较好,不发生关节强直。

【病因】神经肌肉兴奋抑制失调,使颞颌关节周围肌群失去正常的动力平衡,是发生颞颌关节功能紊乱的内在因素。咬合不良和关节局部解剖变异,如一侧关节结节较高,可使下颌运动长期不协调,从而产生关节功能紊乱。局部暴力冲击、咬硬质食物等,造成关节创伤,亦可导致关节功能紊乱。寒冷也是诱发因素。

【病理】颞颌关节周围肌群间动力失调,开口运动过度,造成韧带松弛、撕裂,关节盘移位或脱出,从而使关节盘髁状突、肌肉、韧带等关节结构紊乱,在下颌运动中,关节盘与髁状突之间经常机械性冲击,导致创伤性关节炎。

【临床表现】

(一)功能失调期 在翼外肌功能亢进时,于张口末期和闭口初期发生清脆的单声弹响,但不伴有疼痛和压痛,亦无关节功能障碍。在翼外肌痉挛或颞颌关节后区损伤时,于张口、咀嚼和侧方运动时发生疼痛,在相当于翼外肌处或颞颌关节区有压痛。在咀嚼肌群痉挛时,牙关紧闭,开口受限,关节部有压痛。

在后牙有少数缺失或严重磨耗时,颞颌关节垂直距离明显减低,关节区可发生尖锐疼痛,并放射至头部、枕部、肩部,伴有耳聋、耳鸣和耳阻塞等,称为考斯登(Costen)综合征。

(二)关节结构紊乱期 关节囊和韧带松弛,开口度增大,可发生半脱位或习惯性脱位。关节盘和髁状突可发生相对移位,在开口初期和闭口末期可产生单声清脆弹响,关节活动时疼痛。在关节盘移位脱出时,张口常可

出现交锁和多声磨擦音,张口因疼痛而受限。

(三)关节结构破坏期 关节盘破裂或髁状突处关节软骨和骨质破坏,张、闭口时有连续性磨擦音和交锁。

【X线表现】

(一)功能失调期 X线检查无特殊表现,在 Costen 综合征时髁状突明显后移。

(二)关节结构紊乱期 可见关节有半脱位或脱位。在关节盘髁状突相对移位时,关节间隙前侧增宽,后侧变窄或消失。关节盘移位脱出时,关节间隙变窄或不匀。

(三)关节结构破坏期 关节间隙变窄、不匀,髁状突处有退行性改变。高育敖等介绍,应用X线电影摄影作下颌关节的动态观察,在正常情况下,张口时髁状突从关节凹向前下滑移,呈一光滑弧形或呈“S”形弧线运动,中止于关节结节的下方或稍靠前,一般不超过关节结节;闭口时又从关节结节下方向

后上滑行至关节凹内。当创伤性关节炎、半脱位或其他情况导致下颌关节功能紊乱时,则可出现运动范围改变(张口时髁状突可超出关节凹或超过关节结节之前方)、运动弧线改变(活动过大时“S”形弧线加大,或因活动受限而仅出现铰链作用)和运动光滑度的变化(临床上有关节弹响时,可见髁状突滑移弧线不光整并伴有跳动,常出现于张口末期和闭口早期),并能用以观察手术治疗前后关节功能的恢复情况。

【鉴别诊断】

(一)类风湿性关节炎 常累及两侧,伴有其他关节的类风湿性关节炎,血清类风湿因子阳性。

(二)髁状突肥大 髁状突过长,下颌明显偏斜。

(郝刚 邱经熙)

参 考 文 献

- 曹庆选,芦蕴秀,曹庆跃等. 颅顶骨对称性凹陷症4例报告. 临床放射学杂志,1989,8(1):36
- 王帮浩. 颅骨内板增生症(附2例报告). 中外医用放射技术,1994,(7):59
- 张忻宇,张遵瑛. 国人前床突间距和指数及临床意义. 山东医科大学学报,1988,26(1):83
- 龚松林,刘南治,虞锁庚编. 特殊病征临床X线诊断学. 青海:青海省科学技术协会,1980
- 顾菊兴,廉道永. 颅顶骨萎缩症10例报告. 中华放射学杂志,1990,24(1):37
- 易善楚,蔡财援. 颅骨胆脂瘤一例报告. 中华放射学杂志,1990,24(1):59
- 李联忠主编. 颅内压增高症影像诊断. 北京:人民卫生出版社,1996
- 吴恩惠主编. 头部CT诊断学. 第2版. 北京:人民卫生出版社,1995
- 陈星荣,沈天真,段承祥等主编. 全身CT和MRI. 上海:上海医科大学出版社,1994
- Braun IF, et al. Dense intracranial epidermoid tumors. Radiology,1977,122:717
- 上海第一医学院《X线诊断学》编写组. X线诊断学. 上海:上海科学技术出版社,1978
- 扬广夫,靳宝善编. 磁共振诊断学. 西安:陕西科学技术出版社,1991
- 赖文章. 眼眶包虫囊肿3例报告. 中华放射学杂志,1986,20:246
- 邵式汾,张铁梁,张涛. 眼脉络膜骨瘤的CT诊断. 中华放射学杂志,1987,21:144
- 高培毅,颜小琼,徐才元. 颞骨岩部CT正常解剖. 中华放射学杂志,1987,21:321
- 邹明舜,叶瑛,宋济昌. 上颌窦真菌病91例平片分析. 中华放射学杂志,1988,22:279

17. 朱崇标, 宋兆祺, 许健. 11例筛窦占位病变临床及影像学分析. 中华放射学杂志, 1990, 24:158
18. 沈复兴, 任孝萱. 上颌窦恶性肿瘤的CT诊断. 中华放射学杂志, 1990, 24:224
19. 肖利华, 宋国祥. 眼眶假性肿瘤的CT诊断. 中华放射学杂志, 1992, 26:180
20. 高鹤肪, 兰宝森. 眼眶爆裂骨折的CT诊断. 中华放射学杂志, 1993, 27:16
21. 王振常, 兰宝森, 安裕志. 眼壁骨瘤的CT诊断. 中华放射学杂志, 1995, 29:688
22. Bradley WG, et al. Effect of methemoglobin formation on the MR appearance of subarachnoid hemorrhage. Radiology, 1986, 165:99
23. Goldberg RA, et al. Microanatomy of the orbital apex. Computed tomography and microcryoplaning of soft and hard tissue. Ophthalmology, 1992, 99:1447
24. Zimmerman RA, et al. Paranasal sinus hemorrhage: evaluation with MR imaging. Radiology, 1987, 162:499
25. Jahrsdoerfer RA. Clinical aspects of temporal bone anomalies. AJNR 1992, 13:821
26. Mafee MF, et al. Direct sagittal CT in the evaluation of temporal bone disease. AJR, 1988, 150:1403
27. Van Tassel P, et al. Mucoceles of the paranasal sinuses: MR imaging with CT correlation. AJR, 1989, 153:407

第二十八章 软组织疾患

软组织一般是指来自中胚层和部分神经外胚层的组织,主要包括除淋巴造血组织、骨组织和神经胶质以外的非上皮性组织,即纤维组织、脂肪组织、肌肉组织及滑膜、间皮组织以及广泛分布于这些组织之中的血管、淋巴管,习惯上还包括外周神经组织。在医学影像学领域,一般将骨组织以外的组织统称为软组织。本章重点讨论与骨关节系统有关的软组织疾患。

软组织主要由碳、氢、氮、氧等元素组成,其间原子序数相差较少,X线影像几乎为相同的密度,在普通X线平片上往往难以区分;当软组织内含有一定量的钙化或骨化、异常气体以及较明显的脂肪组织时,其X线平

片检查即可发现。软组织摄影和窦道或瘘管造影检查,有助于对软组织病变的观察。CT不仅能显示软组织结构横断面解剖的空间关系,而且可分辨密度差别较小的脂肪、肌肉、血管和软骨组织等,易于查出病灶并确定其部位、范围、形态及结构。MRI对软组织的分辨力比CT更高,无X线辐射损伤,多平面多参数成像,无需造影剂即可使血管显像,对软组织内病变非钙化部分的显示优于其他检查;但成像时间长,检查价格高,显示骨皮质和病灶的钙化不如CT和X线检查。因此,合理应用X线、CT和MRI检查,对明确软组织疾病的诊断十分重要。

第一节 软组织钙化与骨化

在软组织内,有时可出现局限性或弥漫性的钙化或骨化。钙化是指软组织内的钙盐沉着,呈均匀性或点状影像,其内无任何结构;而骨化则显示有骨的结构。钙化与骨化之间并无截然界限,部分钙化可逐渐移行为骨化,前者常是后者的开始。

软组织钙化分生理性与病理性两大类。生理性钙化多指人体某些正常结构随着年龄的增长而出现者,本身并无病理意义。但通过形态和位置的异常改变,X线检查可间接推知其邻近有占位性病变的存在。病理性钙化是指直接由某种病变所引起,可见于任何组织或器官。钙化的范围可以局限于某一部位,仅见于病变的中心或某一部分;也可分布于全身,显示为多发性钙斑。就病变性质而言,可以来自创伤、感染、代谢障碍、血管疾患或

某些肿瘤等,诸如创伤后出血性钙化、手术切口钙化(或骨化)、淋巴结钙化、心包或胸膜钙化、韧带钙化、动脉壁钙化,以及颅咽管瘤、脑膜瘤、畸胎瘤、血管瘤等发生的瘤内钙化。

软组织钙化斑的出现,往往与酸碱度有密切关系,碱性环境能阻碍磷酸三钙的溶解,故钙化常出现于无酸区,在坏死组织或趋向坏死的组织内,由于二氧化碳减少,因而适宜钙盐沉着而引起钙化。

X线检查多能发现钙化或骨化的存在,有时还可根据其形态、大小、位置、范围和分布等确定病变的性质。CT易于显示软组织钙化或骨化,对微小钙化或骨化的显示具有优越性,可作为X线检查的补充。但CT检查相对复杂,价格较高,一般仅用于颅脑和躯体深部病变的检查。MRI对钙化或骨化的显示

能力不强,其信号微弱,一般不应用于该类病变的检查。

骨化性肌炎

骨化性肌炎(myositis ossificans)是肌肉或其他软组织发生的异位骨化性疾病。本病可能与外伤有关,因肌肉变性、出血或坏死所致;也可能为肌肉炎症后继发性改变。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。

【病理】早期病变不典型,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。2~4周后,形成肉芽组织结构,以后逐渐形成特征性三带结构:中心部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,可见钙化。最后整个病灶均可骨化。

【临床表现】好发于青年男性,50%以上病例可能有外伤史。早期局部肿胀、疼痛,伴附近关节活动受限,肿块扪之较软,可有长大趋势。经10周至6个月后肿物逐渐缩小,疼痛随之减轻或消失,而遗留硬实肿块。根据受累部位、范围及程度不同,可影响机体的相关机能,绝大多数预后良好,极少数可发生恶变。

【影像学表现】

(一)X线 X线特征为钙化及骨化肿块。早期病变界限不清而晚期变清,直径大多5cm左右,少数可大于10cm。肌肉受伤后,由于出血及肿胀,不久即可出现局限性肿块。约伤后2周内,X线检查仅显示软组织肿块,常不能发现钙化。3~4周后,在肿块区显示出点、片状密度增高影。之后,骨化逐渐明显,可呈线条状或层状致密影,沿骨干排列,仔细观察其中有呈网状分布的骨小梁结构,时间愈久骨小梁愈清楚(照片28-1、2)。有些病例

并不表现为网状的密度增高,而显示为边缘致密、中间较淡的阴影,即患区边缘被致密的骨质所包绕,出现卵壳状囊肿样改变。数月之后致密部分可继续扩大,最后形成大片状骨质影。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。邻近骨骼可显示骨膜反应,而且骨化的一处或数处可与邻近骨骼相连,病程为半年左右,多数肿块影与邻近骨皮质或骨膜之间显示有透亮间隙。

(二)CT 上述X线征象在CT扫描中同样可被发现。CT扫描常应用于平片检查之后,易于发现软组织出血、早期骨化与钙化,以及显示病变的细节。CT显示:异常骨化非常成熟,边界清楚,有的可见骨化周围的硬化环,其内可见少量骨纹结构。骨化周围无软组织肿物,此点对与肿瘤的鉴别诊断甚为重要。

【鉴别诊断】

(一)骨皮质旁肉瘤 骨化性肌炎有时应与骨皮质旁肉瘤相鉴别。后者在瘤骨与邻近骨间,虽然也可借骨膜性纤维层与之分开,但不会出现骨化性肌炎的完全分离带。另外,骨皮质旁肉瘤的中央部分和与骨相接触处的钙化更为明显,而且生长较快,两者临床表现不同,故不难区分。

(二)骨外骨肉瘤 此病为生长较缓慢的结缔组织肉瘤,颇为罕见,占软组织肉瘤的1.2%。好发于中老年人。X线及CT显示为块、点状肿瘤骨影,密度较均匀,边缘较清楚。与骨化性肌炎那种中央不成熟而周围成熟的网状分布的密度增高不同;在钙化的分布上,骨外骨肉瘤之瘤体周围是由活跃的肿瘤细胞组成的骨样组织,瘤体中央为较成熟的骨样组织,钙化较多,与骨化性肌炎表现相反。但二者在早期骨化影均不多时,较难区分。

(三)骨软骨瘤 骨软骨瘤与正常骨结构直接相连,其间不存在间隔,鉴别多无困难。

进行性骨化性肌炎

进行性骨化性肌炎(myositis ossificans progressiva),又称进行性骨化性纤维增殖症、进行性骨化性纤维蜂窝组织炎及苗希米耶(muenchmeyer)病等,为一较少见的先天性疾患。病变进行缓慢,直至身体大部结缔组织及肌肉骨化,关节僵直为止,可造成病人终身残疾以至死亡。病因至今不明,与遗传有关,可能由间充质的骤变所致。临床尚无有效的治疗方法。

【病理】多数学者认为病变首先在肌腱和肌间筋膜发生,然后延及肌肉,以骨骼肌病变最著。全身肌肉除面肌、膈肌和舌咽肌外,均可发生骨化。在病变初期,受侵犯肌纤维变性,纤维组织增生。随病变发展,肌肉组织由结缔组织代替,钙盐不断沉着而骨化,最后形成薄板状骨。关节软骨亦可骨化而引起关节的骨性联合。

【临床表现】本病一般在婴、幼儿时期发病,大多数发生于10岁以下儿童,男性多见。病程早期多先侵犯颈部和背部上方,局部红、肿、热、痛,而体温多属正常。数日或数周后,肿胀和红热消退,但在软组织内遗留下骨样硬度之肿块。炎性肿块逐渐收缩而形成骨化。表面看来似乎疾病好转,实际上此乃本症之发展特点。其后,病变仍逐渐发展,多为阶段性,很少见连续性发展。新病灶的相继出现,可使颈、背及四肢多处受累。晚期嚼肌也可发病,可致张口活动受限。本病预后不佳,多死于呼吸障碍或嚼肌骨化后之慢性绝食。

病人多伴有拇指(蹠趾)先天性畸形。

【影像学表现】

(一)X线 病变早期X线检查只能发现软组织肿胀,随后可见受侵部位出现淡淡的点、条状密度增高影,其后密度逐渐加深,数量显示增多,且可相互融合,最后形成斑片状或带条状致密影(照片28-3)。结构与一

般骨质相同,走行方向与肌肉行经一致,并与骨骼相连。当肌肉附着处的肌腱骨化时,可表现为骨赘样的突出影。脊柱韧带也可有广泛的骨化,严重者椎间隙显著狭窄以至融合,或整个脊柱呈竹节样改变。其他各处的骨化可形成骨桥或假关节,甚至可发生骨性强直。75%的病人伴有骨骼的先天性发育异常,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,有时还可见指骨变短现象。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。疾病晚期,常伴有废用性骨质疏松。

(二)CT 上述X线表现均可由CT扫描查明,CT的价值能早期发现钙盐沉着,做到早期诊断。

【鉴别诊断】

(一)间质钙化症 本症的钙质是沉着于间质组织内,常呈分叶状,在肌纤维中无骨结构出现。

(二)强直性脊柱炎 此病多见于青壮年,早期发病多在骶髋关节处,晚期可发生脊柱强直,钙化主要在脊柱旁韧带而不累及肌肉。

截瘫后软组织钙化

因脊髓神经通路损害,临床上引起截瘫者,不少病例出现软组织钙化及某些骨关节改变。引起截瘫的原因较多,其中以胸、腰段脊髓损伤为最多见。截瘫后软组织钙化或骨化的发生率可高达50%左右,在病理上属营养不良性钙化。钙化一般在脊髓损伤1~6个月出现,发展较快,至一定程度后可不再进展。钙化的分布多在受损脊髓节段的平面以下,最常见于骨盆、大腿和膝关节周围。钙化或骨化可为单发或多发。发生于髋部者可呈絮状或团块状,常包绕于关节周围(照片28-4)。膝关节周围的钙化或骨化多呈小片状或条状,沿股骨髁边缘分布,大多在内髁处。

大腿部的钙化或骨化,常分布在骨干周围的肌腱与结缔组织内,也可见于骨膜下,常呈骨针状改变。

截瘫后出现软组织钙化的病人,还常与某些骨关节改变并存。骨骼改变表现为截瘫平面以下的骨质稀疏,其中以骨盆和长骨最为常见。骨盆密度减低,多以髌臼为明显,有时可伴有小囊状透光区。长骨的骨质吸收,以股骨下段为著,严重者可并发骨折。股骨粗隆和坐骨结节等处的骨吸收,还可伴有新骨形成。截瘫平面以下的关节,虽然也受神经功能丧失和神经营养障碍的影响,但由于截瘫后的关节已不再负重,避免了反复的机械性损伤,故关节改变较少见,更不会出现象夏科关节那样的严重破坏,仅在少数病人,有时可看到关节间隙稍有变窄。

截瘫后软组织钙化,通常使用 X 线检查即可诊断,一般勿需 CT、MRI 扫描。

肌腱及韧带骨化

人体某些肌腱内的骨化,是形成正常子骨的生理性表现,如股四头肌肌腱中的髌骨以及手和足部的某些子骨。但是有些肌腱的骨化,则属非生理性的,往往是慢性损伤的结果。这些病理性的肌腱骨化所形成的肌腱骨,有时可引起某些临床症状和功能障碍。肌腱骨的 X 线表现,有的可见清楚的骨性结构,有的显示为不同形态的浓密块影。但最常见的肌腱骨化表现为肌腱附着处骨骼有大小不同的骨刺样影像。例如由肱三头肌肌腱形成的尺骨鹰嘴突骨刺,由髌韧带发生的髌骨骨刺和胫骨骨刺,由跟腱或足底肌及跖腱膜等引起的跟骨后骨刺和跟骨下骨刺等。此外,内踝邻近可出现平行的骨化影,称之为踝髌骨,多为外伤后引起的肌腱骨化。

韧带钙化,经一定时间后可发生骨化,常见者如项韧带的钙化与骨化,多见于 40 岁以上的男性,临床上常有颈部酸胀感及活动不

适,可扪及结节状或条状硬结。在颈椎侧位片上,颈椎棘突后方显示为长条状钙化或骨化影,或分段骨块影,边缘光滑圆钝。项韧带骨化,除上述表现外,还可在枕骨粗隆部及颈椎部形成骨刺样影像(图 28-1)。

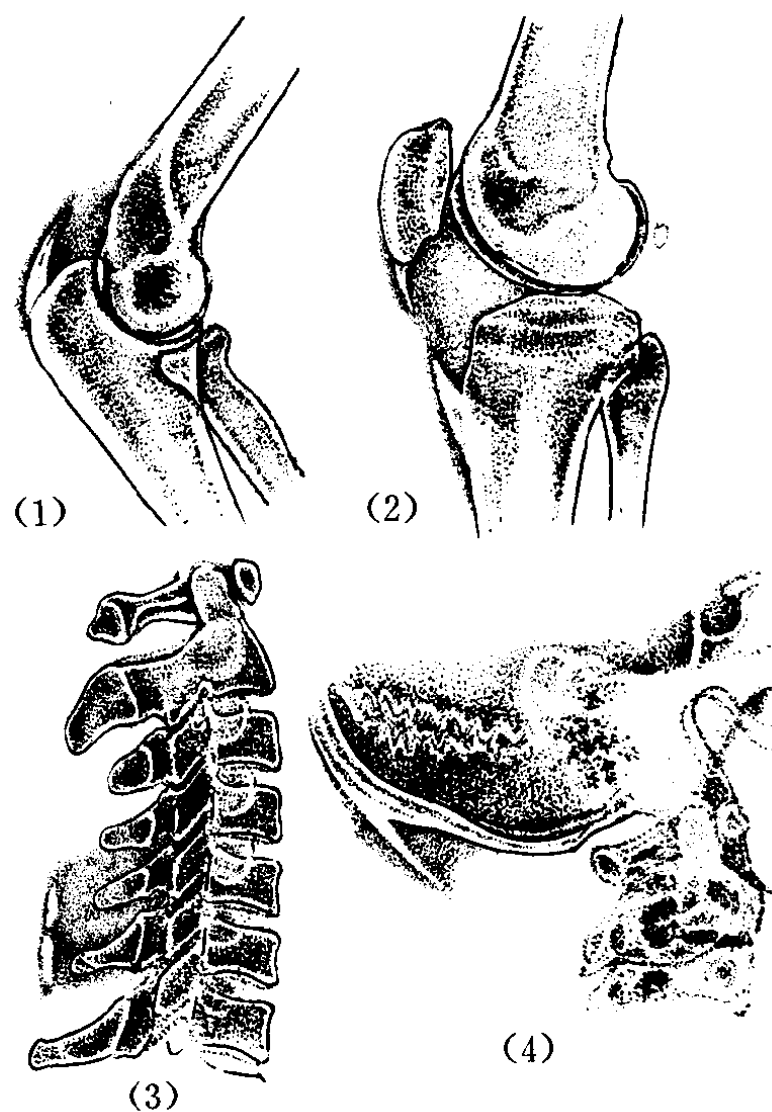


图 28-1 肌腱与韧带骨化

(1) 肱二头肌肌腱骨化
(2) 髌腱骨化 (3)(4) 韧带骨化

对于该类生理性及非生理性钙化与骨化,常规 X 线平片即可清晰显示,一般不需 CT 检查。有时,因其他病变行 CT 扫描如椎间盘或椎体 CT 扫描时,常可观察到项韧带及椎旁韧带的钙化或骨化。

阴茎硬结症

阴茎硬结症(plastic induration),又称慢性海绵体炎(chronic cavernitis),佩洛尼(peyronie)病。病因至今尚无定论。有人认为系维生素 E 缺乏所致,也有人认为与尿道潜隐性慢性炎症或外伤有关。青年至老年皆可

发生。

【病理】阴茎硬结多限于某一小部分,一般为单发或多发的小肿块,呈条索状、结节状或块状。常侵犯一个或两个阴茎海绵体鞘或海绵体间的梳状隔,增大后可推开海绵体组织。该症与阴茎海绵体外伤后所形成的疤痕性硬结不同,后者硬结位于海绵体组织内。病变多位于阴茎背侧邻近冠状沟或位于阴茎根部,增生的纤维组织内可有钙质沉着,有的还可发生软骨样改变,以至骨化。

【临床表现】主要症状为阴茎勃起时疼痛、弯曲,并可扪及硬结,有的可引起性交困难或阳痿,也有的引起排尿疼痛或尿线变细等。

【影像学表现】

(一)X线 阴茎硬结症的X线检查,宜采用钼靶软组织摄影术。摄片时为使阴茎伸直,可将胶布贴在龟头上稍作牵引。在对比良好的照片上,硬结处可以显示出钙化灶或骨化影,其形态可为圆形、卵圆形,或为不规则的斑点状,硬结处钙化与患病时间的长短似无直接关系,有的患病数日后即可发现,有的则数年后仍无钙化征象。

(二)CT 该症一般不需行CT检查。作者曾行部分病例扫描,早期病灶多呈境界不清的低密度改变,有的无密度改变。晚期病灶伴有钙化或骨化时,CT更易于发现。

关节周围钙化

病因尚不清楚,一般认为外伤是致病原因之一,运动或职业对关节的过度使用均可导致关节周围钙化。

一、肩关节周围钙化

肩关节周围钙化,多由肩关节周围炎所致,常继发于受伤之后。发病年龄多在40岁以上,性别差别不大。右侧多于左侧,好发于冈上肌肌腱。

此病的基本病理改变为肌腱纤维的退行

性变及无菌坏死,部分合并肌腱粘液囊的钙质沉着,由于钙化常见于冈上肌肌腱,故也有人将本症传统的称为冈上肌肌腱炎。

本症的主要症状为局部疼痛,同时伴有有关节运动障碍,肩部肌肉可有不同程度的痉挛或萎缩,可有明显的压痛,最常见的压痛点位于肩峰外下方,相当于冈上肌肌腱止点处。

X线发现肩关节周围钙化,是诊断肩关节周围炎的重要依据。X线不仅可确定钙斑的有无,而且还可根据其所处的位置协助临床了解病变的存在。在临床上,对于非手术治疗,特别对激素封闭治疗,具有指导定向注射的作用。钙斑的形态、密度和大小并无恒定表现,有的呈密度不均的颗粒状,也有的呈密度均匀的条状或梭形。钙斑常出现于肱骨头及大结节附近的软组织内,也可见于肱骨干的上方及肩峰附近的软组织中。常见的冈上肌肌腱钙斑,当其向深部扩延和范围较大时,可呈帽状覆盖于肱骨大结节上。此种现象表明钙化已不仅局限于肌腱部分,而且累及了粘液囊(图28-2)。此外,肩部也可显示骨质稀疏和肌肉萎缩。

当确定为肩关节钙斑时,必须注意与肱骨上端及其邻近撕脱产生的碎骨片相鉴别。后者往往可以看到骨质结构,而前者却无骨纹可见。

少数肌腱钙化,可随病情的治愈而消失,治疗满意者钙化物约在一个月后即可吸收。

肩关节钙化一般不需CT、MRI检查,国外报道肩关节周围炎的MRI较多,常以冈上肌为主要改变,可显示肿胀或变性之信号变化。MRI对钙斑的识别能力较差。

二、髋关节钙化

发生率仅次于肩部,40~60岁多见,男女无差别,发病机制尚不明确,有人认为系肌腱、韧带或关节囊因退行性变或坏死,导致局部磷酸酶活性及pH值等改变,促使了钙盐的局部沉着与聚集。外伤虽可加重原有退行

性变的过程,却很少直接诱发本病。临床上,本症分为急性型和慢性型,亦有所谓潜伏型者。钙化常为偶然发现,追踪观察可有急性发作。局部表现为肿胀、疼痛、压痛及运动障碍。

髌部钙化的好发部位以股骨大转子上方及外侧最为常见;其次为髌前下棘附近,可能在股直肌肌腱内,髌臼上缘附近(孟缘受累),坐骨结节附近(内收大肌腱),股骨后外,大转子下方臀大肌内。

在 X 线片上,可以显示出上述特定部位的钙化。钙斑的大小与形态不一,可为沙粒状至大块状。急性期者钙斑多淡薄如云,边界亦不清楚。以后可逐渐变为致密,并显示为颗粒状或滴状,亦可部分融合成不规则之块状或条索状,也有的钙化呈层状排列。钙斑内看不到任何结构。钙化的大小及形态与临床症状并无制约关系。此种钙斑可以自发或于治疗后缩小,以至完全吸收,与此同时临床症状亦可相应减轻或消失。

三、肘关节周围钙化

发生于肘关节的肌腱钙化较为少见。如有钙盐沉着,多邻近肱骨髁上。X 线表现形态不定,可为不规则密度增高影。此外,应注意钙斑与肱骨髁撕脱骨片或关节鼠相鉴别。于骨折片内可以看到骨质的结构,往往还可看到骨片撕脱处的骨质残缺所在。

四、腕及手部钙化

腕及手部的钙化亦很少见。当有局部疼痛等临床症状时,为寻找病原,可行 X 线检查,借以了解在软组织内有无钙斑及其形态、大小和分布情况。

五、膝关节及其周围钙化

膝关节及其周围的软组织钙化种类较多,如韧带、半月板及粘液囊等均可发生,X 线检查可显示钙斑的形态和分布情况,确定钙斑部位。

(一)韧带钙化 膝部外伤后,可致侧副韧带钙化或骨化,通常于外伤后 3~4 周发

生,以胫侧侧副韧带钙化常见。X 线片显示股骨内上髁邻近的软组织内新月形、长条形、圆形或三角形,大小不等、长短及厚薄不一的钙化影。钙斑边缘多光滑锐利,也可不整或境界不清。病变早期因钙斑密度较淡,往往不易查出。病变进一步发展,钙斑的密度可与骨影近似。

(二)半月板钙化 原发性半月板钙化,多见于老年人,系退行性改变。钙化可累及半月板局部或全部,在 X 线片上,钙化的半月板显示轮廓增大,钙盐沉着呈层状排列,往往合并有粘液囊及肌腱钙化。

半月板外伤后钙化,也称继发性半月板钙化,多见于青年人,此种钙化常为两侧性,内外侧半月板均可受累,形态多不规则。

(三)粘液囊钙化 膝关节周围粘液囊较多,如髌上囊、髌下囊及后囊等。粘液囊钙化在 X 线平片上表现为弧线形或斑点状密度增高影。

六、踝关节周围钙化 踝部外伤后 3~4 周,在踝关节周围有时可出现钙化,钙化形态不定,可为线条形或新月状等,大小不一,轮廓较清楚,与骨骼之间常有清晰的间隙。

对于上述关节周围钙化的 CT 检查,并非十分必要,若行 CT 检查,一般采用薄层扫描,不仅能显示钙斑,还能明确钙化的解剖部位,同时表明软组织的病理改变,对撕脱性骨折与软组织钙化的鉴别更有意义。

寄生虫钙化

人体寄生虫病种类较多,既可单独一种器官或组织受累,又可多组织、多器官同时发病。常见有钙化的软组织内寄生虫病有以下几种:

一、囊虫病

囊虫病(cysticercosis)又称囊尾蚴病,系链状绦虫的幼虫(囊尾蚴)寄生于人体各组织中的寄生虫病,包括脑囊虫病、肌肉与皮下组

织囊虫病及眼囊虫病等。囊尾蚴的发展过程可分为四期,即囊虫存活期、虫体变性坏死期、肉芽肿形成期及虫体死亡钙化期。囊尾蚴死亡后,病灶为玻璃样变的纤维组织所代替,常发生钙化。囊虫钙化的形态多种多样,但绝大多数为卵圆形,直径0.5~1.5cm,钙化密度不均匀,边缘较粗糙。在肌肉组织中的钙化囊虫,其长轴排列与肌肉纤维的走向一致。囊虫钙化密度的深浅常与患病时间的久暂有关,在不同的组织中也可有一定差异,其中以在肌组织者密度最高。钙化囊虫的分布虽可遍及全身,但以头部及躯干较多,四肢较少,数量自数个、数百甚至数千个不等(照片28-5)。X线检查可发现皮下及肌肉组织内钙斑,诊断为囊虫病第四期。CT扫描不仅可发现钙化灶,而且在急性期时便能诊断。CT平扫呈低密度结节,增强后病灶不强化或呈结节状、小环状强化,反映了囊虫结节及炎症反应或肉芽肿形成。MRI检查T₁加权像呈低信号结节,T₂加权像呈高信号灶,周围伴轻度水肿。MRI对虫体的钙化不能显示。

二、丝虫病

丝虫病(filariasis)由多达8种丝虫所致,在我国主要由班氏丝虫与马来丝虫引起。人是终宿主,成虫寄生于人体淋巴系统。临床上早期主要为淋巴管炎和淋巴结炎,慢性期主要表现为淋巴管严重阻塞引起肢体淋巴水肿或象皮肿、鞘膜积液、阴囊淋巴水肿、乳糜尿等。丝虫病X线检查虽也可发现钙化影,但数目不多,主要分布于大腿皮下脂肪组织中,显示为密度较低的细条状钙化影,长约5mm,宽约1mm。典型的钙化影可成串分布,结合临床不难确定,如钙化淡而少则难以做出诊断。CT和MRI在该病的检查中较少应用。

三、旋毛线虫病

此病系食入未熟的含旋毛线虫幼虫的猪肉而感染。寄生于小肠上段的幼虫从肠粘膜

经淋巴管或血管散布全身,抵达横纹肌的幼虫在肌纤维内形成梭形包囊。幼虫在包囊内可生活多年,死亡后可发生钙化,因虫体很小,表现为肌肉内小颗粒状钙化影,直径往往在1mm左右。X线检查显示困难,不易做出诊断。借助CT扫描可以发现微小钙化灶。

四、包虫病

包虫病(hydatid disease)又称棘球蚴病(echinococcosis),是人体感染了棘球绦虫的幼虫(棘球蚴)所致的疾病。包虫病是人畜共患的常见病,但对人感染的绦虫仅有4种,其中细粒棘球绦虫为最重要的一种,临床上最为常见。细粒棘球蚴主要寄生于人及有蹄类动物的肝和肺脏,呈囊状,故称包虫囊,大小自1cm至十几厘米。此种幼虫钻入肠壁经肠系膜小静脉到达门静脉系统。大多数幼虫被阻于肝脏(75%)而定居;少数可经血循环抵达肺部(10%~15%);极少数可经过肺循环到达全身各器官或组织,如脑、肾、肌肉、皮下及骨骼等。寄生于肝脏的包虫囊可因损伤退化或自动死亡而钙化,钙化率为60%以上,最常见为囊壁钙化,可呈环线形或弧线状,壁厚者呈厚壳状。囊内分隔和囊内容物钙化者,可呈条索状,结节状,团块状或不规则点条状,交错存在。有时整个包虫囊全部钙化。X线检查可以反映上述各种钙化。CT是诊断包虫病最有价值的方法。表现为单发或多发圆形或卵圆形低密度占位性病变,边界清楚,多发者病灶常大小不一,囊壁可有增强表现。CT不但能显示各种形态的钙化,还能显示未钙化的囊壁和囊内分隔。囊肿内有子囊或分隔形成是细粒棘球蚴囊肿的一个特征。由囊肿压迫、破坏、破裂而引起的胆道梗阻、肝硬化,继发性肝脓肿破裂后所致的腹膜炎及继发性包虫囊,均可被CT扫描查明。MRI检查可见包虫囊在T₁加权像呈单发或多发圆形或卵圆形低信号灶,边界清楚,T₂加权像呈高信号灶,母囊的信号强度略高于子囊。

囊壁和囊隔易于显示,但不能显示钙化。

影像学检查对诊断肺包虫病与骨骼包虫病亦有一定价值,包虫囊表现与上述类似,此部位的包虫病钙化比较少。若有,同样显示为环形或弧线状囊壁钙化。支气管造影可显示肺包虫囊肿破入胸腔以及穿通支气管的情况。

五、麦地那龙线虫病

虫体甚长,定居于内脏或皮下结缔组织内,常见于下肢。虫体有时钙化后,在X线片上显示为极长的细条状钙化影。

血管及淋巴结钙化

发生于血管系统的钙化,除少数系生理性表现(如侧脑室脉络膜丛球的钙化)之外,其他多属病理性的。X线检查不但可确定钙化的大小、形态、范围以及位置等,有时还可根据其特殊表现推断其病理性质。如动脉粥样硬化的病人,常在主动脉壁显示有钙斑的存在,有的呈线条形与动脉长轴相一致,有的呈平行对称的双轨状,累及主动脉壁的一部或全部,有的呈新月状孤立地显示于主动脉弓顶部。钙斑亦可见于中小动脉。倘若发现冠状动脉钙化,则为X线诊断冠心病的重要依据。蒙克伯格(moenckeberg)动脉硬化,亦称 Moenckeberg 中膜钙化性硬化或动脉中膜钙化,系中等大动脉的营养不良性钙化,好发于下肢动脉。钙化可呈管状、平行的线条状或轮状阴影。发生于不同部位的动脉瘤,也可发生钙化,多呈断续弧线形或囊状密度增高影(照片 28-6、7)。在躯干和四肢软组织内血管瘤或血管畸形中,可有分散的圆点状或弯曲状钙斑。在某些静脉曲张症的小静脉或盆腔小静脉的血栓中,亦可发生钙化,称为静脉石,显示为小圆形密度增高影,直径 2~6mm,边缘光滑清楚,数目多少不定,可为多发性或双侧分布,也可单发孤立存在。

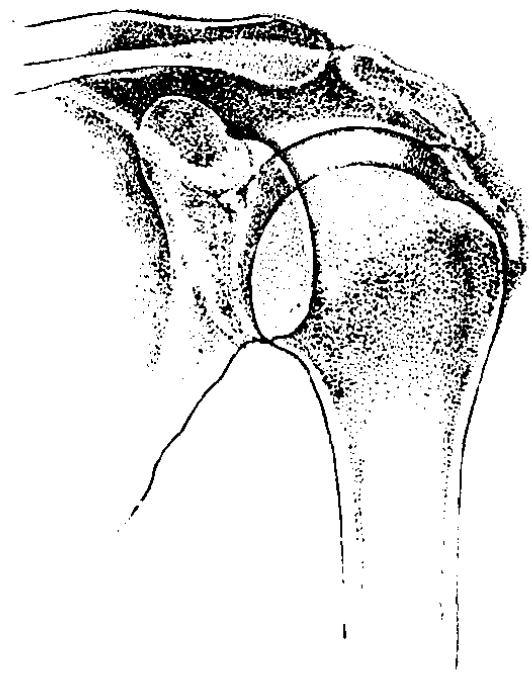


图 28-2 肩关节周围钙化

冈上肌钙化性肌腱炎,大结节外上方软组织有钙化斑

CT 既能观察血管的管腔、管壁,又可显示管周结构,有利于全面了解病理改变,得出确切的诊断。仅就血管钙化的显示而言,CT 更易显示全身部位的血管,包括冠状动脉钙化(用 UFCT 最优)。近年来螺旋 CT 血管成像(CT angiography, CTA)在临床的应用,更加拓宽了 CT 对血管病变检查的范围及诊断准确性。

MRI 通过流空效应,可以清楚地显示血管,但对钙化显示不良,无创性 MR 血管成像(MR angiography, MRA),至少可以显示大血管及各主要脏器的一、二级分支血管。目前已广泛应用于颅脑、颈部、纵隔、腹部及四肢血管病变的检查。

淋巴结的钙化,大部分由结核所致。多见于颈部和胸腹部。常为多发性,亦可单个出现(照片 28-8)。患有皮肤结核者,所属局部淋巴结亦可钙化。淋巴结钙化显示为圆形或卵圆形阴影,密度多不均匀,呈颗粒状或斑点状影像,边缘清楚但不规则。CT 显示淋巴结钙化甚佳,尤其对纵隔和腹部的淋巴结钙化。除显示钙化外,还可明确淋巴结的位置、大小、形态及分布,提示定性诊断。

钙质沉着症

钙质沉着症是一种很少见的疾病,临床上又称石灰沉着症、钙性痛风、间质组织沉着症、间质性钙化症、结缔组织性钙化症以及皮下结石症等。本病一般可分三种类型,即局限性、弥漫性及肿瘤状钙质沉着症。弥漫性钙质沉着症,女性多于男性,小儿及青年多见;局限性者以30岁左右的成人多见;肿瘤状钙质沉着症可能是一种不同于上述两种钙质沉着症的独立疾病,青少年男性多见,部分病人有家族史,少数病人有高钙血症。钙质沉着症常与其他疾病如硬皮病等并存,很少单独发生。

发病原因至今不明,可能与下列因素有关:①甲状旁腺功能亢进;②接受超量维生素D;③慢性肾病;④因骨折长期固定或瘫痪之后;⑤骨骼的破骨性恶性病变;⑥软组织局部外伤及炎症;⑦长期服用碱性药物等。上述病变究竟如何使钙盐在软组织内沉着,其发病机制至今尚无肯定结论。

【病理】病理改变主要为脂肪与结缔组织变性及不规则的钙质沉着。弥漫性钙质沉着症为进行性改变,钙化首先见于皮下,其后逐渐向深层结缔组织伸展并蔓延至皮肤、皮下组织、肌腱、肌肉及神经组织等,形成较广泛的钙质沉着。局限性钙质沉着虽可发生于肌腱、肌肉等处,但好发于皮下组织,尤其是关节周围。肿瘤状钙质沉着症,钙化的肿块有纤维包膜和分隔,沉着的钙盐主要为磷酸钙或碳酸钙,呈牙膏状。

【临床表现】局限性钙质沉着症发病一般较隐袭,病程发展缓慢。患处可有强直和痛感,常累及指(趾)末端以及关节附近的皮肤或皮下组织。触诊可及大小不等的结节或肿块,有时突出于皮下,皮肤呈瘤状高起。局部皮肤可有炎症表现,甚至出现坏死、溃疡或化脓。破溃后可见颗粒状的粉笔灰样物质排出,少数病例可无任何症状,仅在影像学检查时

被无意发现。

弥漫性钙质沉着症,多对称性发生在皮肤、皮下组织、肌腱、肌肉以及筋膜等处,病人可感周身不适、疼痛和软弱无力,症状时隐时现,可扪及很多无痛性硬结。有时患部破溃可有灰白色的物质流出,病变继续发展可引起肌肉僵硬和挛缩,常导致关节运动障碍。

肿瘤状钙质沉着症主要表现为缓慢生长的无痛性肿块,扪之甚硬,最常见于腕部和肘部,其次为肩部和足部等。

【影像学表现】

(一)X线 X线平片即具有肯定的诊断价值,可以确定钙斑的有无及其大小和范围。

局限性钙质沉着症,常于皮下显示出无定形的致密钙斑,最多见于手、足的指(趾)骨末节邻近软组织内,好发于掌侧,其次在指(趾)间关节周围、阴囊、臀部、腹股沟区以及肘、膝部等。钙斑的大小不一,可为边缘清楚的结节状或条索状,也可呈斑片状,有的呈沙粒状,故又有“骨沙”之称。这些钙盐可以自行穿破排出,当位于深部的钙斑向体表排出而形成瘘管时,钙盐往往聚成管状,于切线位片显示尤为清楚。

弥漫性钙质沉着,常于四肢易受创伤的部位,如手指掌侧、肘部伸侧、膝部前侧以及腕部两侧等,其他如大腿内侧、腋窝以及胸壁等部位亦可见到。此外,亦可见于血管、心包、胸膜、头皮以及神经鞘等处。钙斑的表现与局限性者大致相同,唯所涉及的范围较广、较多,钙化影也较浓,并多沿肢体的长轴呈带状分布(照片28-9、10)。

钙质沉着症对骨骼大多无何影响,病情较重者在晚期可稍有骨质疏松现象。

肿瘤状钙质沉着症,钙斑的大小不一,密度亦不均匀,常为多个钙化结节聚在一起,可呈圆形、卵圆形或分叶状。

(二)CT 若行CT检查,钙质沉着的发生部位、形态显示更为清晰,对一些X线显

示不出的细粒钙化,CT也可以显影。

【鉴别诊断】本病应与痛风、钙化性血肿以及钙化性关节炎等相鉴别。痛风的软组织内钙化(痛风石)多限于关节周围,于骨性关节炎边缘及邻近骨骼内可有穿凿样骨质缺损;钙化性血肿多伴有外伤,如骨折、脱位和挫伤等。钙化性关节炎周围炎最常见于肩部,其钙化多为条状或梭形,钙化量少,结合临床表现不难区分。

软组织肿瘤钙化

软组织肿瘤,不论良性或恶性,均有可能发生不同程度和不同形式的钙化或骨化。常与以下几种情况有关:

(一)肿瘤结构 有些肿瘤的钙化或骨化与其含有倾向于钙化或骨化的成分有关。在良性肿瘤中,如畸胎类肿瘤或错构瘤等,因含有软骨成分而可能发生钙化。畸胎类肿瘤本

身可含有牙齿、骨块等骨质结构(照片 28—11)。此外,软组织内软骨瘤所显示的不同密度钙化,亦与肿瘤自身所含的软骨成分有关。在恶性肿瘤中,如发生在软组织的骨外骨肉瘤所显示的斑点状钙化,也都与肿瘤内所含的易于钙化或骨化的成分有关(照片 28—12、13)。

(二)肿瘤出血、坏死或炎症 不少软组织肿瘤于瘤内出血、坏死或继发炎症后发生钙化。如甲状腺腺瘤、神经纤维瘤等。钙化常无一定形态,可多可少,可呈斑点状或不规则之块状。

(三)某些转移性腺癌 腺癌转移后,有的呈钙化倾向,其中多见于胶样癌的转移,如卵巢、乳腺和消化道的胶样癌转移至淋巴结发生钙化,应注意与结核性淋巴结钙化区别。

(张维新 周存升 孙增涛)

第二节 软组织异物

所谓软组织异物,系指人体遭受创伤,外来物质在体内存留。以往,仅能依靠X线检查发现高原子序数的金属异物,如铁片、钢块等。而非金属性异物或某些原子序数较低的金属异物,如木片、玻璃或铝片等,X线检查难以显示,CT与MRI检查拓宽了异物的显影范围,而且异物定位更为准确可靠。

【影像学表现】

(一)X线 X线检查的目的不仅在于发现高原子序数的金属异物,而且更为重要的是对异物进行定位,指导临床治疗,还可同时发现合并的其他损伤,如邻近骨折等。

X线异物定位,不外乎通过透视、摄片或二者并用。定位的方法很多,兹将几种比较简便实用的方法分述于后:

1. 单纯直角透视法 通过透视对异物

进行定位(图 28—3),须严格掌握好透视的体位和角度,否则很易导致定位上的错误并直接影响到临床对病人的处理。在技术操作上应首先摆好体位,在正位透视下找到异物,同时在相应皮肤上做一记号;然后改变体位成侧位,即与原体位成 90° 角,并再找到异物,同样在相应皮肤上做一记号。这样即可获得互成直角体位下的两个皮肤记号。从这两个皮肤记号引垂直直至体内的交点,即为异物在体内的大概位置。对人体某些部位的异物定位,如头颅、肢体等圆形部分,须结合切位观察,特别对了解异物距离皮面下的深度,更需结合切线位才能确定。四肢等的异物,亦可在无菌操作下向异物刺入探针,探针亦应在互成直角的体位下刺入,如此可得到较准确的异物位置。

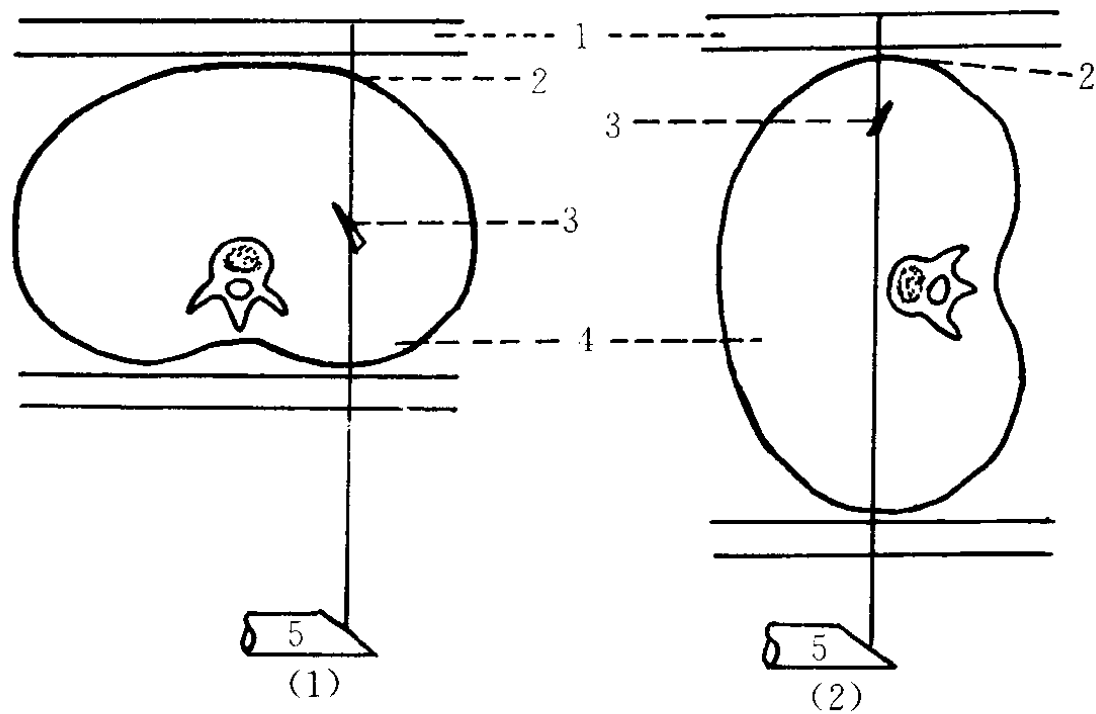


图 28-3 单纯直角透视法图解

(1)正位 (2)侧位

1. 荧光屏 2. 皮肤记号 3. 异物
4. 受检躯体 5. X线靶

2. 荧光屏固定, X线管单向移动透视定位法此法系根据几何学相似三角形原理进行透视定位并求出异物的深度。操作方法简便实用。透视前首先将受检肢体放于 X 线检查台上, 其长轴与台面平行, 球管位于台下。荧光屏置于肢体上方并尽量贴近肢体, 也与台面平行。当透视发现异物后, 可将遮光器缩至最小, 使中心线对准异物“F”, 异物投影于荧光屏为“S₁”, 并随即在相应位置做一记号“M”, 使之与“S₁”相吻合。此时, X 线管球的所在为第一次位置“T₁”。然后将荧光屏固定好, 并将 X 线管由“T₁”移动一定距离至“T₂”再行透视, 此时异物在荧光屏上的投影为“S₂”。按照几何法作图(图 28-4), 根据相似三角形原理, 即可获得异物的深度。

在实际应用中, 可按上述原理, 制备一简便的比例尺, 勿须经过上述公式的数学计算, 即可得出异物的深度(图 28-5)。

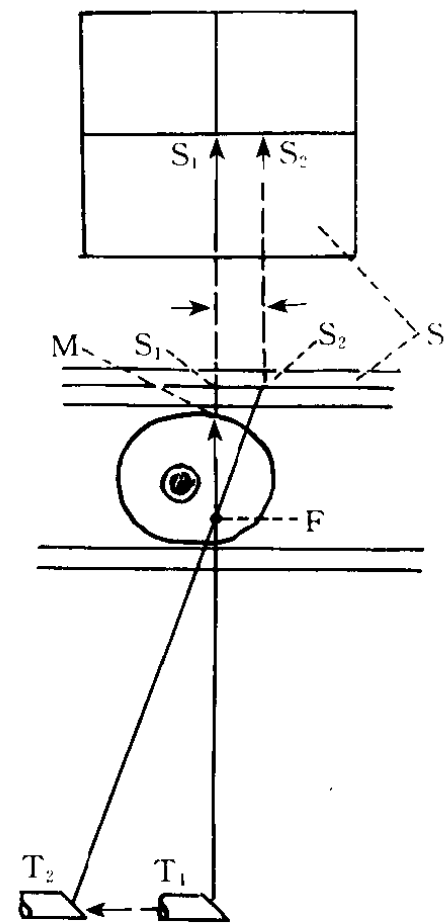


图 28-4 荧光屏固定, X 线管单向移动定位法图解

$$\begin{aligned} &\because \triangle S_1 S_2 F \sim \triangle T_1 T_2 F \\ \therefore S_1 S_2 : T_1 T_2 &= S_1 F : (S_1 T_1 - S_1 F) \\ S_1 F &= \frac{S_1 S_2 \times S_1 T_1}{T_1 T_2 + S_1 S_2} \end{aligned}$$

T₁T₂ 为 X 线管移动距离
S₁T₁ 为荧光屏至 X 线管焦点的距离
S₁S₂ 为异物先后两次在荧光屏上投影的距离
S₁F 为异物投影于荧光屏的距离, 此值减去荧光屏厚度即为皮肤记号至异物深度的距离。应注意的是, 若定位时荧光屏未能贴近皮肤, 则应扣除荧光屏上面至皮肤表面的距离 SM

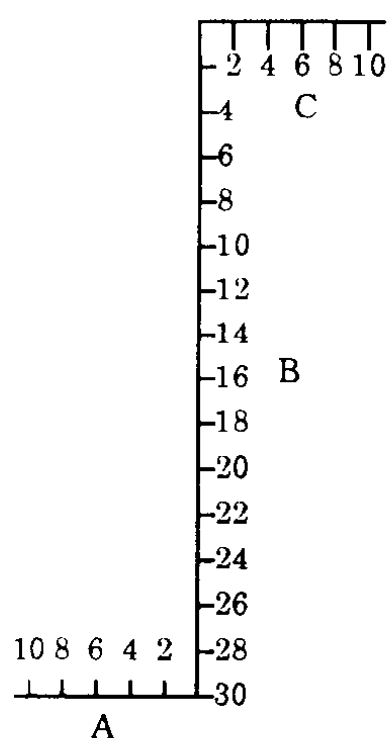


图 28-5 异物定位比例尺

- A. 代表 X 线管移动距离
 - B. 代表焦点至荧光屏距离, 即异物深度尺
 - C. 代表荧光屏上两次异物影的距离
- 以上皆以厘米计算, 并按比例缩小

应用时, 取一直尺, 将一端对准 X 线管移动距 (A), 另一端对准两次异物阴影距 (C), 直尺与焦-屏距 (B) 的相交点, 即为异物至荧光屏的距离, 比数值减去荧光屏的厚度或荧光屏至皮肤的距离, 即为异物的深度。如将 X 线管的移动距离固定, 则应用此计算尺时将更为简便。

此外, 根据上述原理, 还可将 T_1 、 T_2 固定, 设为 10cm, 量得 X 线管至荧光屏距即 S_1 、 T_1 , 设为 30cm, 以 S_1S_2 作横坐标, 计算出 S_1F 值为纵坐标, 作成异物定位曲线 (图 28-6)。应用此曲线时, 每次只要在荧光屏上量出 S_1S_2 之距离, 即可在曲线上查出异物至荧光屏的距离, 再由此减去荧光屏至皮肤的距离, 即为异物的深度。

3. X 线管单向移动透视与摄影并用定位法
此种方法的定位原理与 X 线管单向移动透视定位法相同。

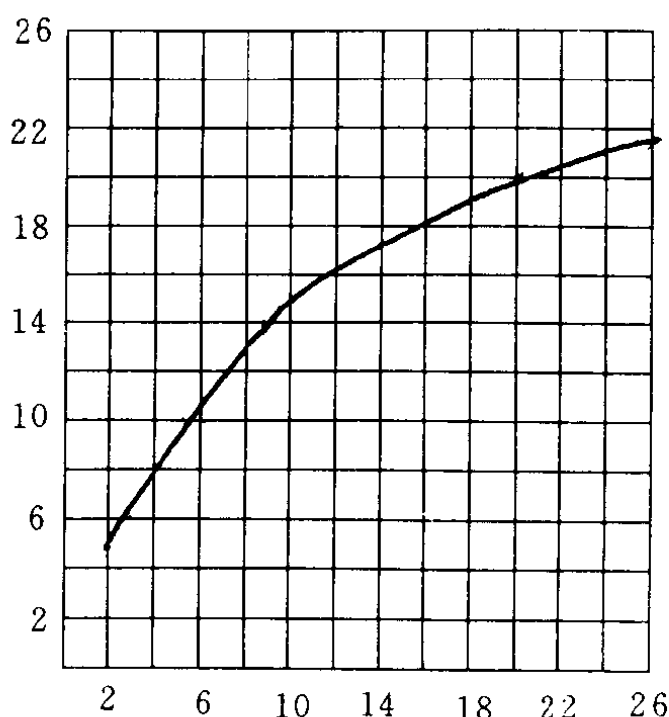


图 28-6 异物定位曲线

纵坐标为异物至荧光屏距离; 横坐标为异物在荧光屏上二影间距离

定位时, 首先将受检肢体放于 X 线检查台上, 其长轴与台面平行, 管球位于台下。荧光屏置于肢体上方, 并尽量贴近肢体, 也与台面平行。先透视寻找异物, 发现异物后将遮光器缩小, 使中心线对准异物, 同时在患者肢体上做一记号。然后将遮光器放大, 并将片盒放入荧光屏内或安置在与荧光屏相同的位置上, 随即进行第一次曝光, 再将 X 线管移动一定距离, 进行第二次曝光, 摄片结束即可冲洗测量。将片上测得的两个异物间的距离, 代入前面的公式, 即可算出异物的深度。但必须从 S_1F 计算值中扣除皮肤至胶片的距离, 才是异物在皮肤定点下的真正的深度。

用此法摄片, 在片上测出两个异物影的间距后, 亦可不必用上述公式计算, 同样可以用上述比例尺或曲线观测异物的深度。

应用深度定位法时, 无论采用透视定位还是摄片定位, 在操作技术上都必须注意以下几点: ①定位时的体位, 宜尽量与手术时的体位相一致; ②X 线管的位置, 不论透视或摄片, 其长轴必须与荧光屏或胶片平行, 使中心线完全垂直; ③标记皮肤记号时, 必须与异物相应, 如有数个异物, 还须标明号码; ④X 线

管的移动距离,通常为10cm或6cm。当估计异物至X线片或荧光屏的距离较近或焦片(屏)距离较大时,管球的移动距离可作相应的加大;⑤测异物深度而肢体表面高低不平时,应按最高平面计算;⑥应用两次曝光摄片,每次曝光量应为正常曝光量的一半;⑦一般异物定位,可有5mm以下的误差,对此应有所估计。

用X线诊断软组织内的异物,是一项非常细致的工作。放射工作者在对异物的判断上必须具有高度的责任感。不论对体内异物的寻找、异物与非异物的鉴别,以及对异物所处解剖部位的判断和定位测量等,均应取慎重态度,以避免或减少诊断上的错误。因此,必须做好以下的鉴别诊断:

1. 体内异物与非异物性影像的鉴别

在X线检查中,对于有外伤史者,尤其当发现其体表具有新鲜创伤或已愈合的疤痕时,应在其损伤局部及其附近进行仔细观察。如看到有局限性密度增高影,结合外伤史,即可判断为异物所致。但必须注意与体内非外伤性异物所致的局部密度增高影相鉴别。如某些病理或非病理性钙斑,以及引入体内的某些含有高原子序数的药物,包括锌、碘、钡、汞、铋、钙等。在一般情况下,不透光的金属异物,不仅密度较高,而且比较均匀一致,其边缘亦多清晰锐利。而钙化性斑点或药物性沉着,密度多不均匀,形状亦往往欠规整。结合病史,只要有所警惕,并不难以区分。

此外,在X线检查中,如果注意不够,有时也可能将某些体外贴近皮肤的外物,误认为体内异物而提出错误诊断,如衣服袋内的杂物,皮肤上的某些贴敷药,带有金属物的引流装置等,均可混淆诊断。此种现象虽属例外,但也应力求防止。检查中只要能认真进行多轴观察,均可使上述物质投影于体外。如能根据具体情况,除去衣物及贴敷药进行检查,则上述误诊可以完全避免。

2. 体内异物在解剖部位上的鉴别 当确定在人体某一部位有异物存留时,除应对所发现的异物做出在体内存留的方位和深度的测定外,还应结合异物所处的解剖位置,以及某些特殊的X线表现,尽可能判断出异物存留的器官或组织。如位居四肢或躯干的异物,在透视下可随着皮肤而移动者,说明此异物位于皮下组织。肌肉部分的异物,则可随肌肉运动而移动。位居心包或心脏内的异物,可随心脏搏动而移动。具有呼吸性搏动的胸部异物,当吸气时上移者多位于胸壁,下移者则多属肺内。伴有气胸或胸水的胸部异物,说明异物已损伤肺部和胸膜。气管内异物,其宽面与矢状面一致,而食管内异物与冠状面一致。胸部异物并发区域性肺气肿或肺不张者,表示异物在支气管内形成了部分性或完全性阻塞。对不能肯定异物在食管或气管者,可服少量钡剂观察,异物表面有钡剂涂布者,说明位于食管,否则即位于气管。

3. 体内异物与摄片技术性缺陷所致之伪影的鉴别 在一张摄影技术精确无误和质地优良的X线片上,对由于创伤或误食而进入人体的不透光异物,是不难识别的。但有时可因照片的沾污或某些暗室技术上的缺陷,给读片和对异物的确定带来一定困难。为此,在摄片工作中应尽量避免此种情况的发生。在观察和确定异物时,应注意与下列类似异物的假像进行鉴别。

(1)针眼大小的透明斑点 可因增感纸或胶片药膜上沾污灰尘细屑所致。

(2)白色新月形斑痕 系装片或显影时不慎将胶片折弯所致。

(3)边缘毛糙欠整的白色斑点 可因装片或显影时不慎,滴上定影剂所致。

(4)白色指迹样影 因装片或显影前,工作人员手上沾有定影剂所致。

(5)边缘光滑的圆形白色点迹 系显影时胶片上附有气泡,胶片未被摆动所致。

(6)其他 片夹表面沾有某些不透光物质,如钡剂或其他造影剂等。因这些物质能吸收 X 线,故在胶片上也能形成不定形的白色斑点状影。此外,胶片在显定影或冲洗过程中,对药膜造成的直接划损,如不仔细观察,有时也能导致判断上的错误。

(二)CT CT 图像显示解剖关系明确,密度分辨力高,对异物的显示与定位均显著优于常规 X 线检查。对 X 线不透光和半透光的异物,CT 显影更为敏感,CT 可发现小至 0.06mm^3 的铜、铁等重金属异物和最小体积为 1.5mm^3 铝等半透光性异物。但较大的金属异物可因伪影而常常影响图像质量。对木屑、矿石等 X 线透光性异物,CT 虽也不能直接显示,但可显示异物周围的肉芽肿性反应或局部的空气密度,前者表现为形态不甚规则的略高密度影,后者为圆形或圆柱形低密

度影。CT 可同时发现其他并发或伴发性病变的存在,如骨折、挫伤、出血等。CT 对异物检查,多可明确异物与神经和血管等重要结构的关系,从而对临床的处理具有重要的指导意义。

(三)MRI 首先应予以指出,疑为铁磁性异物时,禁忌 MRI 检查,尤其是眼球内或眶内异物,否则异物会在磁场中移动,从而造成更大的伤害。对非磁性异物,随异物中氢原子含量的多少及 T_1 和 T_2 弛豫时间的长短, MRI 上可显示多种信号。对于 CT 和常规 X 线不能显示的木屑、植物等异物, MRI 则可以显示,并且对异物周围的肉芽肿性反应、出血和气体等,较 CT 的敏感性更高。对于铜、铅等非磁性金属异物,在 MRI 图像上可产生伪影,因而不如 CT 准确和敏感。

(张维新 周存升 孙增涛)

第三节 软组织炎症

软组织水肿

引起软组织水肿的原因较多,可因炎症、外伤、血液外溢以及淋巴液淤滞等造成。在放射诊断中,注意观察由急性感染所致的炎症性水肿,尤有一定意义,因它有助于某些骨关节疾患的早期诊断和鉴别诊断。

【影像学表现】

(一)X 线 软组织急性炎症的病理基础主要是软组织的充血与水肿。X 线检查时,病变部位的软组织影可显示为弥漫性肿胀和增厚。其典型表现是肌肉与肌肉之间的间隙模糊或消失,皮下组织与肌肉之间的界限模糊不清,在皮下半透明的脂肪层内出现密度增深的条纹状影。这些条纹状影,靠近肌肉者多呈纵行,而靠近表层者则呈横行交叉的网织状,此乃结缔组织中网质小梁增厚的表现。

急性骨髓炎的上述改变,于发病后 48 小

时即能在 X 线片上显示出来。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,因而延误了早期做出诊断的可能。

注意观察四肢软组织变化的分布与范围,还有助于对不同原因所致软组织水肿的鉴别。通常急性骨髓炎所致的软组织变化涉及的范围多较广泛,例如股骨的某一部分被感染时,其整个股骨内外前后的软组织均将发生变化,在关节周围和关节附近的软组织也可发生同样改变。外伤所致的软组织水肿则有所不同,如轻微的局部扭伤,虽可引起区域性的软组织肿胀,但在软组织内却往往看不到条纹状影像。对于较重的外伤,软组织内虽可出现急性骨髓炎样的类似改变,但急性扭伤往往范围比较局限,较少像急性炎症那样涉及整个骨干周围的软组织。

血液外溢引起的软组织变化,也可与急

性炎症的软组织变化相似,尤其分布广者,亦可涉及整个肢体,但仍以局限于肢体的一侧或两侧者为常见。

软组织的慢性脓肿也可引起软组织肿胀,一般多为局限性,而且在肿胀的软组织内常显示有浓密的块影。若脓肿系结核性,则多伴有附近骨的破坏。

(二)CT 急性炎症早期软组织水肿,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。软组织内慢性脓疡形成后,CT 表现为局部肿胀的软组织内有圆形或类圆形病灶,可呈分叶状,边界较清,中央呈低密度坏死、液化,增强扫描于坏死灶周围出现环状高密度带,反映了肉芽组织形成的脓肿壁。

(三)MRI 对急性炎症尤其早期炎症,MRI 较 CT 和普通 X 线平片更为敏感。 T_1 加权像病灶呈低或略低信号,甚至等信号; T_2 加权像病灶呈高信号,边界不清。慢性脓肿的 MRI 表现为一个圆形或类圆形,可有分叶的异常信号区, T_1 加权像为低信号或略低信号, T_2 加权像多为高信号。病灶边缘常可见一圈一致性低信号环绕,其病理基础可能是慢性炎症长期刺激引起的组织纤维化,边界较光整,厚薄均匀。周围伴有局限性水肿,信号改变同上。

软组织积气

软组织积气,按其病因来源,可归纳为以下四个方面:

1. 气体来自外界 常见于外伤或手术后,气体经皮肤伤口进入。外伤者,如肋骨骨折刺破胸膜与肺脏或枪弹伤贯通胸部,均可引起气胸或使气体溢于皮下软组织中。手术引起者,如气管或乳腺手术后,有可能使气体溢于皮下或胸壁软组织内。此外,人工气胸或人工气腹过程中,若操作不当,亦可使外界的气体溢于皮下。

2. 含气器官穿孔或破裂 如气管、肺或食管等,因某种原因穿破时,可使气体溢于纵隔或皮下组织中。

3. 产气菌感染 产气菌感染后,可使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 如潜水员病或升高空减压过速时,血液中释放过饱和气体而进入软组织。

一般皮下积气,根据临床表现即可判断。为查明病因或发现较深部位如纵隔或腰大肌积气时,往往需经放射学检查才能诊断。实际工作中,常使用 X 线检查,无特殊需要一般不必行 CT 及 MRI 检查。

【影像学表现】

(一)X 线 创伤性皮下气肿,以胸部为常见,重者可波及颈部、头部,甚至全身。表现为皮下疏松结缔组织内积气,使原来密度均匀一致的阴影透亮度增加,形成弥漫分布的泡状透亮影。气量较多时,于肌肉和皮下结缔组织间可充满与肢体长轴一致的条带状透亮影。大量气体积聚,则上述两种影像并存,可使皮下与肌层的轮廓增厚加宽。如气体溢入肌肉间隙则可显示出肌束的条纹状轮廓。胸壁软组织积气时,应注意不要误认为肺部疾患。可在透视下移动体位观察或摄取胸部正侧位像,如果气影位于胸壁或所发现的异常气影已超出肺野,则可排除肺部疾患。

细菌感染所致的软组织积气,常见于患气性坏疽的病例。其发病特点是受伤的当时并无气体出现,数日后出现气体。因此,为了及时确诊,应连续多次摄片,必要时每间隔 2~4 小时重复一次。应当指出摄片的电压不亦过高,以便观察软组织结构的变化。在 X 线片上,可见患肢明显肿胀及增粗,软组织内串珠样的小气泡影可逐渐增加或向肌肉间隙逐渐扩大,积气可呈圆形和带状,气泡大小多不一致,可相互融合并变换位置(照片 28-14),偶见气泡内出现液面。这种软组织气肿

每隔数小时摄片观察气量有增无减,为气性坏疽 X 线诊断的重要依据。

其他方面的软组织积气,还可见于与体表相通的窦道或与肠道交通的瘘管,但这些情况下的积气,均因量少而不易显示。

(二)CT 皮下气肿,若行 CT 检查,则表现为软组织厚度增加,其内有圆形、类圆形或不规则的气体样密度区,大小不等,CT 值 $< -150\text{HU}$ 。当气体进入肌肉之间时,则肌间隙增宽,气体分布与肌束长轴一致。

纵隔气肿,若纵隔内气量不多 X 线胸片不易发现,或被皮下气肿所掩盖,则行 CT 检

查易于诊断。外伤性气肿,气体多聚于前纵隔;气管或食管破裂则多在后纵隔。CT 图像显示气体常积聚于纵隔两旁及胸骨后区,形态多种多样,并与气量多少有关。纵隔内脏器如胸腺、大血管、食道及气管等可因气体的存在而间距增宽、分离。CT 可发现并发或伴发的气胸及轻微的肋骨及胸椎附件骨折等。

(三)MRI 纵隔气肿的 MRI 表现不如 CT 清楚,对显示纵隔气肿的范围及上下关系可能有优越之处。一般不需要 MRI 检查。

(张维新 周存升 孙增涛)

第四节 累及骨骼的软组织肿瘤

化学感受器瘤

化学感受器瘤(chemodectoma)又称副神经节瘤(paraganglioma)或非嗜铬性副神经节瘤(nonchromaffinic Paraganglioma),是一种较罕见的肿瘤,属于内感受器肿瘤的一种,可位于血管内、消化道内,也可存在于其他组织中,是一种接受血液中各种化学物质刺激的神经结构。最常见的有位于颈总动脉分叉处的颈动脉体化学感受器,和位于颈静脉球内的颈静脉体化学感受器等。化学感受器瘤除有报告发生于上述部位外,随着其他部位化学感受器的陆续发现,对化学感受器瘤的诊断也相继增加,诸如发生于睫状体、主-肺动脉体、腹膜后体、迷走神经体、股动脉体以及下颌骨、回肠系膜、纵隔和骨骼系统等。笔者曾遇到一例原发于双肺者,甚为罕见。

【病理】肿瘤多呈圆形或卵圆形,常有完整包膜,少数病例当包膜被破坏后,可侵入周围组织。肿瘤质地坚韧或柔软,呈灰白或红棕色,切面可有出血或坏死区。发生于颈动脉体者多为良性,但 7%~25%有复发或转移。肢

体化学感受器瘤极易复发或转移,肺、骨、脑、肾上腺和淋巴结均为转移之常见部位,其中以肺部转移为多见。骨骼转移者多为溶骨性,成骨性者少见。我们遇到的一例发生于股动脉体的化学感受器瘤,除局部已直接侵蚀股骨外,颅骨先后出现两处溶骨性破坏,两侧肺部及左侧乳房也有转移。

【临床表现】化学感受器瘤的生长速度比较缓慢,平均病程为 3~9 年,最长有达 20 年者,其中以发生于颈动脉体之化学感受器瘤生长最为缓慢,平均病程 7 年左右。发生于肢体者,起初多无任何自觉症状,多为无意中发现无痛性肿块,偶系外伤后发现,发生于下肢者可有行走障碍。局部检查,可扪到质地较韧或稍软之肿物,加压时可以缩小,并可听到血管杂音,试验穿刺时为血性。发生于其他部位的化学感受器瘤,当肿瘤生长至一定大小或向邻近器官、组织侵入时,可引起某些神经症状或压迫症状。

【影像学表现】

(一)X 线 化学感受器瘤由于发生部位不同,其 X 线表现亦不同。

1. 骨化学感受器瘤 长骨多为单骨受

累,扁骨多为多骨受累,骨质多为溶骨性破坏,其内无死骨和钙化,边缘锐利、不规则,骨皮质可被穿破。破坏周围可有骨质增生,也可有骨质膨胀性破坏,骨皮质菲薄,多无骨膜反应;少数可有病理性骨折。长骨化学感受器瘤的邻近关节均完整,不受侵犯;骶骨等扁平骨者可发生邻近关节的溶骨性侵犯,附近软组织肿胀,或见致密肿块,其内可见钙化。可发生同骨转移或多骨转移(照片 28-15)。

2. 软组织化学感受器瘤 在平片检查中,常可显示出软组织块影,边缘清楚或模糊不清。此种块影与一般软组织肿瘤所显示的块影类似,并无特异性。化学感受器瘤继续发展,可压迫并侵蚀其邻近组织或器官。如早期的颈静脉体肿瘤并无骨质破坏,类似慢性乳突炎的表现。当肿瘤发展增大时,可见鼓室及乳突窦的破坏,若再继续增大,则岩骨、外耳道及颅底骨等均可遭受侵蚀破坏。主-肺动脉体瘤,于上纵隔处可显示巨大突出的块影,与主动脉重叠,并可压迫气管及食道移位。如肿瘤位于后纵隔,还可侵蚀肋骨后端。

(二)CT 颈静脉球部化学感受器瘤常为颈静脉孔扩大及周边骨破坏,破坏之骨碎屑常被推到肿瘤的边缘。CT 平扫肿瘤呈等密度或略高密度软组织肿块,增强扫描肿块明显强化。CT 扫描不易与颈静脉孔区其他肿瘤相鉴别。

其他部位的化学感受器瘤在 CT 平扫时为占位性软组织肿块,推压周围的组织或脏器,增强后呈明显强化。

(三)MRI MRI 具有无创伤、软组织分辨率高、多方位成像等优点,可清晰显示颈静脉孔区化学感受器瘤沿颈静脉孔向颅内、颅外侵犯的范围,能够充分反映肿瘤的生物行为,而且可以充分反映肿瘤的组织学特征。颈静脉孔区软组织肿物,沿颈静脉孔上下延伸,瘤体内出现迂曲线状或点状流空信号伴点状高信号形成“盐和胡椒征”,是化学感受

器瘤的特征性表现。病理对照表明:瘤体流空信号为一些迂曲扩张的静脉,点状高信号的病理基础是瘤组织内灶状出血或慢血流静脉窦。增强扫描有助于发现微小肿瘤,大多数化学感受器瘤呈明显强化,这与病理上丰富的毛细血管相一致。

(四)DSA 由于化学感受器的血运丰富,故可行血管造影,尤其适合作 DSA 检查,不管何处的化学感受器瘤,DSA 均可显示出粗大的供血动脉、肿瘤血管及瘤染,可将肿瘤的大致轮廓与范围勾划出来,借此可与动脉瘤、血管畸形等鉴别。颈动脉体部化学感受器瘤,颈动脉造影可显示颈内、颈外动脉分叉角度变大、颈内动脉外移和颈外动脉内移,这是颈动脉体化学感受器瘤的特征性表现。肿瘤血供多来自咽升动脉、枕动脉,极少数来自颈内动脉分支。在肿瘤内还可出现丰富的不规则之血管网和血窦,部分血管可呈不规则变细,血管壁不完整,实质期和静脉期可显示瘤染。颈静脉球瘤由于其生长部位不同,供血动脉亦不同,可显示其供血动脉和肿瘤染色,参与供血的动脉多为颈外动脉分支,常见的为咽升动脉、枕动脉、颌内动脉、脑膜中动脉等分支,亦有颈内动脉和椎动脉脑膜支、颈内动脉岩段分支参与供血。

发生于大腿的化学感受器瘤股动脉造影所见,与其他软组织肿瘤或血管性肿瘤颇为相似。

化学感受器瘤脑转移的患者,颈动脉造影可显示不规则的肿瘤血管和脑血管移位,与某些胶质瘤或其他血管丰富的转移瘤难以区别。

【鉴别诊断】

1. 颈静脉球瘤需与发生于颈静脉孔区的其他肿瘤,如脑膜瘤、血管外皮细胞瘤、神经源性肿瘤和继发性肿瘤相鉴别。

2. 其他部位的化学感受器瘤要与某些富血管性肿瘤鉴别。

大块状骨溶解症

大块骨溶解症(Gorham病),又称鬼怪骨、自发性骨吸收或消失骨等。发病年龄多在30岁以下,男女发病无明显差异,亦无遗传性。

【病理】病因尚不太明确,有人认为系血管瘤引起的骨质吸收,亦有人认为是淋巴血管瘤所致,在病理上则一般认为系血管瘤病,组织学属于良性表现。受累骨骼内充满着内皮细胞围绕形成的管腔。笔者所见4例均未见血管瘤病变。

【临床表现】本病的病程经过及临床症状均不固定,以致临床上很难与恶性疾患相鉴别。病变可致患肢畸形及功能障碍,并可引起顽固性疼痛。如侵犯脊柱及肋骨,则可因发生乳糜性或浆液出血性胸腔积液并继发感染而死亡。但有的病变可自行停止。

【X线表现】全身大部分骨骼均可受累,以骨盆、骶骨及肩胛骨等为多见,但颅骨、锁骨、肩胛骨、肋骨、脊柱、肱骨、跖骨、趾骨等也可发生。骨质溶解常开始于某一骨骼,而后再波及邻近骨骼。病骨显示为进行性的溶骨性破坏,以致完全消失。多个骨破坏区还可相互融合成为大片的骨质残缺。长骨破坏区残端边缘常削尖变细,为诊断本病之重要依据(照片28-16、17)。

在诊断时,需注意与囊性淋巴血管瘤或一般的血管瘤病相鉴别。囊性淋巴血管瘤为一种多发性先天性淋巴组织增生,亦可引起骨质吸收。一般血管瘤多为局限性,无进行性溶骨的特点。

腱鞘巨细胞瘤

腱鞘巨细胞瘤(giant cell tumor of tendon sheath)又称良性滑膜瘤、骨膜纤维黄色瘤、局限性结节性滑膜腱鞘炎、巨细胞性腱鞘炎等。本症多见于成年人,儿童少见。

【病理】通过电子显微镜观察,证明本瘤有组织细胞样A型滑膜细胞与成纤维细胞样B型滑膜细胞,故认为本瘤来源于滑膜。肿瘤体积一般较小,大者有时可达数厘米。多有包膜环绕,但可与肌腱或骨膜粘连,并可侵蚀邻近骨组织,病变虽不能消退,但可自限。

【临床表现】本症临床表现为局部肿块,单个或多个呈豆粒样或结节状隆起,肿块之大小不等,可为数毫米至数厘米不等。一般不痛或稍感疼痛。肿块触之较硬,有的可有轻度压痛,病变如涉及关节,则可引起关节功能障碍。

【影像学表现】病变主要发生在手指的指端及指间关节处,但膝关节、足踝部、手腕甚至腕关节附近也可发生。病处软组织可仅显示为局限性密度增高,亦可表现为境界清楚的骨样块影。肿块邻近的骨质表现为压迫性骨吸收,或呈边缘清楚的囊状骨破坏。

淋巴血管瘤

淋巴血管瘤(lymphangioma)多见于儿童,好发于口腔(唇、舌)、颈部、腋窝。此瘤由原始淋巴管发育形成,属先天性淋巴管发育畸形而非真性肿瘤,故可在出生时即存在,也可在出生后任何时期出现。

【病理】淋巴血管瘤是由增殖和扩张的淋巴管所形成。肿瘤大小不等,体积小者可有包膜,大者多无包膜,而呈浸润性生长。切面呈海绵状,有的区域呈密集的薄壁小管或小囊,有的区域形成相互沟通的大囊,形成多层性囊状结构,囊内含有淡黄色液体。镜下分为毛细淋巴管型、海绵状及囊性淋巴血管瘤三型,三者混合存在,经常以后二者占优势。按其淋巴管扩张程度可分为三型:①单纯性淋巴血管瘤,由稍有扩张的淋巴管所组成;②海绵状淋巴血管瘤,淋巴管呈窦状扩大,其内充满淋巴液,并呈弥漫性浸润性生长;③囊状淋巴血管瘤(水瘤),由单一或多数淋巴管呈囊状扩张所形

成,常为一个大囊,邻近伴有许多小囊,其内含有淋巴液。

【临床表现】发生于浅表部位的淋巴管瘤,可表现为泡状或丘状隆起,位于软组织深部者,可呈一柔软的无痛性肿块。较大的淋巴管瘤可压迫邻近器官而引起压迫症状,生长于颈部或纵隔者,一方面可压迫气管或支气管,引起呼吸困难,另一方面体积巨大者可致患侧颈部的正常形态完全改变。发生于肠系膜及大网膜者,有时可引起肠梗阻;发生于肢体的淋巴管瘤,可因广泛浸入软组织而形成巨肢畸形,称之为淋巴管瘤性巨肢症。

【X线表现】淋巴管瘤在临床诊断上,一般多无困难,可根据临床表现,必要时再结合透光试验及穿刺抽液等即可确诊,故一般不需要进行放射学检查。但对某些深在的病变,有时则需行放射学检查,以协助诊断或定位。位于纵隔或腹腔的淋巴管瘤,行放射学检查有时可发现其邻近脏器被推压或引起肠道梗阻。某些邻近骨结构的特殊部位的淋巴管瘤,偶可引起局部性骨吸收或受压变形。为了更好地了解囊性淋巴管瘤的具体部位和大小,也可在抽液后注入水溶性造影剂并摄片检查。囊肿充填造影剂后,可被清楚地显示。多房性囊状水瘤,可表现为表面光滑、彼此相连、类似一束葡萄状的影像。

腺泡状软组织肉瘤

腺泡状软组织肉瘤(alveolar soft part sarcoma)是一种组织来源不明、起病缓慢、具有特殊病理形态的恶性肿瘤,肿瘤细胞排列成为假腺泡状结构。过去亦称为恶性颗粒细胞瘤、恶性颗粒性肌肉细胞瘤、多形肉瘤、恶性非嗜铬性副神经节瘤等。既往曾认为发生于非嗜铬性副神经节(化学感受器),但一直缺乏充分证据,故本瘤的组织来源至今尚无定论。可归纳为四种学说:①来自副神经节;②颗粒细胞肌母细胞的变种;③变异的血管

平滑肌起源;④横纹肌来源。上述学说均未得到广泛肯定。Mukai(1984)运用图像数字处理技术,确定了肿瘤细胞浆内晶状体的立体空间构形与肌动蛋白的微丝结构相似,晶状体可能由肌动蛋白组成。Foschini(1988)运用十多种抗体对同病例进行免疫组化研究,发现肿瘤细胞仅对抗结蛋白抗体及抗 α -骨骼肌肌动蛋白呈阳性反应;而对抗神经、抗副神经节及抗平滑肌等多种特异抗体均呈阴性反应,因此提出软组织腺泡状肉瘤可能来源于横纹肌母细胞。

本病主要发生于软组织,原发于骨骼者罕见,称之为骨腺泡状肉瘤。肿瘤发生于软组织者,易直接侵及邻近骨骼和通过血行转移至骨骼,因此必须排除体表、体腔以及隐蔽部位的腺泡状肉瘤,才能诊断为原发性骨腺泡状肉瘤。

【病理】肿瘤一般较大,平均直径4~10cm,肿瘤呈圆形或卵圆形,切面质韧或软,灰黄或灰褐色,可有部分包膜,常有大小不等的出血灶,偶见囊肿形成。镜下,瘤细胞排列成大小不等的腺泡状或巢状结构,由含有薄壁血窦的少量纤维结缔组织分隔。瘤细胞体积较大,卵圆形或多边形。胞浆丰富,呈嗜酸性细颗粒状或透明淡染。核相对小,空泡状,少数核可呈异型性,核大深染。核分裂罕见。部分瘤细胞胞浆内尚可见红色球形、棒状或针状包涵物,PAS染色阳性,能抗淀粉酶消化,为此瘤的病理要点之一。电镜可见瘤细胞胞浆含有电子致密颗粒及晶体,具有诊断性。

肿瘤易向周围组织浸润,软组织肿瘤可累及邻近骨骼,切除后常复发。常通过血道转移,淋巴道转移者少见。

【临床表现】本瘤多见于青壮年,女性多,亦有谓多发生于成年男性者。病变进展缓慢,多数病人可生存10年,甚至更长。病变好发于腹部、臀部及小腿深部肌群,而上肢及其他部位少见。早期为质地韧、可移动、无痛性

软组织肿块,皮肤无改变,邻近关节功能不受影响。晚期肿块较软,皮肤稍红,皮温升高,时有静脉曲张,触之有搏动或可闻及血管杂音。原发于骨内者好发于下肢管状骨,多单发,少数为多发,肿瘤可穿破皮质向邻近软组织浸润,亦可因病理骨折而就诊。

【影像学表现】

(一)X线 软组织腺泡状肉瘤常显示为境界清楚、圆形或卵圆形密度增高的软组织块影,其内可有点状钙化,肿瘤可直接侵犯骨骼,呈虫噬状或块状溶骨性破坏。

原发于骨骼的肿瘤,呈边缘模糊的溶骨性破坏,亦可呈斑片状破坏,并掺杂有不规则致密影,无骨膜反应,多数无软组织肿块,少数可见圆形或卵圆形、大小不等、基底与病骨相连的软组织肿块,其内有斑点状或细结节状钙化影。

(二)血管造影 软组织腺泡状肉瘤因多具有丰富的血循环,血管造影检查可见大量新生血管深入软组织肿块和骨破坏区内,血管呈蛇形迂曲扩张,并可见“血管湖”,实质期可见致密的肿瘤染色和迂曲扩张的早期引流静脉。

(三)CT 软组织腺泡状肉瘤的CT检查优于X线,除可清晰地显示有无骨质改变外,在非增强CT扫描时,肿瘤通常较周围组织密度为低,其内可有钙化点;增强CT扫描时可显示肿瘤明显强化和多血管表现。

(四)MRI 磁共振成像可充分显示肿瘤的范围。大多数在T₁加权信号与肌肉相等,在T₂加权信号为中度高信号。

【鉴别诊断】软组织腺泡状肉瘤需与恶性纤维组织细胞瘤、脂肪肉瘤、骨膜肉瘤和横纹肌肉瘤等相鉴别。在鉴别有困难时,可行经皮穿刺活检确诊。

原发于骨腺泡状肉瘤需与无成骨类的恶性肿瘤(如纤维肉瘤)、膨胀性肿瘤样瘤变(如骨纤维异常增殖症等)、不典型骨髓炎相鉴

别。

血 管 瘤

血管瘤(angioloma)为血管组织所形成的良性肿瘤,常见于婴儿和儿童,女性较男性多2~3倍。任何组织或器官均可发病,以颜面、口腔及颈部最常见,其次为四肢,其中以发生在膝关节为多见,而且发生在关节滑膜比腱鞘、滑囊者为多。亦可发生在脊柱、肝脾和胃肠等。

【病理】

(一)毛细血管瘤 病理表现为紧密的毛细血管丛间有少量间质组织。病变常见于脸面皮肤内,不侵入皮下组织。血管瘤的形状及大小差异很大,可由细小的斑点至大片状,有时可扩展至脸部的一半或半侧身体。

(二)海绵状血管瘤 由形状不规则、大小不等、管壁单薄衬有内皮的扩大的血管所组成。窦壁间可互相交通,并可扩展到皮下组织,形成界限不清、扪之柔软并易被挤空的块状隆起。在其附近的皮肤,可能同时存在有毛细血管瘤。海绵状血管瘤常为局限性病变,但偶可广泛侵犯一部分或整个肢体的皮肤、皮下组织和肌肉等,常并发先天性动静脉瘘和其他血管瘤。海绵状血管瘤亦可因外伤、溃烂而发生严重出血或感染性血栓形成。

【临床表现】一般单纯的毛细血管瘤多无明显自觉症状,可有间歇性疼痛、肿胀,少数可继续发展,特别在外伤后,常可迅速增长而侵犯和破坏周围组织,造成严重畸形,或并发溃疡、感染和出血。位于下肢的广泛性毛细血管瘤,因可与海绵状血管瘤或动静脉瘤等其他先天性血管畸形并存,故症状较严重。

海绵状血管瘤很少自行退化,往往逐渐发展、增长或扩散,并可侵犯周围组织。病人可有疼痛不适,并能引起患肢功能障碍,甚至造成肢体畸形和残废。有时在肿物处可触及到搏动和听到血管性杂音。

【影像学表现】

(一)X线 发生于皮肤、皮下或肌肉内的软组织血管瘤,当其体积或范围甚小时,在平片上往往难以显示。但是范围较大或形成块样结构的血管瘤,可见软组织阴影肥厚,肿胀或有肿物影。只有血管瘤内血栓形成并发生钙化,才能看到具有诊断价值的异常钙斑,即所谓“静脉石”的影像,在平片上表现为大小不等、多发散在的圆形或椭圆形环状钙化影像(照片 28-18),典型者在环状钙化影内伴有小圆点状钙化斑点,呈现为“按扣”样影,为本症的特征性表现。

发生在眼眶的血管瘤,约 90% 的病例有 X 线表现。主要征象为眼眶普遍性增大,少数有局部扩大。个别病例可见钙化或静脉石,有的则伴有视神经孔及眶上裂增大。

软组织血管瘤所致的骨骼改变,一般仅为压迫性骨质破坏,表现为骨边缘有局部凹陷性骨质缺损,少数在骨内亦可出现较广泛的骨质残缺。多发性血管瘤较少见,在软组织、骨骼和内脏均存在着广泛的血管瘤。在软组织内可看到多发的静脉石,于骨骼内可见有多数的囊状骨质缺损。

(二)血管造影 当 X 线平片诊断有怀疑时,可行血管造影进一步检查。血管瘤的血窦呈不规则的囊状扩张,或呈粗细不均的迂曲状,亦可为大片状并与主干深静脉相连。一般,在肿瘤局部造影剂通过缓慢,有滞留表现,当肿瘤较大时可有动静脉瘘,动、静脉可同时显现(照片 28-19)。

(三)CT CT 扫描对软组织内钙化的静脉石极敏感,且为重要诊断依据。海绵状血管瘤常伴有脂肪组织增生,病变可发生于肌间或肌内。CT 图像可显示出不均匀的低密度影像,存在于肌间或肌肉内。增强扫描病变强化效应明显。如肿瘤与骨骼邻近,可显示对骨骼压迫侵蚀,骨皮质变薄或破坏等。此时需进行骨窗观察。

(四)MRI 海绵状血管瘤呈长 T_1 长 T_2 信号,前者低于皮下脂肪信号。流空现象不明显,除急性出血外,无明显占位效应。亚急性出血在 T_1 加权像呈高信号, T_2 加权像高信号的外缘往往有一圈低信号,是含铁血黄素沉着所致。血管瘤和周围正常组织的对比差别在 T_2 加权像最好,能清楚地勾划出肿瘤的范围,以及肿瘤和神经血管间的关系。

韧带样纤维瘤

韧带样纤维瘤(desmoid fibroma)又称为成纤维瘤或纤维增生纤维瘤,简称硬纤维瘤(fibroma durum)。本病较少见,为一瘤样纤维组织增生性疾患,多发生于软组织,以经产妇的脐下腹壁和四肢及胸壁多见,偶见于肠系膜及腹膜后,可向骨内侵蚀。国外报道,原发于骨的纤维组织者,仅占 0.7%。肿瘤的侵袭性较强,术后易复发。有人认为本病的病因可能与创伤(包括手术创伤)或与内分泌有关。生长于腹壁的韧带样纤维瘤,由腹直肌的鞘纤维发生,似因妊娠时腹壁损伤所致。

【病理】肿瘤质韧似橡皮,向周围浸润,可生长甚大,但不发生转移,肿瘤无包膜,病变与正常组织无清楚边界。组织学检查肿瘤主要由成纤维细胞及其所产生的胶原纤维构成,其中有含液的囊腔,肿瘤越大,囊腔越多。肿瘤的复发与病变部位和细胞类型有关,位于髂骨和脊椎者易复发,细胞疏散和细胞核较小者亦易复发,而细胞核较大者很少复发。本病可恶变为纤维肉瘤。

【临床表现】好发于 30 岁以下的青年人,以 20 岁左右最多见,偶见于儿童及老年人。发生于软组织者为一较硬之肿块,一般在 3~8cm 大小。与肌肉、骨骼有粘连时则活动受限,局部不适,但无明显疼痛。骨骼发病多见于肱骨、股骨、胫骨、桡骨等处,其次为髌骨、椎体和颅骨等。临床上多表现为无痛性肿块,约半数病人有压痛,偶尔可因病理骨折而

被发现。

【影像学表现】

(一)X线 软组织的韧带样纤维瘤一般很少行X线检查,通常根据病史和查体即可确诊。当病变范围较大形成大的肿块时,则可摄片观察与邻近组织(特别是骨组织)的关系。X线表现为局部密度增高的块影,由于病变呈浸润性生长,肿块常无明显的界限,形态大致可呈条状或不规则形。密度一般较均匀,少数可见树枝状钙化。

原发于骨骼者多位于长骨的干骺端,骨骺愈合后则可侵及骨端。肿瘤破坏髓腔和骨皮质,表现为中心或偏心性的透亮区,常有硬化边(照片28-20、21)。部分因有骨小梁残留而呈多房样改变。可有膨胀性改变及骨膜反应。肿瘤可穿破骨皮质向软组织发展,偶尔在软组织内形成骨化阴影。

(二)CT和MRI CT显示为边缘清晰的肿块,密度与肌肉相当或略低,均匀,平扫与增强病灶密度差别不大。MRI:病变在T₁和T₂像均呈低信号,均质。较大的肿瘤,其内可有坏死、囊变,在T₂加权图像肿瘤内部可出现高信号区。

【鉴别诊断】本病缺乏特征性影像学表现,须与其他软组织肿瘤或骨肿瘤鉴别,特别是原发于骨的韧带样纤维瘤侵入软组织时需与恶性肿瘤鉴别,本病发展慢,症状轻,常为无痛性软组织肿块,CT平扫与增强密度差别不大,可资鉴别。

脂 肪 瘤

脂肪瘤(lipoma)是由脂肪组织构成的良性肿瘤,全身任何部位的脂肪组织均可发生,但多见于颈、肩、背、臀及肢体的皮下组织和腹膜后,亦可见于肠系膜、肾周围、肌肉内和筋膜下。

【病理】脂肪瘤一般有一薄层纤维包膜,位于皮下者均为单发,呈扁平或分叶状,质

软,边缘清楚。生长在颈部的脂肪瘤,可呈浸润性生长,并不局限于皮下层。多发性脂肪瘤可有家族倾向。如肿瘤中纤维组织比例较多,则称纤维脂肪瘤。

【临床表现】位于皮下的脂肪瘤,发展缓慢,大小不一,巨大者可达10~20kg。皮色正常,基底较广,触之软。生长在颈部的弥漫性脂肪瘤(Madelung氏脂肪瘤),境界不清,可致颈部运动困难,甚至可影响呼吸。

【影像学表现】

(一)X线 在对比良好、层次分明的软组织摄影片上,脂肪瘤可显示为边缘规整、边界比较清楚的圆形或卵圆形透亮区(照片28-22),其大小可从数厘米至数十厘米不等,肿瘤越大透明度越显著,如系纤维脂肪瘤,因其内含有不同量的纤维组织,故在透亮区内可见密度较高的网状影。呈浸润性生长的脂肪瘤往往缺乏明显的轮廓,而显示为一片淡淡的不规则密度减低区。有时脂肪瘤可发生不规则的钙化,但无特异性。

(二)CT 显示为一个或多个非常完整的极低密度区,CT值-50~-120Hu,密度均匀,有时其内部有分隔,肿瘤边界清晰,有包膜,可呈分叶状,形态规则,周围组织受压,有时肿瘤可突入肌肉间隙。

(三)MRI 脂肪瘤在MRI信号具有特征性,在所有序列中与皮下脂肪同步。病灶边缘清楚,形态规则,信号密度均匀,部分有低信号分隔。

皮 肤 癌

皮肤的恶性肿瘤,以皮肤癌为常见,主要为鳞状细胞癌和基底细胞癌,前者约占皮肤恶性肿瘤的80%以上。多见于成年以后,尤多见于50~60岁之男性。

【病理】鳞状细胞癌质地较硬,溃疡边缘呈不规则之隆起、外翻,底部凹凸不平,并呈浸润性生长,可累及筋膜、肌肉及骨骼。基底

细胞癌溃疡一般不深,但亦可向深层发展。

【临床表现】本病常见于颜面、头颅及上背部。发生于四肢者以裸露部分为多见,如手背及前臂部等。早期可无症状或症状轻微,当病变发展形成溃疡时,则有疼痛或剧痛,并有恶臭。

【X线表现】皮肤癌一般无须进行X线

检查,根据其好发部位及局部表现,多可明确诊断。但当有溃疡形成,并向深层浸润扩展时,常须借助X线检查,以了解癌肿是否累及了邻近骨骼。X线摄片显示为患处皮肤、皮下组织之正常层次模糊不清,密度深浅不一。病变如向深层侵犯而涉及邻近骨骼,则可显示有骨质侵蚀破坏(照片28-23、24)。

第五节 累及骨骼的非肿瘤性病变

色素性荨麻疹

色素性荨麻疹(urticaria pigmentosa)少见,最初认为是一种单纯的慢性皮肤病,后来发现也可累及皮肤以外的器官和组织,如肝、脾、淋巴结以及骨骼等。组织学表现主要为肥大细胞浸润,故又称之为肥大细胞增多症(mastocytosis)。

【临床表现】色素性荨麻疹一般属于良性疾患,皮疹在婴儿时期往往即开始发生。皮疹可呈黄褐色、褐色色斑或丘疹,也可为色素性结节,或者混合存在。其大小,数目不一,好发于躯干、颈部和四肢。一般多无症状或稍感瘙痒等。受外界刺激时,皮疹常可发红、增大和肿胀。婴儿期发生的皮疹,多在数年后自行消退,而成人期发生者往往可持久存在。

【X线表现】色素性荨麻疹的骨骼改变,以脊柱、骨盆和四肢长骨为多见,其次为颅骨和肋骨,锁骨和肩胛骨则少见。骨质改变可为单骨性或多骨性,病灶亦可单发或多发,范围局限或弥漫全骨。骨质的主要变化可有以下几种形态。

(一)骨质硬化 可有以下一种或一种以上表现:①致密骨岛或结节影,直径0.2~3.0cm;②松质骨小梁增粗,呈网状硬化;③弥漫性骨硬化。骨皮质和髓腔融合,不能分辨,或皮质增厚而髓腔狭窄。

(二)局限性溶骨性改变 为直径0.3~

1.5cm之类圆形透光区,数目多少不一,边缘一般不锐利,周围亦无骨硬化改变。

(三)囊状骨质疏松或脱钙 范围多较广泛。

总之,本病的X线表现是多种多样的,而且在同一病人的不同部位也可混合出现。因此,在诊断时应注意与转移性骨肿瘤、结节性硬化、多发性骨髓瘤等相鉴别,并结合典型的皮疹作出诊断。骨髓穿刺或皮肤、淋巴结活检,发现有大量肥大细胞浸润,常为诊断本病的重要依据。

雷诺(Raynaud)病

本病又称肢端动脉痉挛症、Rayard's综合征。多见于青年女性,尤其是神经过敏者。病因尚未明确,有人认为是自主神经功能紊乱所致。

【病理】初期,指(趾)小动脉并无病理变化,后期则可见动脉内膜增生,弹力膜断裂及基层增厚。长时间反复发作可有血栓形成,以至引起肢端营养障碍和肢端萎缩,严重者,可并发肢端溃疡或坏疽。

【临床表现】本病病程缓慢,一般在受寒后,尤其是手指与冷水接触后发作,故冬季多见。苍白、青紫和潮红,是典型皮色改变的三个阶段。起初表现为间歇性手指苍白、变紫和感觉异常,病变进展则发作频繁以至呈持续性发病。此时可有皮肤增厚,指甲弯曲,甚至

指端坏疽,并且指(趾)症状有明显的对称性。雷诺病发作时,手部发冷,但腕部脉搏正常,发作过后病人手指常有数分钟酸麻和烧灼感。

【影像学表现】

(一)X线 初期,X线检查无异常发现。病情严重时,X线平片可显示指骨脱钙。

(二)DSA 手指动脉造影有助于确定雷诺病。在未发作时,手指动脉充盈良好,循环正常,病程长者可显示受累指(趾)动脉管径纤细,甚至不能完全充盈。将病人手浸入冰水20秒后,再行手指动脉造影,此时,绝大多数病人显示血管痉挛明显加重;无症状者浸入冰水20秒后,仅显示轻微血管痉挛。血管痉挛除见于手指动脉外,较大的掌动脉,甚至前臂动脉亦可累及。血管痉挛多分为三级:Ⅰ级为血管腔轻度缩小;Ⅱ级为血管腔明显缩小,但未闭塞;Ⅲ级为血管腔呈光滑的同心圆状闭塞。

血栓闭塞性脉管炎

血栓闭塞性脉管炎(thromboangiitis obliterans)又称伯尔格(Buerger)病,在闭塞性动脉疾患中最为常见,伴行的静脉也可同时受累,但一般较轻。患者大多为男性,多见于青壮年。

【病理】本病是一种累及血管的炎症和闭塞性病变,主要侵袭四肢中、小动脉、静脉,尤以下肢为常见。通常起始于动脉,首先表现为血管内膜增厚、发硬而缩窄,继而血栓形成,以致管腔完全性闭塞,然后侵犯静脉。病变节段与正常部分之间的界限较清楚。在闭塞血管的周围,可有侧支循环形成。

【临床表现】本病进展比较缓慢,典型者可出现间歇性跛行,患肢麻木、怕冷并有刺痛。疼痛在静止时较重,尤以夜间为甚。肢体缺血严重时可发生坏疽和溃疡。

【影像学表现】四肢动脉造影,尤其是行

DSA检查,可观察动脉阻塞的部位和侧支循环情况。病变表现多位于小动脉,呈节段性分布,受累处血管管腔狭窄,外缘呈虫噬样,至后期可显示某一段血管完全闭塞,周围有侧支血管显影,呈树根状。病变近、远端的动脉光滑、平整,呈现正常形态,表明病变的节段与正常部分界限较为分明。小腿、足部或股深动脉的小分支血管呈伸直和节段性阻塞改变以及螺旋状侧支血管为其典型表现(照片28-25)。

静脉曲张

静脉曲张(varicose vein)常见于下肢,为最常见的周围血管疾病之一。下肢静脉是由浅组、深组和交通静脉等三组互相交通的静脉组成。浅组静脉主要为大隐静脉和小隐静脉,均位于股深筋膜表面,缺少肌肉和筋膜的支持,故下肢静脉曲张几乎发生于这两条静脉;而深组静脉因受下肢肌肉和筋膜的支持,较少发生静脉曲张。

【病因】静脉曲张分原发性和继发性两种,后者是由于静脉近端被阻塞和受压迫所致,此种静脉曲张在临床上较为少见。原发性静脉曲张最为常见,其发病与先天性因素(静脉壁软弱、静脉瓣缺陷)、职业性长时间站立、静脉炎、妊娠,以及内分泌失调等有关,其中以深静脉瓣发育不全导致静脉内压力持久升高,加之职业原因,如从事持久站立工作或劳动者的发病率较高。

【病理】静脉曲张在病理上的变化有静脉壁增厚、变薄,静脉扩张和伸长,以及静脉瓣萎缩或消失等。在静脉曲张中,2/3以上的病人因浅部静脉和交通静脉的静脉瓣失去作用,而引起下肢瘀血和水肿。久之,则可发生局部组织营养不良、皮肤萎缩、着色和硬化,甚至形成溃疡。

【临床表现】单纯性静脉曲张多无自觉症状。当合并静脉瓣关闭不全而有静脉回流

不佳或交通静脉功能不全时,则有患肢沉重、麻木及疼痛感,同时伴有不同程度的凹陷性水肿。

【影像学表现】

(一) X线

1. 软组织改变 采用软组织摄影或CR摄影,常可显示以下征象:

(1) 软组织水肿和萎缩 患部软组织轮廓增粗,脂肪层边缘模糊或呈网状阴影。晚期,因慢性蜂窝组织炎引起组织收缩,可显示软组织轮廓凹陷。

(2) 皮下骨化与钙化 显示为点状、条状或片状,多发者可相互交织呈蛛网状,这些骨化病灶居于皮下软组织内,并不在静脉腔内,有人称系组织化生所致。

(3) 骨间膜骨化 可呈离心型或向心性发展,前者先从骨间膜中心骨化,呈长条状,以后可逐渐向周围发展;后者则从骨干边缘骨化,再向骨间膜延伸,最后呈网状结构。

(4) 钙化与结石 静脉管壁钙化,显示为条纹状钙盐沉着。静脉石在静脉腔内,典型者呈“按扣”状影,或为无结构之均匀密度增高影。

2. 骨骼改变 无并发症者,一般5~10年后才能出现,但发展较快者,3~5年即可看到。

(1) 骨膜增生 局限型,可呈骨赘或骨疣状改变,亦可呈线状或棘状增生。广泛型,可包绕骨干,呈高低不平之波浪状,骨干可示增粗,髓腔宽窄不一。

(2) 骨质硬化 为松质骨的骨增生,显示为多数致密斑点影。此种改变可能为血管阻塞后引起的缺血性坏死。

(3) 骨质稀疏 可为普遍性或局限性骨质稀疏,后者常显示囊状透亮区。

(二) 静脉造影 静脉造影可采用:①顺行性静脉造影;②逆行性静脉造影(以观察静脉瓣功能为目的);③高压性静脉造影。静脉

造影可显示以下几种异常征象:

1. 单纯性浅静脉功能不全 可见扩张的浅静脉呈逆向充盈。

2. 交通静脉瓣功能不全 显示交通静脉逆向充盈,交通静脉扩张迂曲,瓣膜影消失,造影剂通过交通静脉进入扩张迂曲的浅静脉中。

3. 深静脉功能不全 显示一段静脉内没有静脉瓣,或有静脉瓣但瓣窦宽径与瓣膜下静脉宽径之比值变小,静脉管壁光滑或不规则,甚至表现扭曲、扩大,呈圆柱状。此外,作乏氏试验见显影的静脉造影剂通过功能不全的瓣膜向远端逆流,瓣膜下透亮带消失。

4. Klippel Trenarnay 综合征 具有静脉曲张、患肢增长和皮肤呈现大片血管样红斑的特征,而且体征都局限于下肢的外侧面。顺行性下肢静脉造影摄片则可显示相应区域的静脉曲张,同时又可显示出下肢骨骼的改变(照片28-26)。

5. 静脉曲张的并发症 见小腿溃疡。

小腿溃疡

小腿溃疡(leg ulcer)可因静脉曲张、静脉栓塞、机械性外伤、烧烫伤以及炎症等引起,其中以并发于静脉曲张及静脉栓塞者为常见。

【病理】静脉曲张和静脉栓塞形成小腿溃疡的病理基础,主要是局部血液循环障碍,引起组织缺氧,致局部抵抗力减低,轻微创伤或磨擦即可引起溃疡。

【临床表现】因静脉曲张引起的溃疡,最多见于小腿的下2/5处,常为单发,而且较为表浅。静脉栓塞性溃疡一般较大而深,常可穿透深筋膜,有时甚至可绕小腿扩延。任何大而深的顽固性溃疡,均可累及邻近骨骼,使溃疡的愈合更加困难。

【影像学表现】小腿溃疡,通常根据病史和局部表现即可明确诊断。进行X线检查的

主要目的是观察邻近骨骼有无继发性改变,这对确定治疗方案具有重要意义。单纯性小腿溃疡,在X线片上有时仅能看到局部软组织密度减低,其周围往往伴有不同程度的密度增高,此乃溃疡周围的软组织肿胀所致。在切线位片,溃疡处可显示局部凹陷、皮面失去光滑的轮廓。如果溃疡加深,则可伴有邻近骨骼改变,如轻度的骨膜反应,甚至骨皮质破坏。少数病例可显示为慢性骨髓炎的征象。

值得注意的是,下肢静脉曲张所并发的小腿溃疡骨质改变,与溃疡的所在部位并非绝对一致,因此对本症的继发性骨改变,不能笼统地认为皆系溃疡直接蔓延的结果。因为长时间的静脉曲张所致的下肢水肿及静脉曲张,亦可引起骨膜增厚等继发性改变。据文献报告,在无并发症(如溃疡等)的下肢静脉曲张患者中,约近半数病人可有继发性骨质改变,如骨膜增厚等。但如有溃疡等并发症伴存时,则继发性的骨质改变可高达75%,而且胫腓两骨可同时受累,表现为骨膜增厚、皮质改变及髓腔狭窄等。

肌营养不良

肌营养不良(muscular dystrophy)是由遗传缺陷而导致的肌纤维变性萎缩,目前认为其发病与肌体纤维细胞变异有关。本病有家族史,男性较多,女孩偶见,发病亦较晚。常在学龄前或青春期起病,病程可为数年至几十年不等。

【病理】根据病变分布不同,分为全身性、局限性。前者多见,亦称假性肥大型肌营养不良(Duchenne型)。后者为颜面、肩胛、上臂肌营养不良,亦可有外眼肌营养不良等。但不论何种类型,其肌肉的病变基本相同,主要病理特点为肌纤维变性及萎缩,坏死少见,缺乏炎症反应,再生现象也不活跃,而结缔组织可增加,有脂肪浸润等,这是形成假性肥大的主要原因。

【临床表现】病肌多出现在四肢近端,两侧对称。早期症状可不明显,但肌肉的变化却已相当显著。随着病情的演进,假性肥大型者可有腰、臀及下肢无力,行走不稳,步态如鸭,上楼困难。肌肉萎缩或部分呈假性肥大,扪之坚硬。至晚期,由于肌萎缩显著和假性肥大的肌群显示萎缩,病儿可呈皮包骨状。此外,还可伴有心率增速和心脏扩大等心血管改变。位于颜面、肩胛及上臂等处的局限型者,可显示为受累肌肉萎缩无力,心血管改变较全身型者少见。本症血清中醛缩酶及肌酸激酶均可增高,对早期诊断和鉴别诊断甚有价值。

【影像学表现】临床上对本症的诊断,可依据病史、体征以及患儿在动态上的特殊表现来确定,必要时可辅以实验室检查。放射学检查,尤其是CT、MRI等,不仅能很好地提供肌肉密度与形态学上的变化,还可观察肌病变的程度和范围,正确评价病变的类型,并提供对肌肉活检的最佳部位。

(一)X线 X线检查,尤其是使用计算机X线摄影(CR),可清晰地显示肌块的形状、大小和密度等改变。

1. 肌影萎缩 在脂肪组织的衬托下,显示为发育不良的细小束状影。

2. 假性肥大型肌萎缩 早期显示为单纯的肌块肥大,晚期则因脂肪组织在筋膜腔或肌肉中呈代偿性增生,可使肢体外形显示增粗。此时如在临床上行外测量,则可造成错觉。X线上仍显示为肌肉细小或不完整,萎缩的肌束在丰富的脂肪组织伴存下,显得更加清晰。肌束之间可显示有多数条纹状透亮区,有时细小的肌束可被透亮的脂肪影所间断。

3. 如有先天性的局部或几组肌肉缺如,则在相应部位可显示有肌影残缺。

4. 合并有骨骼改变时,可有骨化中心缺如或变形。

5. 在某些普遍性、胎儿性肌发育不良和生长不良的病例中,可伴有关节挛缩和变形,

如髋关节过度伸展和膝、肘的屈曲变形等。脊柱有时也可呈显著的侧弯。

(二)CT 早期表现为肌肉内散在的虫噬样低密度影,中晚期则因肌纤维萎缩、变性,脂肪纤维组织增生,而表现为广泛的低密度。小腿肌肉可出现假性肥大,即肌肉面积增大,但肌肉的密度随着病变的加重却逐渐减低。股部肌肉选择性受累,表现为肌肉面积缩小,密度减低,而股薄肌与缝匠肌可呈现代偿性肥大。

(三)MRI MRI对软组织有非常好的对比度,能清晰地反映正常人每块肌肉或肌群的解剖和形态学特点。MRI可清楚地显示受损肌肉的信号改变,而股薄肌、缝匠肌相对不受损害。

硬 皮 病

硬皮病(scleroderma)是一种胶原性疾病,病因还不十分明了。可分为局限性和系统性两型,前者主要为局限性皮肤硬化;后者除皮肤外,并可累及内脏与其他组织,如心内膜、心肌、肺及胃肠道(尤其是食道和小肠)等,血管和骨骼也常常受到侵犯。本病可发生于任何年龄,但以20~50岁之间为多见。女性病人约占3/4。

【病理】主要为纤维结缔组织增生、硬化和血管周围炎症。皮肤改变常先由指端开始,呈向心性发展。皮下脂肪变薄,表皮萎缩,皮脂腺和毛囊、毛发消失。指端皮肤硬化、血管减少可致溃疡形成,骨端骨质吸收,甚至脱落。皮肤肌肉和肌腱的纤维变性、挛缩,可导致关节腔狭窄、关节半脱位及手指屈曲畸形。

【临床表现】多数病例有不同程度的皮肤肿胀、增厚、硬化及色素沉着,多发生于手指及面部(蜡人样面容),同时有感觉迟钝及麻木感。可有Raynaud现象。病变累及关节时表现为四肢关节痛,关节活动受限,关节屈曲畸形。累及消化道时表现为吞咽困难、食欲

不振。心脏受损则表现有心律失常和心率加快。如累及呼吸道则表现呼吸困难、咳嗽和胸闷。

多数病例有不同程度的贫血,血色素降低,血沉加快。免疫功能检查异常:白蛋白降低、丙种球蛋白升高、抗核抗体阳性、总补体和C₃下降等。

【X线表现】

1. 胸部 常有肺纹理增多或(和)广泛间质纤维化,可伴有片状炎症、肺气肿及肺大泡,胸膜增厚,心影增大。

2. 胃肠道 食道有不同程度的扩张,蠕动减慢,管壁柔软度消失,钡剂通过缓慢,胃排空时间延长,小肠运动功能减弱(照片28-27)。

3. 骨关节 指(趾)端、尺桡骨远端、锁骨吸收变细变短,软组织萎缩,有人统计发生率达80%。指(趾)端骨质吸收而致不同程度的残缺及关节间隙变窄。当有此种改变同时发现指(趾)端或其邻近软组织内有钙质沉着时,则有助于硬皮病的诊断(照片28-28、29)。

血 管 球 瘤

血管球瘤(glomus tumor)又称血管神经瘤、波波夫(Popoff)肿瘤、血管肌肉神经瘤等。1812年伍德(Wood)首先报告,1934年Popoff曾做过详细研究。

本病并非真正肿瘤,发病原因迄今未明,可能与外伤有关。正常的血管球位于动静脉之间,为由神经-平滑肌形成的高分化的微小(正常血管球直径约为1mm)球形器官,由输入动脉、苏-赫管和输出静脉三部分组成,调节温度及血流。当苏-赫管组织成分过度增生时,即易产生血管球瘤。身体各部软组织均可发生,骨内的血管球瘤极为少见,常发生于手足末节,如能及时诊断,并进行手术治疗,效果极佳。

【临床表现】病变呈红色或紫红色结节,一般为数毫米至 1cm,但也有达 5cm 者,表面多无隆起。局部针刺样锐痛。由于绝大多数肿瘤对痛觉非常敏感,致患肢不敢活动,故可发生废用性肌肉萎缩及血管神经营养性障碍。

【影像学表现】病变常见于指(趾)的末端,而且多位于指甲下。在其他部位,如肌腱、滑膜、关节囊、肌肉、尾骨部、胃壁等处也可发

生,偶为多发。生长在指(趾)端可见到软组织块影,还可见到肿瘤侵蚀其邻近的骨质,表现为末节指(趾)骨呈边缘不整或局限性骨质破坏与残缺(照片 28—30、31)。

本病有时不易与内生软骨瘤鉴别,但后者发生于末端指(趾)骨者少见,且常伴有斑点状钙化。

(张维新 武乐斌 刘作勤)

参考文献

1. 郭晓东,曹丹庆. 颈静脉孔区肿瘤的 CT 诊断. 中华放射学杂志,1992,7:462
2. 郭安民,林欣等. 骨内型腱鞘囊肿 2 例报告. 中华放射学杂志,1989,4:247
3. 季博青,杨世坝. 骨淋巴管瘤 2 例报告. 中华放射学杂志,1991,4:215
4. 高天师. 腺泡状软组织肉瘤侵及骨组织 2 例报告. 中华放射学杂志,1991,3:186
5. 王德元等. 肌肉血管瘤. 中华放射学杂志,1959,7:38
6. 王森森等. 骨韧带样纤维瘤(附 15 例分析). 中华放射学杂志,1995,29:695
7. 李丰亭等. 雷诺病一例报告. 中华放射学杂志,1989,2:125
8. 胡振民等. 进行性肌营养不良症的 CT 诊断. 中华放射学杂志,1990,6:348
9. 吕传真等. 骨骼肌疾病. 上海科学技术出版社,1984,171~185
10. 仲伟贤等. 指(趾)端软组织血管球瘤 10 例分析. 中华放射学杂志,1995,29:351
11. 胡有谷. 血管球瘤. 中华医学杂志,1980,60:174
12. 王弘士. 颈部软组织肿瘤诊断和治疗. 普外临床,1988,3:78
13. 王弘士等. 颈动脉间隙肿瘤的 CT 诊断. 中华放射学杂志,1994,10:677
14. 董群主编. 病理学. 第 2 版. 北京:人民卫生出版社,1996
15. 刘彤华主编. 诊断病理学. 北京:人民卫生出版社,1994
16. 陈星荣主编. 全身 CT 和 MRI. 上海:上海医科大学出版社,1994
17. 李国珍主编. 临床 CT 诊断学. 北京:中国科学技术出版社,1994
18. Som PM, et al. Computed tomography of glomus tympanicum tumor. J Comput Assist Tomogr, 1983,7:14
19. Williams AL, et al. Cranial computed tomography a comprehensive text. Stlouis: Moshy Company, 1985:409
20. Gorham LW, et al. Massive osteolysis acute spontaneous absorption of bone, disappearing bone. J Bone Joint Sury, 1955,37A:985
21. Resnick D et al. Diagnosis of bone and joint disorders. Saunders, Philadelphia, 1981, 3017
22. Beals RK et al. Carpal and tarsal osteolysis— a case report and review of the literature.

- J Bone Joint Surg, 1975, 57A: 681
23. Berquist TH. MRI of the musculo skeletal system, 2nd edn. Raven Press, 1990
 24. Starer F. The soft Tissues. In Sutton D (ed) A Textbook of Radiology and Imaging. 5th ed. Churchill Living stone, Edinburgh
 25. Surgiura I. Desmoplastic fibroma — — a case report and review of the literature. J Bone Joint surg [Am], 1976, 58: 128
 26. Termote JL, et al. Computed tomography of the normal and pathologic muscular system. Radiology, 1980, 137: 439
 27. Calo M, et al. CT and the diagnosis of myopathies: preliminary findings in 42 cases. Neuroradiology, 1986, 28: 53
 28. Cures JV. MRI of the musculoskeletal system. Raven Press. New York 1991
 29. Siegelman SS, et al. The foot in acquired systemic disease. Semin Roentgenol, 1970, 5: 436
 30. Hilish, TF. et al. Roentgen findings in abnormal deposition of calcium in tissues. AJR, 1962, 87: 1128
 31. Murali S, et al. Myxoid liposarcoma: Magnetic resonance imaging appearances with clinical and histological correlation. Skeletal Radiol, 1990, 19: 359
 32. Ozonoff MB, et al. Roentgenological features of dermatomyositis in childhood. AJR, 1973, 118: 206
 33. Sewell JR, et al. Calcinosis in juvenile dermatomyositis. Skelet Radiol, 1978, 3: 137
 34. Berquist TH, et al. Magnetic resonance of the musculoskeletal system. Raven Press, 1987
 35. Binkovitz LA, et al. Masses of the hand and Wrist: detection and characterization with MR imaging. AJR, 1990, 154: 323
 36. Jelinck JS et al. MR imaging of soft tissue masses. AJR, 1990, 155: 423
 37. Hovi I, et al. Detection of soft tissue and skeletal infections with ultra low — field (0.02T) MR imaging. Acta Radiol, 1989, 30: 495
 38. Kransdorf MJ et al. Soft tissue masses: diagnosis using MR imaging, AJR, 1989, 153: 541
 39. Tang TSH, et al. Musculoskeletal infection of the extremities: evaluation with MR imaging. Radiology, 1988, 166: 205
 40. Mason MD, et al. Chronic complicated osteomyelitis of the lower extremity: evaluation with MR imaging. Radiology, 1989, 173: 355
 41. Quinn SF et al. MR imaging of chronic osteomyelitis. J Comput Assit Tomogor, 1988, 12: 113
 42. Mccarthy MG et al. Indium111 labeled white blood cells in the detection of osteomyelitis complicated by a preexisting condition. J Nucl Med, 1988, 29: 1015
 43. Unger E et al. Diagnosis of osteomyelitis by MR imaging. AJR, 1988, 150: 605

-
44. Richard H et al. Epididymitis associated with muellerian duct cyst and calculus; sonographic diagnosis. *AJR*, 1990, 155:91
 45. Ritchey ML et al. Management of muellerian duct remnants in the male patient . *J Urol*, 1988, 140:795

第二十九章 中医药治疗骨恶性肿瘤的 X 线观察

肿瘤是现今威胁人类生命健康的主要疾患之一。其治疗手段众多且日新月异,但有的治疗方法还不够完全满意,难为病人所接受。中医药在漫长的历史长河中积累了丰富的经验,对于骨肿瘤的治疗早有建树,有的并取得可喜效果,各地均有传闻。我们在临床工作中得见不少治愈的病例,通过 X 线随访观察,证实中医药对某些肿瘤确实有不可忽视的功效,值得开拓、整理和发扬光大。

笔者自 60 年代开始,即留意收集经中医药治疗的骨肿瘤病例,并进行长时间的随访观察,先后作了研究报道。今在所收集的诸多病例中选出 10 例资料完整者向读者介绍,旨在引起同道重视。其中 2 例随访最久,例 1 和例 2 分别随访 36 年和 40 年,例 1 至今健在并仍在工作。从影像学角度观察,骨肿瘤确实已完全修复、治愈。临床检查亦正常。

【典型病例 1】于某,女,17 岁,学生,1962 年 7 月 1 日初诊。主诉右膝关节肿胀疼痛 3 个月,近一个月来加重。检查:右大腿下端肿胀,有压痛和凹陷水肿,皮色正常。临床曾疑诊为滑膜结核。膝关节穿刺抽出淡黄色液体,涂片及培养均无特殊发现。3 个月后局部肿胀日趋明显,疼痛加重,尤以夜间为甚。检查:右大腿下端外侧肿块,15cm×15cm,表皮紧张发亮,并见有血管怒张,局部温度增高,膝关节伸曲均受限,压痛显著。血常规检查正常,碱性磷酸酶 18 单位(布氏)。X 线检查(1962 年 10 月 10 日),右股骨下端溶骨性破坏,破坏区及周围的软组织块内有较多瘤骨,骨皮质破坏并有骨膜增生和 Codman 三角。临床和 X 线诊断为右股骨下端骨肉瘤〔照片 29-1(1)〕。

患者拒绝手术,于 1963 年 1 月服某中医散剂治疗。服第 1 剂后,大腿开始消肿,疼痛减轻,饮食大

增,夜间能入眠。5 天后服第 2 剂,疼痛日益减轻,大腿下端消肿,皮肤出现皱纹。连服 6 剂,肿胀逐渐减退,疼痛完全消失。2 个月后,右腿能伸直和站立并能移步,又 2 个月后,健步行走如常。1964 年 2 月 25 日股骨摄片检查,骨破坏区和软组织肿瘤区为薄壳状骨包绕,其内部已无骨破坏或瘤骨,并全部由结构清晰而纤细的正常骨组织所代替,边缘清楚锐利〔照片 29-1(2)〕,碱性磷酸酶 4 单位(布氏)。

1965 年 6 月 5 日随访,益健壮并能担当常人体力劳动。1974 年 8 月 13 日(12 年后)复查,健壮同前,已结婚多年,生有二子。摄片对比观察,已修复的骨小梁结构益增粗,骨皮质达正常厚度,骨修复区横径缩小 1cm〔照片 29-1(3)〕。1978 年 10 月 9 日和 1979 年 9 月 31 日(17 年后)复查,患者健康同前,X 线摄片见骨结构益密实,新生成的骨皮质如正常。透过骨修复区清楚可见修复如初的原股骨外形轮廓。1986 年 10 月 1 日(治疗 24 年后)随访,健康正常,X 线摄片,骨结构同前〔照片 29-1(4)〕。1996 年 4 月 8 日(34 年后)随访,生活工作如常,并与作者合影〔照片 29-1(5)〕,X 线摄片对比,无改变〔照片 29-1(6)〕。1998 年 4 月 12 日(36 年后)随访,一切正常。

【典型病例 2】董某,男,16 岁,学生,1971 年 7 月 19 日就诊。主诉 3 个月来右膝下部肿胀疼痛,尤以夜间为甚。一般情况尚可,消瘦,略呈贫血貌。检查:右膝下部肿大,皮肤光滑发亮,可见粗大迂曲的静脉,局部体温略高,扪之硬,有压痛。膝关节不能完全伸直,活动受限。X 线摄片检查,右胫骨上半、髌板以下,呈象牙质状致密增白影,胫骨外上侧皮质破坏并出现毛刷状骨针伸向软组织块中〔照片 29-2(1)〕,临床 X 线诊断为右胫骨上端骨肉瘤。

1971 年 10 月 6 日复查,局部肿胀加重,疼痛增剧。摄片观察病变范围扩大,并有大量放射状瘤骨,垂直于骨干并伸向周围软组织,而纵行骨膜增生全部消失,其下端仅残留少许骨膜增生影〔照片 29-2(2)〕,为典型的成骨型骨肉瘤改变,较上次摄片显著

发展。

患者拒绝手术,请中医治疗,服用散剂,每天一包,连服 10 天为一疗程。两个疗程后,疼痛减轻,肿胀亦渐减退。1972 年 5 月 25 日复查,患部肿胀明显消退,表面曲张血管亦不得见。摄片见肿瘤区由薄壳状骨质包绕,边界清楚,肿瘤组织完全消失,并代之以正常骨小梁。1972 年 11 月 26 日复查〔照片 29-2(3)〕,新生的正常骨结构益为粗厚、致密。1974 年 5 月随访,因外伤而死亡。

【典型病例 3】商某,女,9 岁,1977 年 2 月 27 日入院就诊。主诉 9 个月来左大腿中下部肿大疼痛,不敢活动。化验检查:血色素 9g,红细胞 361 万,白细胞 8 900。同日 X 线摄片检查,左股骨中下段高度致密,呈象牙质样,皮质和髓腔均显示不清。股骨外形不规则膨大,边缘呈波浪状,向下为骺板所限,在骨骺内见有两个直径 1cm 的深白结节,在同侧胫骨干骺区内亦见有一直径 1.5cm 致密结节影,为转移灶〔照片 29-3(1)〕,周围可见软组织肿块,双肺出现广泛的大小不等的致密影。临床和 X 线诊断为左股骨下端骨肉瘤并肺转移。

病人拒绝手术,请中医治疗。服药数 10 剂后,自觉疼痛和肿胀逐渐减轻。1978 年 1 月 4 日摄片,左股骨中下段致密的瘤骨完全消失,骨干轮廓明显变细,仅见不规则骨膜增厚,边缘欠规整。骨皮质已复现,但较薄,欠完整,髓腔增厚,无骨破坏可见。股骨下端和胫骨上端致密的转移灶影均全部消失,唯胸片见双肺已钙化的结节状硬化影仍存在。

1978 年 2 月 23 日和 1978 年 7 月 6 日摄片复查,股骨中下段较前修复更加完善,增生骨膜边缘光滑,骨小梁规则,骨皮质较前清晰,髓腔内硬化条明显减少,仅余少许。整个骨干除增厚的薄层骨膜外,全为正常的骨结构。肺部已钙化的结节影大体同前〔照片 29-3(2)(3)〕。随访至 1987 年 5 月,一切正常。1997 年(20 年后)随访,一切正常,并已结婚生子。

【典型病例 4】高某,男,53 岁,1975 年 10 月 19 日来院检查。主诉 3 个月来左膝下部隐痛,并出现肿块,直接影响劳动。检查:左膝下部肿大增粗,皮肤发亮略红,可见有怒张血管,压痛明显,关节活动受限。1975 年 10 月 21 日 X 线摄片检查,左胫骨上端偏前骨质破坏,其内伴有较大的棉团状瘤骨,局部骨质中断,并见瘤骨伸向膝前软组织块中〔照片 29-4

(1)〕。临床和 X 线诊断:左胫骨上端骨肉瘤。

病人及其家属拒绝活检和手术。回家请中医治疗。服中药 3 剂后痛止,此后一直服药至 30 剂,无何效果。继续服至 70 剂时,疼痛轻但不见消退。继续服至 90 剂,患部红肿明显减轻,肿块亦见消退,局部仅能扪到一小结节状物,已能下床活动,但行动仍不便。服药至 99 剂时,疼痛和肿块完全消失,患肢活动自如,能参加劳动(炊事员)。

1979 年 1 月复查,左膝下部皮色正常,无肿块亦无压痛,膝关节活动自如,同年 3 月 5 日摄片复查,左胫骨上端破坏区修复,瘤骨消失,代之以粗大的骨纹并交叉成粗大网眼,其内尚见有少许斑点状硬化区,皮质完整〔照片 29-4(2)〕,内上缘尚残余少许骨膜增生,周围软组织正常。随访至 1980 年 5 月 10 日,一切正常。

【典型病例 5】仲某,男,16 岁,1976 年 2 月 15 日因左大腿中部肿起、疼痛月余而就诊。检查:左大腿中段局部粗肿长约 10cm,皮肤紧张发亮,色红,扪之温度增高,并有压痛,步履困难。一个月后,肿痛更著,范围增大,面黄体瘦。外科诊断为恶性肿瘤。因家属不同意手术,遂请中医治疗。日服汤药一剂,47 剂后肿不止,局部皮肤紧张,并可见怒张的静脉影。同年 4 月 17 日拍片检查,左股骨上中段骨破坏并有大量棉絮样瘤骨形成,厚 9~10cm,长 21cm,部分呈胡须状或羊毛状向外伸展,密度较高,局部骨皮质糜烂不整,并有层状骨膜反应〔照片 29-5(1)〕。临床及 X 线诊断为骨肉瘤。外科动员截肢,患者拒绝。又另请中医用散剂治疗,在一个月內服药 10 剂,腿渐细,局部皮肤见有皱褶,怒张之静脉亦减少,消肿约 20%。

1976 年 5 月 25 日检查,左腿又明显变细,消肿约 80%,疼痛也轻,自觉一切好转。1976 年 7 月 27 日摄片检查,骨增生范围明显扩大,上达股骨颈,下至股骨下端,围绕骨干有厚层不规则骨结构,呈结节状或手指状,宛如绵羊尾或鸡毛掸〔照片 29-5(2)〕,横径总宽 10~12cm,股骨干居于广泛增生骨组织中,骨皮质及髓腔完整,骨密度正常,骨纹清晰可见,膝关节正常。

1977 年 5 月 29 日复查,患者一切良好,摄片见病变范围较前明显吸收缩小,股骨周围绕以完全骨化的组织,骨纹微细,边缘光滑,骨小梁清晰,厚 7~8cm。原指状及结节状骨组织完全消失,膝部呈屈曲状,附近骨骨质稀疏,骨骺稍肥大,腓骨上端有少许

骨膜增生,密度较淡。

1978年3月1日复查,一切情况良好,1979年1月8日复查,围绕骨干的增生骨结构厚度续有减退变薄,骨纹益清晰〔照片29-5(3)〕。随访至1979年5月,患者情况佳,唯左膝仍不能伸直。随访至1998年3月(22年后),患者仍健在,唯膝关节僵直,活动受限。

【典型病例6】谭某,女,43岁,1961年12月感左臂疼痛并咳血,逐渐加重,臂部剧痛不能入眠。于1962年5月5日就诊。摄片检查发现肱骨中上段溶骨性破坏,皮质完全消失,仅隐约可见0.5cm厚断续淡影,病区略示膨胀〔照片29-6(1)〕,病变两端骨质参差不齐。局部软组织亦示肿胀。两肺部广泛散在大小不等圆形结节影,大者如核桃,小如樱桃或米粒大。诊断为肺和左肱骨转移瘤〔照片29-6(7)〕。

病人请中医诊治,左臂部每天先以蒜根和葱根煮水洗,后以煤粉加药面外覆患处,一个月后手指能曲,3个月后手腕能动。半年后复查,左肱骨溶骨性破坏区出现粗厚的骨皮质〔照片29-6(2)〕,将病灶围成囊状,可见清楚骨纹,边界清晰。胸部片除右肺门外及下肺野尚有2个直径1.5cm结节外,其余结节病灶全部消失〔照片29-6(8)〕。

自1963年1月4日至1964年4月16日,连续随访4次,病人健壮。摄片复查,肱骨病变区皮质益趋增厚,病区范围陆续缩小,肺片病灶无何改变。1963年12月摄片复查,肱骨改变有所好转,肺部改变同前〔照片29-6(3)~(6)〕。

随访至1968年初,仍健壮如故,同年2月开始头痛并呕吐,脑电图检查有颅内压增高表现。到医院检查,诊断为脑膜炎,并出现双目失明,于1968年7月29日(治疗后7年)死亡。

【典型病例7】孙某,男,65岁,1961年9月25日因右大腿上部疼痛3年,近半年加重而入院就诊。检查:右股骨大粗隆部有鸡蛋大肿物,不活动,表面皮肤正常。X线检查:右股骨颈至大粗隆呈肥皂泡样膨胀性破坏,X线诊断为巨细胞瘤〔照片29-7(1)〕。4个月后因疼痛加重、行动困难而复诊。右大腿肌肉显著萎缩,肿块增大(8cm×6cm),质硬,有压痛,抬腿试验剧痛。X线摄片见瘤区多房性骨嵴变模糊,肿瘤与骨干间呈虫噬样破坏。X线诊为恶性巨细胞瘤〔照片29-7(2)〕。穿刺活检抽出鲜血样液体,病理检查未见恶性细胞。

患者坚决拒绝手术而请中医治疗。采用口服药剂与中药外敷联合治疗,每天一次,4天后疼痛减轻。又连续治疗3个月,疼痛益为减轻,不扶拐可走上楼。1963年4月19日(17个月后)复查,疼痛完全消失。X线检查肿瘤区呈云雾状致密。1964年4月23日(2.5年后)复查,肿物缩小,行走如常。X线片见病区大部为致密骨结构〔照片29-7(3)(4)〕。3年后(1964年8月5日)突然咯血,X线检查发现双肺有众多转移瘤〔照片29-7(5)〕,又2个月后因大咯血而死亡。

【典型病例8】女,19岁。主诉右膝部生一肿块逐渐长大一年,1958年3月1日入院检查。右膝上部肿块8cm×7cm,皮肤绷紧发亮并见怒张血管和轻度压痛。X线检查:右股骨下端略为膨隆,呈分房状骨破坏,6.5cm×8cm。瘤内有纤细骨嵴和轻微骨膜增生,下界达关节软骨下〔照片29-8(1)〕。X线诊断:骨巨细胞瘤。

病人拒绝手术,请中医用药物贴敷治疗。第1次外敷后,疼痛感减轻并见消肿。数月后症状日渐好转,走行自如。3年后(1961年4月30日)因肿物又逐渐肿大并疼痛而摄片复查。肿瘤呈圆形增大,11.5cm×10cm,瘤内骨嵴明显增粗,骨皮质增厚〔照片29-8(2)〕。后又用原方外敷,症状又减轻。8年半后(1966年11月17日),又因疼痛明显、肿物增大而摄片复查〔照片29-8(3)〕,肿瘤增大8mm。瘤内原结构消失,代之以云雾状硬化影和粗厚的骨嵴。17年后(1975年6月13日)摄片复查,瘤横径缩小约5mm。病区的雾状致密影变为大量密集的硬化结节〔照片29-8(4)〕。26年后(1984年9月20日)复查无任何症状。摄片复查病区直径又缩小2mm,硬化结节益增大且更致密并互相融合成大块状,界限不清。此后一直无何症状。1988年5月30日(30年后)随访,一切正常〔照片29-8(5)〕。40年后(1998年4月)随访,健康如前。

【典型病例9】赵某,女,54岁,主诉左肩部及肘关节疼痛二月余,于1972年11月2日来院检查。

病人两个月前左肩及左臂疼痛逐渐加重,近来不能上举持重,经保太松及针灸治疗不见好转。病人既往有慢性咳嗽,但不吐痰。一年前胸透有肺结核。入院后当即摄胸部及左肩关节片,左肺内中带有1个4cm×3cm的类圆形阴影,边缘清楚,密度欠均,侧位居舌叶上段区域。左肱骨中上段溶骨性骨质破

坏,皮质消失,边界模糊不清,周围软组织肿胀。X线诊断:左侧肺癌并左肱骨转移〔照片 29-9(1)(2)〕。

请中医治疗,两个月后左上肢疼痛消失,并能活动。1973年又去该中医处改方、服药,在家休息半年,全身症状消失,恢复工作。1974年9月因咯血两次又来院就诊。摄片复查,左下肺球形阴影消失,该处肺纹理增多,透光度略低。左肱骨破坏完全修复,仅骨皮质略显增厚〔照片 29-9(3)〕。

1974年12月复查,与9月份情况无明显变化。1975年6月及8月复查,左中下肺又出现一密度增高圆形影,边缘模糊,左中下肺透光度降低,肺纹理聚拢,出现肺不张征象。

1976年9月就诊,主诉背疼痛,呼吸困难,食欲减退,逐渐消瘦,因呕吐而中断中医药治疗。X线摄片:左胸腔大量积液,心脏、纵隔右移。左肱骨仍正常无任何改变。出院后不久死亡(成活4年)。

【典型病例 10】丁某,男,56岁,工人,1959年6月26日因面颊部肿胀麻木4个月而来院就诊,住院号73697。检查:右眼眶以下至口角隆起,扪之发硬,高出面部1.5cm,有压痛。同侧下眼睑浮肿,眼球轻度外突,同侧鼻甲肿大,下鼻道阻塞,但表面光滑,临床诊断为右上颌窦癌。

1959年8月14日,在局麻下作活组织检查,发

现右上颌窦腔上骨壁增厚(0.5~1cm),骨松质似腐木,粘膜增厚,脆弱,后内壁见有息肉样组织增生。病理报告:鳞状上皮癌(病理号592642)。因患者惧怕手术而自动出院。X线片显示右眼眶下界骨质消失,上颌窦上壁骨质破坏,窦内密度增高,但窦腔不扩大。X线诊断为右上颌窦癌。

出院后经中医治疗,煎服汤药,每日1剂,第2剂后即见右面部消肿,局部皮肤出现皱纹,下眼睑肿胀和眼球外突亦见消退,自觉疼痛和麻木消失。连续服至25剂,病情大见好转,面部隆起全部消失。前后服药期约2个月。

1960年3月30日复查,两侧面部对称,局部及鼻腔检查亦均正常。摄片观察,右眶下缘骨质破坏已完全修复,无任何破坏痕迹,仅窦内密度增高,后又经窦内活检检查,仅有慢性炎症,无瘤组织。

1960年7月26日上颌窦X线检查,骨修复益清晰,窦腔透亮度亦增加。1964年9月1日X线检查,骨小梁清晰,窦腔透亮度又增加。1965年6月随访,健壮如常,并恢复工作。1974年7月(15年后)随访,年已71岁,精神饱满,仍健壮,并能胜任工地管理工作。1978年8月正常(19年后),1983年10月21日(24年后)死于食管癌,享年80岁。

(曹来宾)

参考文献

1. 曹来宾. 中医中药治疗恶性肿瘤5例报告. 天津医药杂志肿瘤附刊, 1966, 4(1): 3
2. 曹来宾, 隋洪信, 贾永泰. 骨肉瘤能药物治疗吗? 中华放射学杂志, 1982, 16(4): 3
3. 曹来宾, 曹庆选. 骨巨细胞瘤中药治疗2例报告, 中华放射学杂志, 1990, 24(2): 123

第三十章 医源性骨关节病变

随着医药科学的迅速发展,新疗法和新药物不断出现,并在临床上取得了显著效果。但若使用不当或其他原因,则可引起许多疾患,目前统称之为医源性疾患或医学发展中的疾患,其中既包括一些正确应用医疗措施可以预防的并发症,也包括一些医疗失误所

致的继发性疾患。鉴于某些疗法或药物可导致骨关节的改变,所以在骨关节影像学诊断中,应了解病人的手术史、治疗经过及用药情况。现就有关骨关节方面的医源性疾患分述如下:

第一节 损伤性病变

一、强力治疗引起的损伤

急救时进行心脏按摩、人工呼吸,或胸部手术时的牵拉用力过度,均可引起胸廓骨骼的损伤(肋骨骨折),尤其是原有骨质疏松或老年病人更易发生。产妇胎位异常时,在分娩过程中由于牵拉胎儿肢体进行助产,有时可造成产伤骨折和骨骺损伤。新生儿骨骼生长快,修复能力强,损伤数日后,即可出现多量骨痂。锁骨骨折好发生于中段或外段,当时易被疏忽,常于伤后8~9日出现骨痂肿块后才被发现。肱骨骨折,骨折线多呈横行或斜行,并向外成角。股骨骨折好发于上、中1/3交界处,常有成角畸形。颅骨骨折少见,多为凹陷型,好发于顶角。骨骺损伤,除股骨下端在出生时即出现骨化中心,可直接显示其损伤征象(多为移位)外,其余部位因尚未出现骨化中心,主要依靠间接征象来诊断。一般损伤后5~10日内,骨骺周围因损伤出血可发生广泛钙化。此外,新生儿的骨膜与骨皮质结合较松弛,易于剥离,可因移位于软组织中出血钙化而致骨损伤。

二、强力限制病人引起的损伤

精神病人和儿童患者,治疗过程中因不合作,须以强力限制其挣扎,有时亦可造成骨

关节损伤,尤其是原有骨疾患者,更易发生。

三、长期持续牵引引起的损伤

矫形外科中所用的长期持续牵引,可导致儿童骨骺提前愈合,造成肢体缩短畸形,因而可早期发生骨性关节炎。

四、长期石膏固定引起的损伤

对肢体或者躯干施行的石膏固定,可引起废用性骨质疏松,易伴发病理骨折。广泛的石膏固定,以及服用过量的钙剂,易形成肾结石,或发生软组织及肾实质钙化。用“蛙式”石膏治疗先天性髋关节脱位,由于两侧股骨头处于外展和外旋位置,影响股骨头的血运供应,病侧易发生缺血坏死,健侧偶尔也可发生。

五、肌肉痉挛引起的损伤

对精神病人进行电休克,由于电的刺激引起肌肉痉挛,可导致肩关节后脱位和中段胸椎压缩性骨折。土的年中毒所致之肌肉痉挛,亦可发生骨折。

六、放射性损伤

过量的放射线照射,可引起病理骨折、骨坏死、骨骺提前愈合或诱发骨肉瘤。怀孕早期过多的X线检查,可影响胎儿骨骼发育。据文献报告,放射线照射所诱发之骨肉瘤,其照

射量超过 30Gy(3 000 拉德),潜伏期较长,为 3~30 年。对恶性骨肿瘤进行放疗时,被照射的骨骼有时可发生骨质疏松和增生硬化的混合性改变,称为放射性骨炎。病理检查为无菌坏死及代偿修复性改变,勿误为骨转移。儿童发生的腹部恶性肿瘤(如 Wilm 瘤),术后对一侧腹部进行放疗,可影响脊椎生长而造成脊柱侧弯。行放射卵巢去势治疗,可导致骨质疏松,切勿误为癌转移。

七、穿刺性损伤

(一)封闭疗法或其他注射消毒不严 可引起局限性骨髓炎。在老年患者,往往以骨质破坏为主,增生不明显,勿误为肿瘤或结核。此外,由于注射不当,还可引起软组织创伤性钙化。

(二)椎间盘造影引起椎间盘变窄 文献上已屡有报告。其发生机制,一般认为与感染坏死、变性以及穿刺后髓核外突有关。使用粗针头穿刺和原有椎间盘不正常者,容易引起损伤并导致狭窄。

(三)诊断性腰椎穿刺 由于穿刺不当,

未进入蛛网膜下腔而斜穿入椎间盘,亦可导致椎间盘变窄。穿刺不当还可引起下肢麻痹,之后膝关节发生神经营养不良性改变。此外,由于穿刺出血,有时可在硬膜外形成血肿。使用不合适的或不带针芯的穿刺针,带入上皮细胞,可在硬膜内形成继发性上皮囊肿。血肿或囊肿继续扩大,可造成脊椎骨的继发性改变。

八、点穴损伤

中风偏瘫后有采用点穴治疗者,根据穴位所在位置猛力点弹。起初仅发现局部肿起皮肤青紫,扪之发硬,失去皮下和软组织的柔韧性。一般 2~3 个月后会消肿。摄片检查发现点穴位置有清淡致密影,半年至 1 年后该淡影变白致密。2 年后该影可见有骨纹出现。实际上这是因点穴引起肌肉软组织内出血而发生的骨化性肌炎改变。其走行方向与穴位相同,询问病史不难与一般骨化性肌炎区分。由于病人均系截瘫后做过点穴治疗,因此必须注意与截瘫后发生的软组织钙化区分开来。

第二节 手术后病变

一、植骨术后

某些良性骨疾患经刮除植骨术后,原有骨疾患虽未复发,但有时植骨被吸收,可形成以纤维为包膜内含液体的骨囊肿样病变。植骨术的取骨处,在以后的修复过程中可出现骨质疏松和硬化的混合性改变,其表现甚似骨纤维异常增殖症。

二、骨内埋植金属异物术后

可造成骨的吸收破坏,勿误为肿瘤和感染。某些金属亦可诱发癌瘤,应予注意。

三、肾移植术后

大量使用类固醇治疗排斥现象和肾功能

衰竭等原因,可致骨骼改变,如骨缺血坏死,骨膜下吸收、硬化,骨松质和骨膜炎等。从开始用药至骨病变的发生时间长短不一,短则 4 个月,长者可达 3 年之久,一般在症状出现几周或几个月后,才出现 X 线改变。

四、胃切除及广泛肠切除术后

由于钙的代谢紊乱,可发生骨质软化症。

五、甲状旁腺误全切除后

治疗甲状旁腺机能亢进时误将其全部腺体切除,由于血钙降低,全身肌肉痉挛,可引起病理骨折。

第三节 药源性病变

一、激素引起的病变

长期服用激素(肾上腺皮质激素),可引起医源性柯兴综合征、骨质疏松、病理骨折、骨缺血坏死以及其他关节改变。前者X线表现与自然发生的柯兴综合征相似(见本书第二十二章内分泌性骨疾病)。

(一)骨缺血坏死 自1957年至今,国内外报告的激素源性骨缺血坏死已达数百例。其中以股骨头最多见,其余分部在肱骨头、膝部(股骨远端、胫部近端)、肱骨小头、掌骨和距骨。国内所报告的病例大部发生在股骨头,少数在股骨下端、胫骨上端。一般的骨缺血坏死,极少数发生剥脱性骨软骨炎。文献上亦有报告发生骨髓性缺血坏死(骨梗塞)者。虽然骨病变的发生可能因个体差异而有早晚,但多数发生在用药6个月之后。骨病变常发生在治疗过程中,亦可发生在停药之后。长期大量用药、剂量变动大或突然停药,都容易发生骨损害。股骨头缺血坏死的X线表现可概括如下:早期,股骨头显示密度不均,斑点状致密区及稀疏区同时存在,在持重部位的软骨下可出现新月状透亮区,继而出现以增生硬化为主的改变,坏死区呈囊性变。最后,股骨头变形,并出现继发性增生性关节炎。由于同时合并普遍性骨质疏松,而且常为双侧性,故不难与其他原因所致的骨缺血坏死鉴别。

(二)骨质疏松和病理骨折 激素具有抗合成作用,能减少蛋白质的合成,促进蛋白质分解。由于蛋白质减少,成骨受抑制,破骨继续进行,结果可造成普遍性骨质疏松。此外,激素还有抗维生素D的作用,可影响钙的代谢,也是形成骨质疏松的原因。骨质疏松可引起病理骨折,多见于脊椎、肋骨、股骨颈、耻骨、坐骨等。这种骨折的特点为无明显外伤史,疼痛较轻,有异常骨痂形成,后者X线表

现为骨痂增生茂密丰盛,密度淡,模糊,边缘不清,呈棉团状。骨痂虽丰富,但骨折愈合缓慢。其原因是蛋白质形成障碍,成骨能力差,骨痂停留在软骨内钙化阶段,所以又称为假骨痂。肋骨多发骨折所形成的团块状假骨折重叠于肺,勿误为转移瘤。肋骨前端多发骨折愈合加宽呈皮带状肋。椎体压缩后呈上下缘密度高、中间密度低的影像,可与其他原因骨质疏松合并骨折相区别。此外,对某些恶性肿瘤常用包括激素在内的综合疗法,发生病理骨折后勿误为转移瘤。激素源性骨折的特点是具有骨质疏松而无骨质破坏。

(三)骨关节改变 由于激素具有中和毒素的作用,可减轻患处疼痛,因而骨感染可在无症状下潜伏进行,缺乏新骨形成,颇似结核性病变。如原有关节病变,用激素后因疼痛减轻,关节活动过多,可因增加其损伤而产生类夏科关节改变,其特点是缺乏反应性骨硬化并伴有普遍性骨质疏松。

(四)生长障碍 激素可影响骨骼发育,使青少年病人表现为骨龄落后和身材矮小,如斯体尔(Still)病。由于受累关节周围充血,虽然可使继发骨化中心提前出现,但用类固醇治疗后能抑制其发育,以致骨骼较正常者为小。

二、抗痉挛类药物引起的病变

该类药物所致骨病的严重程度与用药剂量及用药时间有关。根据一组4~23岁(其中11~16岁者最多)年龄组病人的调查,骨病发生于抗癫痫治疗3年以上者较多。该类药物所致的骨病的发生率为:乙内酰脲、扑痫酮、苯巴比妥等。通常骨病多发生在骨骼发育期间,一般在23岁以下,但最近有报告发生在30~61岁者。X线检查骨骼改变可分以下三型:

(一)颅骨板障增生 内外板变薄,板障增生,颅骨呈粗网眼样改变。

(二)干骺端营养不良 有纵横的粗网眼状结构,似条纹状骨病。

(三)药源性佝偻病 此类药物可能使维生素D代谢紊乱而导致佝偻病(成人为骨质疏松症)。

三、镇痛类药物引起的病变

长期应用保太松,抗炎镇痛类药物治疗关节疾患,疼痛缓解后,活动过度,可加重关节破坏,产生类夏科关节的改变。多见于双侧髋关节,其次是膝关节和其他关节。一般仅有关节改变,而无骨质疏松,与激素所致者不同。

四、抗凝血药物引起的病变

长期大剂量应用肝素可引起骨质疏松(肝素源性骨质疏松),通常骨质疏松的出现与用药的剂量有关。有人报告每天用1万单位,1~15年中未出现骨质疏松。每天用1.5~3万单位,连续应用6个月以上,10个病例中有6例发生背部疼痛和脊椎、肋骨自发性骨折,两例活检显示骨组织变软,骨髓有浆细胞增生。此外,还可以发生关节内出血,使关节间隙增宽。停用肝素后,背痛及其他症状可减轻或消失。既往认为肝素源性骨质疏松与肝素能兴奋甲状旁腺有关。但经对少数病人的研究,其甲状旁腺功能正常。目前认为与肝素对骨的局部刺激引起骨质吸收有关,并有组织培养证实。具有骨质疏松的蜘蛛指症、胡勒病和骨的肥大细胞病(色素性荨麻疹)病人,亦证明有肝素升高现象。

五、药物引起的畸形

据报告,育龄妇女服用几种镇静剂(tranquilizer)可引起儿童发育畸形。孕妇滥用某些药物如华法伦(Warfarin)等,可造成胎儿软骨发育不全畸形。有人认为在妊娠4~7周胎儿肢芽形成时期,服用酰胺呱酮可导致肢体短缩畸形。过去所报告的肢体短缩

畸形曾认为是原因不明的先天异常,目前认为与妊娠期服用某些药物有关。

六、含铅药物引起的病变

我们曾见一例少年癫痫病人,用铅丹治疗引起铅中毒,尺、桡骨下端及其他部位出现典型的铅线。

七、其他

非那西丁可引起间质性肾炎,进而导致肾性骨病;酚酞可造成低血钙,形成骨质疏松症;长期应用水杨酸钠,可发生骨的缺血坏死;哮喘病人反复注射肾上腺素,可致大块软组织钙化,这是因为毛细血管痉挛使血液减少所致;巴比妥、阿司匹林、磺胺等药物,偶尔亦可引起过敏性关节炎;维生素A、D及重金属盐类中毒,也可引起骨关节改变,详见本书有关章节。

【典型病例1】铅中毒一例报告

男性,16岁,因患癫痫,曾用铅丹(混于面饼中)治疗。用铅丹90g,分18天服完。当服至第14天时,开始厌食,至第16天时出现上腹绞痛、呕吐、便秘以及头痛、头晕等症状,体温38℃,血压正常,心肺未发现异常,牙龈有明显铅线,脐周围压痛,肠鸣音亢进。化验,红细胞300万,白细胞6200,血红蛋白9.5g,点彩细胞0.2%~0.8%,嗜碱性粒细胞0.5%~1.7%。血铅3.6μmol/L,尿铅0.48μmol/L。尿卟啉阳性。

X线表现:两侧尺、桡骨远端,股骨远端,胫腓骨两端,肋骨两端,两侧髌骨嵴,掌指骨和胸椎等处,均出现典型铅线。连续3年定期摄片复查,见铅线密度变淡并渐向骨干移位,但未消失。

注:椎体出现铅线,以往文献很少有报道。

【典型病例2】激素性股骨头缺血坏死一例报告

男性,32岁。因患天疱疮长期间断用激素治疗,药量已无法估计。半年来两髋部疼痛。X线检查:两侧股骨头密度增高,其中有不规则的密度减低区。诊断为两侧股骨头缺血坏死。停药后,定期X线复查,已观察半年无明显变化。

【典型病例3】发生于钢板固定部位的尤文肉瘤一例报告

女性,11岁。在左股骨上段用过钢板的部位上

发生了尤文瘤。患者7年前(1969)因先天性双侧髋关节脱位,作过粗隆下旋转截骨术,用6孔铬、钼、镍等金属合金薛尔曼钢板作内固定。愈合满意一年后拆除钢板。6年来(1976)两腿疼痛,开始为两膝关节痛,左侧呈持续性,继而疼痛局限于左股骨大粗隆处(手术瘢痕处),局部红肿、压痛,活动轻度受限。患者面色苍白,曾有轻度发热,已迅速消退。X线片示左股骨上段外侧(原用过钢板处)有葱皮样骨膜反应。活检报告为:“骨骼部分被小而未分化的细胞所代替,PAS染色示有小量糖原成分,符合尤文瘤”。全身系统检查,未发现肿瘤转移。先后采用放疗和化疗

效果不佳。

以往文献所报告的发生在钢板部位的3例恶性肿瘤(尤文瘤、未分类的肉瘤、血管内皮瘤),分别发生于钢板拆除之前30年、3年、36年,而本例发生于钢板拆除之后6年。据报告,目前所用的合金对鼠的致癌作用很低。镍、铬尤其是铬酸钙和钴铬合金等,在某些动物实验性致癌已获成功,在人类则少见。据报告,在镍和铬化物作业的工人,呼吸系统癌肿的发病率较高。四登斯(Siddons)曾报告7例胸部恶性肿瘤伴有金属异物残留。

(柳祥庭 曹来宾)

第三十一章 骨关节介入放射学

骨关节介入放射学在临床应用中已非常普及,它既包括活检,又包括介入治疗。其入路同其他方面介入放射学一样,既包括血管

内的介入治疗,又包括血管外的穿刺活检和介入治疗。

第一节 骨骼肌肉病变经皮活检

骨骼肌肉病变依靠影像学检查手段多数病例可以确诊,但有些病例诊断困难,活检病理是其明确诊断的有效方法。

【适应症和禁忌症】大多数骨骼肌肉系统的良恶性病变均可行经皮穿刺活检。经证实的恶性肿瘤应及时手术切除,不必顾及肿瘤沿针道播散的危险。经皮穿刺活检适应如下情况:

1. 原发软组织和骨骼肿瘤的组织学诊断。
2. 原发与继发骨肿瘤的鉴别。
3. 临床已确诊为转移瘤,原发灶不清楚,需找寻原发灶者。
4. 骨肿瘤与炎性病变鉴别困难者。
5. 内分泌代谢性病变的诊断与鉴别诊断。
6. 组织细胞等培养和实验研究。

骨骼肌肉病变穿刺活检无绝对禁忌症,相对禁忌症是未治愈的出血性素质,临床高度疑及化脓性炎症或血管性病变时。

【术前准备】

(一)病人准备 术前常规查出凝血时间、血小板计数和凝血酶原时间等。精神过度紧张者可用适量镇静剂。

(二)器械和药物准备 穿刺活检包一个手术刀,针筒,存放标本的试管和载玻片等。

穿刺针是穿刺活检的重要工具,常用的

穿刺针有如下几种:

1. 活检枪 在原自动活检枪的基础上配上导引导丝,操作时先将导引针刺入活检靶点,再将装有切割针的自动活检枪系统放置入导引针内。导引针和切割针结合处有锁住装置,既可保证安全,又可从同一穿刺途径多次取标本组织。

2. Ackermen 由套管和针蕊构成,其蕊是锯齿状,适用于钻取成骨性病变及皮质骨,可猎取到 1.5mm 大小的组织块,在骨活检中应用最广泛。

3. Craig 针 结构类似 Ackermen 针,但其针蕊近端连有一金属柄,可加强钻锥力量,其管径亦较大,可猎取 3.5mm 大小的组织块。

4. Vim Trucut 针 针尖端锐利,呈刺刀状,适用于溶骨性、混合性病变及软组织病变活检,此类针可猎取 1mm×2mm 大小的组织块。

5. Jamashidi 针 为常用的骨骼活检针,适用于骨骼、扁平骨及溶骨性病变的采样。

6. Chiba 针 为常用内脏器官活检的细针,适用于软组织肿瘤和溶骨性病变活检,亦可用钻针穿过骨皮质,然后用 chiba 针抽吸标本。

【导向】骨骼肌肉系统病变穿刺活检可行盲穿、透视导向、超声导向、CT 导向、MRI

导向及放射性核素导向。

盲穿虽较便利,但不能精确掌握取材部位,因而影响活检结果的精确性。透视导向是最常用的导向技术,需参照其他影像学检查信息,且不能分辨血管、神经、脏器等,易造成误损伤。超声导向多用于肌肉系统病变,对骨骼用处较小。CT 主要用于中轴骨的经皮活检导向,可用三维定向使活检针经一安全进路到达精确部位,其他方法不能比拟。MRI 导向安全可靠,尤其近年来开发的开放式MRI,更利于介入放射学的开展。最近一种新型的球形—水平仪导引系统,可应用于CT和MR导引介入技术,此系统精巧地安装于穿刺器械的把手上,按照穿刺行经调整角度,穿刺时运用起来方便准确,可使每个穿刺面偏离误差仅为 $\pm 2\%$ 。

【技术和方法】病人体位取决于病变的位置。若用CT导向,应先作常规扫描,选择好最佳穿刺层面和穿刺点,用光标测出皮肤进针点与靶点间的距离和角度。

穿刺点常规皮肤消毒,局部麻醉一直浸润麻醉到骨膜。于穿刺点皮肤作一小切口,根据病变部位不同和病变性质不同,采用不同的穿刺针,可呈垂直刺入,亦可斜行进针,至穿刺靶点后,旋转或吸取骨性标本,并可辅以抽吸针吸取非骨性标本。将抽吸标本涂片,作细菌学检查等,其余抽吸标本和骨钻标本放置于10%福尔马林试管内,送病理科作细胞学和病理学检查。拔出穿刺针时应注意止血,可用加压法止血。所用的穿刺针过于粗大时,亦可用颗粒状栓塞剂先封闭住穿刺靶点,再拔出穿刺针套。

不同部位穿刺活检,常采用不同的穿刺方法。下边介绍CT导向下的几种穿刺活检方法。

(一)椎体穿刺活检 颈椎穿刺活检术前需作CT增强扫描,以充分了解血管解剖结构。如采用前侧路穿刺,病人取仰卧位,于咽

和颈动脉间进针;如采用后路进针,病人取俯卧位,经椎弓根后侧路取活检,可避开颈椎横突孔和食道,避免损伤椎动脉。此入路亦适用于第1、2颈椎活检。

胸椎穿刺活检,多采用后路进针,病人取俯卧位,进针角度为 $20^{\circ}\sim 30^{\circ}$,进针途经为椎肋关节的椎体后外缘,可远离胸膜,以避免气胸的发生。

腰椎穿刺活检,病人取俯卧位,进针角度为 $45^{\circ}\sim 70^{\circ}$ 。

椎体穿刺活检时要小心谨慎,进针时需用CT扫描监控,取渐进式刺入靶点,并应随时观察病人,出现神经刺激症状时,应轻轻改变进针方向,以避免损伤神经。穿刺活检后应卧床并严密观察24小时。

(二)四肢骨和扁平骨穿刺活检 四肢骨活检只要避开血管和神经,从较薄骨质处进针即可。于透视下导向进针则更为方便。扁平骨穿刺活检多采用斜向进针,不宜垂直进针,采集标本时最好沿病变的长轴方向。

(三)滑膜活检 骨膜活检常用于感染性滑膜炎和滑膜肿瘤的诊断,亦用于痛风、结节病、淀粉样变性和风湿性病变等的诊断和鉴别诊断。凡是大关节如髋、踝、肩、肘和腕关节,都可作滑膜活检。滑膜穿刺活检前需先摄取X线片和CT扫描,必要时需关节造影,这样更有利于判定滑膜增殖的部位,以作为穿刺活检的靶点。穿刺针可用Vim Trucut针14G,亦可与Jamashidi环钻针配套使用。约81%的病例可取到滑膜组织。

【穿刺活检价值】骨骼肌肉系统病变穿刺活检的正确率为 $50\%\sim 94\%$,原发性恶性肿瘤活检正确率为87%,良性肿瘤为83%。这在很大程度上取决于病例的选择、操作者的熟练程度、取材的适应性、穿刺器械的适用性和病理学诊断的精确性。为了提高穿刺活检的正确率,应注意如下几点:①选择好最佳穿刺靶点,多点多向穿刺,采取足量的标本组

织,避免穿刺抽吸坏死区。②骨钻法、切割法(或)抽吸法联合应用。③穿刺标本除制作涂片和石蜡切片外,还可做特殊染色检查和细菌培养,尤其是肌肉软组织病变,不作细菌学检查常易误诊。

骨骼肌肉系统病变穿刺活检的主要临床价值是:①术前作出定性诊断;②确定手术指征,减少不必要的手术损伤;③明确病变范围;④监测治疗结果;⑤可进一步做介入治疗。

第二节 经皮穿刺骨骼肌肉病变介入治疗

骨骼肌肉病变的非血管内介入治疗基本方法与经皮穿刺活检相同,其导向系统、术前准备亦基本相同。用CT导向时应先做常规CT扫描,以选择最佳层面及穿刺点,用光标测出皮肤进针点与靶点之间的距离及角度,在CT扫描监控下调整进针方向和深度。但是由于病变种类和性质不同,每种介入治疗的技术操作方法亦有所不同。

一、经皮切除骨样骨瘤

骨样骨瘤是一种良性骨肿瘤,临床上常有显著疼痛和夜间疼痛加剧的症状,X线表现为骨干皮质增生硬化,中间有一透亮的“巢”,“巢”内血管周围有神经纤维,这是造成骨样骨瘤疼痛的原因。为了消除疼痛,必须将“巢”切除。由于骨样骨瘤病灶小,外科手术中不易精确定位,只有做较大范围的切除才能切除病灶。在CT、X线导引下切除骨样骨瘤,由于定位精确,损伤小、疗效好,因而有的学者提出以此来替代传统的外科手术。施行此介入治疗需硬膜外麻醉,在CT或X线导引下,用手动或电动骨钻来切除骨样骨瘤的“巢”,亦可用射频毁损法,疗效满意,完全切除骨样骨瘤的“巢”之后,拔出骨钻,压迫止血后加压包扎。术后可用抗生素。

二、经皮椎间盘突出的介入治疗

【并发症】严格按照操作规程施行骨骼肌肉病变穿刺活检是一种安全检查方法,并发症发生率为0.2%,且多为轻微者,死亡率为0.02%。可能发生的并发症有气胸、肺炎、结核性瘘道、椎旁血肿,脊髓和神经损伤等,发生率很低,严格遵守操作规程,渐进式进针,熟悉进针行经的周围血管神经分布,进针中不断询问病人有何不适;术后严密观察,可避免并发症的发生。

椎间盘脱出系常见病,严重的脱出将影响外围神经功能。过去传统脊柱外科的治疗方法是半侧椎板切除术或开窗式椎间盘切除术。由于脊柱外科手术复杂,损伤性大,并发症多,远期效果亦不理想。近年来,采用经皮穿刺椎间盘介入治疗已取得可喜的治疗效果,因操作简单、损伤性小、并发症少,受到临床医生及广大病人的欢迎。

(一)经皮穿刺化学髓核溶解术 经皮穿刺化学髓核溶解术是椎间盘脱出较早开展的非手术治疗方法,即用穿刺方式向脱出的椎间盘内注入药物使突出的间盘溶解。所用药物为木瓜凝乳蛋白酶,它可使髓核的主要成分粘多糖水解和失去聚合作用,使髓核脱水,椎间盘渗透压降低,从而缓解椎间盘突出导致的神经根痛。此介入治疗适用于经CT或MRI确诊的轻至中度椎间盘突出症。操作方法是在CT或MRI监控下,将22G抽吸针插到椎间盘中央,先注入0.2ml木瓜凝乳蛋白酶(木瓜凝乳蛋白酶系蛋白质,可引起过敏反应),观察如无任何副反应,再注入2000U木瓜凝乳蛋白酶,术中应努力避免药物注入硬膜内或蛛网膜下腔。临床治疗有效率为71%~85%。由于有相当数量的病人注入木瓜凝乳蛋白酶后发生腰肌痉挛、椎间隙狭窄,

甚至发生可导致截瘫的横贯性脊髓炎,因此,本疗法推广有一定难度。

(二)经皮激光椎间盘减压术 经皮穿刺激光椎间盘减压术是近几年才发展起来的一项新技术。为了安全和穿刺的准确性,多联合应用CT或MRI和X线透视导引,先用CT或MRI确定进针是否已插入靶区椎间盘,一旦针头准确到达目的地,即将1200~2000J激光能量发送到髓核,使髓核蒸发,同时用CT或MRI扫描观察控制髓核蒸发,直至完全达到预期效果为止,Gmangi等报道146例经皮激光腰椎间盘减压术的经验,经随访复查(平均18个月,最长者达5年),总有效率为77.4%。

(三)经皮穿刺椎间盘切除术 经皮椎间盘切除术是近年来开展的一项新的介入治疗技术,由于此疗法具有创伤小、疗效肯定、并发症少、不损伤脊柱骨结构等优点,受到国内外医学界的重视。美国矫形外科医师学会已将此疗法列为治疗腰椎间盘突出症的手术之一。经皮椎间盘切除的导引方法有X线透视、CT定位和电视透视相结合,以及CT导引等。我国目前多应用X线透视导引,此法简单方便,易于在基层单位推广应用,且积累了一定的经验。CT导引有利于选择进针点和进针经路,避开相邻的肠道、血管和神经,可有效地降低并发症的发生,使此项技术更加可靠,因此有条件的单位可以选择性应用。

经皮穿刺椎间盘切除术的适应症是:①有明确的腰椎间盘突出临床症状和体征;②经过长期保守治疗无效或反复发作者;③经CT或MRI证实为腰椎间盘突出,突出部位与症状相符,且突出的大小不超过硬膜面积的50%者。而对下列情况应列为禁忌症:①有椎间盘手术史;②椎间盘碎块脱落游离,椎间盘大部钙化;③其他原因所致的腰腿痛。适应症和禁忌症都是相对的。随着技术的进步,经验的积累,以前所谓的禁忌症,现在认

为可能是相对的适应症。

经皮穿刺椎间盘切除术目前有两种操作方法,分别介绍如下:

1. Hizikarta 技术 该项技术是Hizikarta于1975年提出的,采用后外侧进路,局麻后于病变的椎间盘平面棘突旁10~12cm处进针,于透视下先将定位针刺入椎间盘,然后相继应用由小到大的套管针扩张入路,最后将最大套管针留置并刺入病变的椎间盘,沿该套管针将直径2mm的刮匙送入,搅碎髓核组织,用活检钳取出髓核碎片。该技术与开放式手术相比较损伤小,在某些不具备更理想设施的医疗机构仍不失为一可选择的方法。该方法的缺点是穿刺针管径太大,易误伤血管,反复穿刺椎间盘可继发感染。

2. 经皮穿刺抽吸椎间盘技术 该技术由Onik于1985年设计,他将套管针最大管径减少到2.5mm,加用外切割器(2mm)和内切割器(1.5mm)以及电动抽吸装置。局麻与穿刺定位方法与Hizikarta技术相同,器械宜于神经根后方上关节面的前方通过,指向椎间盘中心,侧位观察穿刺器械贴近纤维环时应接近但不能超过椎体后缘连线,正位观察时穿刺器械不能位于椎弓根内缘的纵行连线之内。穿刺针透视定位后插入套管针达纤维环外缘,然后送入外切割器锯断纤维环,再将套管针进一步推进送入椎间盘内,最后送入往复吸引式内切割器。内切割器置于一特制的吸引探头内,探头侧面有一隐窝,外连于微电机驱动的抽吸机。工作时抽吸机可提供80kPa的负压,同时内切割器在探头内作180~200次/分的往复运动,从而将于负压下被吸引至探头侧隐窝内的椎间盘组织切割下来,悬浮在生理盐水中抽吸出去。作45分钟切割,可切割出0.5~0.7g髓核组织。因纤维环不能被吸引入探头的隐窝,故不能被切下。该项技术损伤轻,可在门诊施行,病人多可在2周内恢复工作,技术上失败的病人亦

不影响再做开放式手术。有人报告应用 CT 导引定位更准确,更利于选择进针经路,降低并发症的发生,同时又可避免操作者 X 线的损伤(照片 31-1、2)。

经皮穿刺椎间盘切除术的疗效各家报告不一,国内报告治疗腰椎间盘突出症的有效率为 89.6%~98.7%,其中症状完全消失者为 57%~84.6%,颈椎间盘脱出症治疗效果优良者为 75%,与国外报告相近。

经皮穿刺椎间盘切除术的并发症发生率为 2%~4%,主要并发症为:①穿刺时神经根损伤;②血肿形成;③椎间盘感染,系穿刺器械消毒不严格或穿刺经路选择不当,穿通结肠而引起。严格遵守操作规程,小心谨慎操作,是预防发生并发症的最有效措施。

三、经皮椎体成形术

经皮椎体成形术是将丙烯酸粘固剂注入椎体病灶内使其固化,直接栓塞椎体。本方法主要用于缓解疼痛,适用于椎体血管病、椎体恶性肿瘤(包括转移性肿瘤)和急性骨质疏松等。操作时一般取后外侧穿刺进路,将 10 号穿刺针插入病变椎体,先注入 3~5ml 水溶性造影剂,做经骨静脉造影,显示椎静脉、硬膜外静脉丛和椎旁静脉,以了解静脉引流,预先估计成形材料溢出椎体的危险性。粘固剂是由甲基丙烯酸聚合物 20ml、钽粉 1g 和甲基丙烯酸树脂单体 5ml 混合而成。粘固剂一旦配制好,需立即应用。在 X 线透视或 CT 监视下,经穿刺针注入粘固剂,一般先少量注入,逐渐增多,当粘固剂充填到椎体后缘及侧缘时,应停止注入。若椎体后缘骨皮质不完整,不适宜做此治疗,以免粘固剂进入椎管内引起脊髓压迫的并发症。

经皮椎体成形术对椎体血管瘤并脊髓压迫者亦有帮助,它可替代术前动脉栓塞,减少手术中的出血。

经皮椎体成形术后可很快止痛,48 小时后即可直立和行走,并未见脊柱与神经根的

并发症。随访 18 个月 X 线下见粘固剂形态、位置均稳定。

四、经皮椎体转移瘤酒精疗法

椎体转移瘤常有难以忍受的疼痛,通常用放疗、化疗或一些止痛药物来缓解疼痛。酒精疗法可在 CT 或 X 线透视监控下,将穿刺针插入病灶的中央部位,根据病灶的大小,注入 95% 的酒精 3~25ml,注毕即可拔针。有人报告注入酒精的同时注入 Mitoxantion。止痛效果为 74% 左右。随访,27% 以上转移灶可处于稳定状态,有的病灶内可出现钙化。

五、经皮注射激素疗法

椎小关节综合征常有背痛和椎小关节滑膜囊肿压迫神经所致的疼痛。用激素治疗效果颇佳,可在 CT 导引下经皮穿刺注射激素,注射部位准确,疗效会更好。操作时病人取俯卧位,行常规 CT 扫描,选择椎小关节或椎小关节下隐窝作为穿刺注射点,用 22G 穿刺抽吸针在 CT 导引下插入椎小关节,行 CT 扫描核实针尖位置正确后,注入 1~2ml 醋酸强的松龙,注完药后拔针。疗效约为 46%。

六、骨折经皮螺丝钉固定术

骨盆部骨折常见。对于髌臼骨折轻度移位或骨盆后环部的不稳定骨折,可采用经皮螺丝钉固定术,而对于那些移位明显病例,宜选择牵引、手术复位或内固定术。经皮螺丝钉固定髌臼骨折的方法,可精确地成角固定骨折轴状移位。CT 导引,需在框架导航系统 (fram-less navigation system) 联合应用下做经皮螺丝钉固定术, M-essmer 等报告 21 例髌臼骨折或骨折脱位 CT 导向螺钉固定的经验,所有固定钉位置正确合适,无神经损伤,亦无手术固定的并发症,表明这一治疗方法安全、有效、损伤小。

七、骨骼肌肉软组织脓肿置管引流术

骨骼肌肉软组织脓肿治疗的传统方法是切开引流术,该方法创伤性大,引流有时不彻底,而行介入性置管引流,由于是在 CT、

MRI、B超等导引下,软组织脓肿置管引流可选择最佳的引流途径和主导管端置放的位置,使此疗法更安全可靠且疗效满意,若用CT导引可做常规扫描,以选择穿刺点和引流途径,有些病例需注入造影剂,以了解脓肿腔分隔情况,多采用 seldinger 技术置入引流管引流。依据脓腔的形态、脓液粘稠度,选择合适的引流导管。引流导管头端应置于脓腔

最低位,以利于彻底引流。置管后先做抽吸引流,并用生理盐水冲洗。引流术后第1天冲洗脓腔3次,之后改为一天2次,并应根据病原体药敏情况,适量注入抗生素。引流时间的长短取决于脓腔大小和病原体。引流期间要定期复查,随脓腔大小的改变而移动引流导管头端的位置。

第三节 骨恶性肿瘤局部灌注栓塞术

四肢骨骼系统是恶性骨肿瘤的好发部位。四肢骨恶性肿瘤的治疗目前多采用手术疗法,势必造成肢体残废,病人不易接受。而经导管局部灌注与栓塞术,可以发挥其重要作用,其意义在于:①其他治疗均不易采用时,可作为姑息治疗;②为无法手术的大肿瘤创造手术条件;③可提高3年存活率,不做或少做截肢术,对于防止或治疗肺转移有一定效果。本方法适应于所有骨恶性肿瘤,包括原发性者和转移瘤,尤其适合于富血管性恶性骨肿瘤。但有出血倾向或出血性疾病者、曾做过动脉结扎手术者,不适合做灌注栓塞术。导管不到位者,仅可做化疗药物灌注治疗。

【操作方法】经股动脉采用 Seldinger 技术送入导管至供血动脉内,注入造影剂,行连续摄片或 IADSA 检查,可出现如下 X 线征象:①有大量血管或其分支通向肿瘤组织内,可见粗细不均、走向紊乱的肿瘤血管影;②新生毛细血管形成,即在肿瘤或破坏组织周围出现杂乱无章的毛细血管网影;③瘤性动静脉瘘及瘤湖形成,前者表现静脉血管过早出现,后者表现在肿瘤组织内有斑片状造影剂长时间滞留;④瘤栓形成,即造影像显示静脉血管出现中断征象;⑤肿瘤染色征象。

【常用药物】化疗药物多用顺铂(CDDP)。Swallace 主张用 $80 \sim 150\text{mg}/\text{m}^2$ (通常为 $120\text{mg}/\text{m}^2$),经导管内滴注2小时

以上,每4周重复1次,共3个疗程,出现中毒症状时剂量可减少25%。CDDP 治疗无效或发生药物中毒时,可考虑选用其他治疗药物,包括动脉内大量注射氨基甲叶酸与甲酰四氢叶酸救援剂、阿霉素、放线菌素 D、氨烯唑胺及甲氨蝶呤。这些药物可单独或联合使用。

【治疗效果】动脉内灌注化疗药物的疗效可用如下几项指标评定:①临床检查:灼热、触痛、疼痛减轻;②传统 X 线摄影:包括 CT,显示软组织肿块缩小和钙化增多;③血管造影:肿瘤血管和肿瘤染色减少;④组织病理学检查:从肿瘤破坏的百分率和纤维血管性再生情况来衡量。

完全缓解是指肿瘤症状全部消失,X线和组织病理学上出现肯定的肿瘤疗效,即60%~100%的肿瘤破坏有明显的纤维血管活动证据。部分缓解是指软组织病变缩小了50%或更多,并且血管造影或CT检查有肯定的改善,组织病理学上40%~50%的肿瘤破坏并有纤维母细胞及血管增生的再生证据。Swallace 等治疗的病人,疗效为57%,国内有单纯灌注化疗药物存活2年并参加工作的报道。

【临床应用】动脉栓塞术栓塞供养血管,能使肿瘤发生广泛的坏死,使肿瘤不能立即建立起有效的供养肿瘤的侧支循环,往往可

起到事半功倍的效果,但栓塞的选择则取决于肿瘤的部位。

将导管送至骨恶性肿瘤的供血动脉近肿瘤处,用明胶海绵颗粒栓塞外围动脉及肿瘤血管,同时以不锈钢圈栓塞中央动脉。用明胶海绵块时,可剪成碎块,混合造影剂注入。为了减轻疼痛,可预先注入利多卡因。当肿瘤和外围血管分支闭合后,血流显著变慢,此时再注入较大块明胶海绵条,国内有人用中药白

及作栓塞剂。不管用那种栓塞剂,导管位置一定要达肿瘤部位,注入栓塞剂时一定要在X线电视监视下进行,以防误栓。

栓塞后疗效的评价,应根据疼痛缓解,X线片上钙化增多伴软组织肿块减小来判定。有人报告栓塞10例中7例栓后一周疼痛减轻,5例钙化增多。另有人报告动脉栓塞治疗骨巨细胞瘤和动脉瘤样骨囊肿的成功率为56%。

第四节 骨富血管性良性肿瘤栓塞术

骨富血管性良性肿瘤的血管内介入治疗较少,且多行术前临时性栓塞治疗,亦可行永久性栓塞。

骨富血管性良性肿瘤的种类繁多,从目前文献报道看,已行血管内介入性治疗者有动脉瘤样骨囊肿、骨血管瘤、骨巨细胞瘤等。

选择性动脉栓塞术可用于各种良性富血管性骨肿瘤的术前临时性栓塞,以减少术中出血。亦可行永久性栓塞治疗骨良性肿瘤,以减少疼痛,适合于不能接受手术者或肿瘤部位不易行手术切除者。

栓塞术所用材料根据栓塞后再通的时间长短,分为短期、中期和长期栓塞剂。行骨富血管性良性肿瘤术前栓塞者多用中期栓塞剂,如明胶海绵等,欲行永久性治疗,则需用长期栓塞剂,如弹簧圈、NBCA、可分离球囊、Ivalon等。

【操作方法】采用Seldinger技术,在局麻下送入导管。肿瘤部位不同,其血供亦不同,应尽量寻找并查清肿瘤的供血动脉,这样才能取得良好的栓塞效果。每次找到肿瘤供血动脉后,都要行诊断性血管造影,以观察肿瘤供血动脉的形态位置、走向和肿瘤血管、肿

瘤染色及肿瘤循环时间等,尤其要了解病变内有无动静脉瘘形成。在选择性或超选择性血管造影指导下,尽可能将导管送达深入供血动脉内,以防注入栓塞剂时造成反流。注入栓塞剂时应尽可能栓塞终末滋养血管,若需用注入NBCA,则应用同轴导管或其他微导管技术。为防止栓塞剂反流,需应用气囊导管。

术前临时性栓塞之后,术中出血明显减少,可使原先不能切除的肿瘤变成能够完整切除。Cristolaror行选择性动脉栓塞治疗19例动脉瘤样骨囊肿(ABC)和5例骨血管瘤,术后随访22个月,19例ABC中17例症状缓解,其中11例病变区几乎完全骨化,另外6例有少量或部分骨化,但1年或更长长时间后完全骨化。ABC的骨化均开始于周边部,而骨血管瘤的骨化不同,显示为浅淡而均匀的密度增高区。

骨富血管性良性肿瘤的栓塞治疗最常见并发症是误栓。严密观察栓子流向,超选择性插管,注入栓子时在透视下观察可避免之。其次是感染,应用造影剂—栓塞剂—抗生素混悬液来栓塞,亦可避免之。

第五节 急性动脉栓塞球囊血栓清除术

球囊血栓清除术是应用球囊导管摘除急性动脉栓塞病人动脉内的栓子,以恢复或改善栓塞血管远端血流的介入疗法,也称球囊导管取栓术。急性动脉栓塞发病突然,进展迅速,预后严重,需予及时处理。1911年 Lahey 成功地做了外科血栓清除术,他经动脉切开取出了股动脉内的栓子。1963年 Fogarty 首先应用球囊导管经股动脉做腹主、髂动脉栓子摘除术获得成功,后人称这种导管为 Fogarty 导管。球囊导管取栓术扩大了血栓清除术的适应症和范围,使之成为更简便、安全而有效的方法。1976年重庆医学院第一医院采用球囊导管成功地对4例动脉栓塞做了栓子清除术,是国内首次应用这种方法的报道。

动脉栓塞多是由脱落物堵塞动脉,造成血流障碍的紧急疾病之一。脱落物可来源于:
①心源性:血栓栓子86%~94%来自心脏病,以风湿性心脏病、二尖瓣狭窄、心房颤动和心肌梗死占多数,其中以风湿性心脏病最常见。
②血管源性:动脉硬化、动脉瘤、动脉炎症或创伤时血管壁上血栓形成,一旦脱落可形成栓子,但比较少见。
③医源性:人造瓣膜应用、动脉手术及动脉造影等,可并发血栓形成,成为栓子的来源。
④原因不明:占4%~5%。

急性动脉栓塞,造影可见动脉栓塞近端骤然中断,呈圆顶状(杯口状),因动脉本身无病变,可显示动脉主干正常,管腔粗细均匀,管壁光滑整齐,分支形态和行程正常(照片31-3)。

【适应症和禁忌症】适应症有:①腹主动脉分岔部或髂动脉栓塞。②股动脉或肱动脉分支以上的四肢动脉栓塞。小动脉栓塞(侧支循环丰富和取栓后易复发),栓塞肢体已发生坏疽,栓塞处已建立良好的侧支循环足以维

持远端患肢的血液供应者,一般不考虑取栓。

【取栓时间】一般认为越早越好,最好在14小时以内。但如果患者肢体未出现完全坏疽,即使动脉栓塞已超过24小时,仍可试行取栓。

【操作方法】首先做动脉造影确定栓塞部位、范围等。穿刺点一般选择病变对侧肢体插管。造影步骤与方法同普通动脉造影。取栓则取同侧顺行或逆行插管。

位于股动脉或其远端的血栓,取同侧股动脉插管,充分暴露与游离,用橡皮管(切勿用钳夹以防夹断血栓)环绕股动脉及股浅、股深动脉,中度收缩,但不可完全阻断血流。在股动脉上做约1cm的纵行切口,如有血栓涌出,予以取除。用3F、4F Fogarty 导管顺行插管,不断注射造影剂观察栓子位置,将球囊贴近血管壁,从栓子一侧绕过,直至完全通过栓子后,将球囊充以稀释的造影剂,缓慢向切口部拖拉直至拖出导管,并小心从切口取出血栓,避免断裂,如一次未取尽可重复摘取。栓子取尽的标准是从动脉切口可以看到有高压的动脉血喷出。用同样方法逆行插管取除股动脉端栓子。待肢体远端血管搏动恢复后,逐层缝合血管壁,结束手术。

位于髂总动脉的栓子,应取同侧股动脉逆行插管和取栓,操作方法同前。位于腹主动脉分岔处的栓塞,应经双侧股动脉途径逆行插管取栓。先选择患肢缺血严重的一侧取栓,用4F导管逆行插入腹主动脉直至肾动脉水平,球囊充盈后拖出取栓。同样方法,取除对侧血管内栓。

上肢动脉包括腋动脉、肱动脉或其他动脉栓塞,可通过腋动脉或肱动脉顺行或逆行插入 Fogarty 导管取栓,操作过程如上所述。

【注意事项】①选择导管要注意球囊与

患者血管相匹配,过大过小皆影响顺利取栓。②每取出一次栓子均应经造影证实有无遗留部分,如有则需重复取栓直至完全取尽。③取髂总动脉或腹主动脉分岔处栓子时,应扣按对侧股动脉搏动以防插入导管时栓子脱落进入对侧髂动脉。④取栓后应向血管远端再注入适量肝素及利多卡因。

术后处理应采用如下措施:

1. 继续改善和维护心脏功能,积极治疗引起栓塞的心脏疾病,尽量避免术后因心脏病造成死亡或产生新的栓塞。

2. 注意纠正因患肢重新获得动脉血灌注后引起的代谢变化,如酸中毒、高钾血症和涉及横纹肌的酶(LDH、SGOT、肌酐磷酸酶等)值增高等。

3. 抗凝治疗 肝素 100mg/d,共 3 天。妥拉苏林 25mg,8 小时一次,共 3 天。低分子右旋糖酐 500ml,每天一次,静脉滴注,连续 7 天。

4. 注意观察患肢局部变化,通常栓塞远端的皮色和温度恢复最早,动脉搏动一般在术后即可触及,但往往很弱,如拍水状,经过 1~2 天后才能恢复正常强度。如果与上述规律不符,如脉搏超过正常强度,往往提示小动脉平面有阻塞,动脉闭塞极可能再发。如肿胀明显,可阻碍循环而并发血栓形成。发生这些情况时应积极处理。

5. 抬高患肢促进循环,利尿,抗感染,避免过早活动等。

【并发症】取栓术后可能出现如下并发症,术中应努力避免。①动脉内膜损伤或穿破动脉,其原因是球囊充盈过大,或有阻力时勉强拖出及插管过猛等。注意选择合适的导管,不过份充盈球囊,操作轻柔,可以避免。②将

栓子推向动脉远端加重肢体缺血,注意操作即可避免。③拉脱动脉壁上粥样斑块,发生再栓塞,对此病的患者更应谨慎操作。另外也有引起出血、假性动脉瘤、动静脉瘘的报道,但较少见。

【疗效评价】急性动脉栓塞多因心脏病继发栓子,病人心功能差,病情严重,很难耐受手术。而球囊血栓清除术损伤小,于局麻下即可完成全部手术,成功率高,并能重复取栓,使病人得到有效的治疗,大大降低截肢率。此术操作简便,扩大了适应症及其范围,比动脉切开取栓提高疗效 17%。影响疗效的主要因素是栓塞时间,取栓施行愈早,效果愈好,发病后 6~8 小时内施行最为理想。但决不能拘泥于时间而放弃球囊取栓术。许多学者对经过数天甚至更长时间的病人施行取栓,依然可能取得良好效果。决定是否取栓,主要视当时肢体末端有否完全坏死,如未发生即使时间 > 24 小时,也应试行取栓,尽量使患肢得以保存。

尽管球囊血栓清除术疗效肯定,较手术取栓操作简便,但仍是损伤较大的侵入性手术。近年来经皮抽吸血栓清除术(PAT)引人注目,与球囊血栓清除术比较,PAT 是损伤更小的手术。该手术仅需经皮股动脉穿刺放置外套管,而不需切开动脉,对血管壁的损伤更小。许多学者认为 PAT 应作为急性动脉栓塞的首选疗法。随着多种经皮血栓清除导管和治疗技术的相继出现,PAT 有可能替代球囊血栓清除术,成为不可缺少而又及时有效、损伤小的治疗方法。若为动脉粥样硬化等血管源性血栓形成者,可在行 PAT 后再行球囊血管成形术,并植入 Stent,治疗效果会更好。

第六节 四肢动脉血管成形术

经皮血管成形术(percutaneous translu-

minal angioplasty, PTA)是治疗四肢动脉狭

窄或闭塞性病变十分有效的介入疗法。血管成形术除了已成熟的球囊导管扩张外,近年来又开展了血管激光成形术动脉粥样斑块切除术(也称机械装置血管成形术)、血管内支架等,这些新技术目前已经应用于临床,它们的应用扩大了 PTA 的适应范围,降低了再狭窄率,提高了远期疗效。

【适应症和禁忌症】PTA 适用于:①各种原因引起的四肢动脉狭窄或闭塞(照片 31-3);②血管搭桥术后吻合口及血管狭窄。

对下列情况,可采用其他介入治疗方法:

①血管闭塞斑块钙化或溃疡形成者;②中小动脉狭窄闭塞段超过 10~15cm 者;③髂动脉狭窄闭塞超过 2cm 者;④髂总动脉完全闭塞;⑤股浅动脉起始部闭塞;⑥血管腔内有新鲜血栓形成者,可在溶栓后决定能否实行 PTA。应注意的是,上述禁忌中 1~3 项,如果病人需截肢,可考虑试行 PTA,已有收到出乎意料效果的报道。

【穿刺入路】由于病变部位不同,可采取不同的入路,常采用的有如下几种入路:①逆行股动脉穿刺,适用于上肢动脉及同侧髂动脉扩张;②顺行股动脉穿刺,适用于股动脉等中小动脉扩张,其穿刺点应比逆行穿刺点更靠近头侧,进针角度为 70°~80°,比逆行入路的角度(约 45°)要大;③对侧股动脉穿刺,适用于髂外动脉远端、股动脉干以及股深动脉和股浅动脉起始部狭窄的扩张;④腋动脉穿刺,适用于股动脉穿刺部位做过手术或有闭塞性病变者;⑤双侧股动脉穿刺,适用于双侧髂动脉分岔部狭窄的扩张。

【操作方法】

1. 穿刺成功后,将端孔血管造影导管送至病变处造影,以了解病变情况,如已做过造影可手推造影剂,再次确定病变的位置和长度,并在体表作标记。

2. 推送导丝和导管通过病变区,通过导管将导丝小心送过狭窄段,再将导管穿过病

变区,测量狭窄两端的压力并记录之。

3. 将球囊导管送至病变区,导丝置于病变远端固定不动,拔出血管造影导管,换入球囊导管,将球囊导管放置狭窄段的中心,向血管内推注 30~50mg 肝素。

4. 球囊扩张 以 2:1 比例的造影剂与生理盐水混合液充盈球囊,禁用空气。扩张方法有压力计和手推法两种,后者一般使用 10ml 注射器,压力 4~8 个大气压,球囊扩张时间每次 15~16 秒,间隔 30~60 秒,可重复 3~5 次。

5. 再次造影扩张结束后,抽瘪球囊并保持吸力缓慢退出,送入端孔导管造影并测压以评价 PTA 的效果。

【注意事项】①导丝通过狭窄段是 PTA 成功的关键。使用 J 型超滑导丝可避免穿入粥样斑块下损伤血管内膜,操作时要轻柔,前进受阻不能强行通过,应不断改变导丝的方向缓慢通过狭窄段。②血管造影时导管尖端不要离病变区太近,以防斑块脱落或血管内膜切割。③球囊直径应与病变邻近正常血管直径相符,球囊放置最好位于病变正中心。④血管分叉处病变最好在分叉的两条血管内各放置一根球囊导管同时扩张,以利于产生血管中膜裂。如髂总动脉、股动脉分岔处病变。⑤较小血管的 PTA,如膝部以下动脉病变,可用血管扩张药以防血管痉挛和疼痛。术前可常规舌下含服 10~20mg 硝苯吡啶,扩张前动脉内用 200mg 硝酸甘油,但应经常监测病人血压。⑥同一血管的多发性病变,应将导丝和球囊导管通过离穿刺点最远的狭窄段,然后由远而近依次扩张每一个病变。要注意因狭窄段动脉管径不同而需使用不同大小球囊导管。⑦手术应在全身肝素化下操作,肝素既能抗凝也有抗痉挛作用,用量一般是 1mg/kg。

【并发症】并发症不多见,一旦发生,应尽快处理,常见的并发症及其处理方法如下:

(一) 穿刺部位血肿、出血及假性动脉瘤

发生率比一般血管造影高。这是因为：① PTA 使用的导管外径较粗；② 病人肝素化；③ 压迫止血不易彻底；④ 操作技术相对复杂，易造成动脉壁损伤。预防措施：最重要的是操作技术要熟练，术中导丝及各种导管更换一定要动作轻柔。球囊导管退出时，球囊应充分吸瘪并不断转动导管缓慢退出。压迫止血必须彻底，嘱病人穿刺肢体制动 8 小时并卧床 24 小时。如再出血，应立即重新压迫止血。巨大血肿、假性动脉瘤，应考虑外科手术。

(二) 动脉壁切割、穿孔及破裂 PTA 操作过程中损伤血管内膜严重者，可将内膜掀起(动脉切割)；导丝或导管穿透血管壁可引起血管穿孔；球囊扩张过度可引起动脉壁破裂。其原因是操作不当或操作粗暴，因此操作要轻柔，如遇阻力不能强行通过造影时，导管尖端不要紧靠病变区，球囊直径不应超过扩张血管的最大直径。如出现动脉内膜掀起，可将球囊导管置于切割部位充盈扩张，使掀起的内膜重新附着于动脉中层上。动脉穿孔也可用同样的方法止血，如无效或出现动脉破裂，应做好外科修补术的准备。

(三) 远端血管栓塞 原因是粥样斑块脱落，可用血栓吸取术，如引起急性肢体局部缺血，应急症血管切开取栓。

(四) 血栓形成 各种原因导致血管壁损伤均可形成血栓。如出现急性血栓闭塞，可将导管尖端接近血栓部位局部灌注溶栓药物，如链激酶、尿激酶。溶栓无效时应行外科手术取栓治疗。操作过程中导丝移动困难并出现局部疼痛往往是动脉痉挛所致，应立即停止操作，必要时可注入加温的等渗盐水，以防动

脉血栓形成。

(五) 球囊破裂 原因是操作不当，球囊使用次数过多及扩张压力超过厂家规定等。球囊破裂时其碎片可成为栓子，应引起注意。破裂一般呈纵向，撤出时不困难，少数横向破裂呈伞环状，退出导管时较困难，可造成血管损伤，此时可切开皮肤手术取出，也可将导管尾端剪断，插入大 1~2F 导管鞘，使球囊导管安全撤出。

【疗效评价】PTA 疗效肯定，其技术成功标准：① 扩张术后血管直径 $\geq 50\%$ 正常血管管径；② 血液动力学测定狭窄段压差 $< 2.67\text{kPa}$ (20mmHg)；③ 无重要并发症。

根据文献统计，髂动脉成形术初步成功率 92%，5 年通畅率 72%；股动脉成形术成功率 90%，5 年通畅率 75%；腘动脉成形术成功率 81%，5 年开放率 67%；锁骨下动脉成形术早期成功率 85%。

鉴于 PTA 的成功率可达 90% 以上，并发症低，患者的症状改善可达到与外科手术相类似的长期效果，而且损伤小，可用于全身状况不良而无法手术的病人，如有复发可重复施行，即使不成功也很少或根本不会给今后的手术带来困难，所以多数学者认为 PTA 是治疗肢体动脉狭窄的首选方法。

PTA 存在的问题是再狭窄，平均发生率为 30%，因而影响了远期疗效。其他的原因是血管内膜增生和弹性回缩。术前、术后抗凝治疗，术中肝素化，操作技术熟练，特别是联合应用新的血管成形技术，如激光血管成形术、动力性血管成形术和血管腔内支架等，是防止再狭窄的好方法。

第七节 肢体血管畸形的栓塞疗法

经导管栓塞肢体血管畸形，是指将栓塞剂通过导管选择性注入病变血管并使其阻

塞，以达到治疗目的的一项技术。肢体血管畸形的常规治疗是外科手术，对于局限性病变

手术效果较好,但对病变范围广泛者则难以治愈。栓塞疗法既能用于局限而有症状的病变,又可用于大而广泛不能手术治疗的病变,对于后者栓塞是最好的治疗方法,它可治愈营养性溃疡和恢复肢体功能,使一些病人免于截肢。根据病变情况,可与外科治疗结合起来,先栓塞后手术,以达到最佳的治疗效果。

【适应症和禁忌症】肢体血管畸形栓塞术适用于:①肢体近端的动静脉畸形和血管瘤,也可栓塞后手术切除。②肢体远端的血管畸形,如无症状或功能障碍,不需做介入性治疗。当动静脉畸形出现营养性病变和溃疡时,最好分次逐步栓塞,以使并发症(如坏死)减少到最低。血管瘤或静脉畸形导致的临床症状,可行治疗性血管造影,如果可能可行硬化剂治疗。③弥漫性血管畸形,如 Klippel—Trenaunay—Weber 综合征,可试行栓塞治疗。

下列情况不能做栓塞术:①有造成病变邻近组织坏死的危险时,不能行此技术。但是如能使用球囊保护不需栓塞的动脉,亦可行栓塞术。②病变部位以往行近端动脉结扎者,如需栓塞治疗,首先需要重建结扎的血管。③非进行性和无症状的血管畸形,不是本技术的治疗指征。

【操作方法】准备好栓塞用器械和栓塞剂,采用 Seldinger 技术穿刺成功后,将导管送至病变区行血管造影,以了解供血动脉及畸形血管的情况,然后将导管前端通过供血动脉尽量到达畸形血管处,以堵塞病变的“巢”,即栓塞畸形血管内部的血管系统。仅仅堵塞供血动脉,虽可暂时缩小病变,但由于侧支循环的建立而易复发。在推注栓塞剂的过程中,要于透视下严密观察,如果血流缓慢,要注意避免栓塞剂返流误栓正常血管。若用 NBCA,需采用同轴导管技术,注射前可用

5%葡萄糖液冲洗导管,以避免 NBCA 与血液接触而阻塞导管。栓塞结束后需行血管造影,以判断栓塞效果。

如能用带球囊导管,可在栓塞前先充胀球囊阻断血流,再推注栓塞剂,这样更理想且较安全。若不能进入靶血管,可经另一穿刺部位导入球囊导管暂时闭塞邻近血管,然后将栓塞用导管靠近病变区推注栓塞剂,使其顺血流抵达畸形血管区。栓塞后吸瘪球囊,从保护血管内退出。

操作时要尽量避免肢体动脉痉挛,操作动作要轻柔,在动脉造影前可经导管推入利多卡因,以起预防作用。也有用全麻、臂丛阻断或硬膜外麻醉防止痉挛的报道。

术中及术后要密切观察肢体的血供情况,如肢体的颜色、温度、脉搏等,以便早期发现并发症和予及时处理。

【常见并发症】①误栓非靶血管,能导致肢体的坏死。如果不能超选择性插管和(或)用球囊导管保护时,就不能贸然栓塞。②动脉血栓形成,主要见于血流缓慢的血管瘤。因此操作时要防止血管痉挛。③栓塞后疼痛,较常见,可持续数小时至数日,可用镇痛剂缓解之。

【疗效评价】根据资料统计,栓塞疗法对肢体血管畸形有肯定的疗效。肢体近端局限性血管畸形的栓塞效果与外科手术相当,其优点是创伤小、简便安全。病变范围广泛,无法手术者,栓塞治疗是一种安全和有效的方法,一次无法完全栓塞者可分次栓塞,也可考虑栓塞后手术切除。肢体远端血管畸形,手术常很困难,栓塞治疗可控制并发症的发展和缓解症状,如溃疡和坏死等,并可治愈并发症和恢复肢体功能,使病人免于截肢。有作者认为,当有功能障碍、营养性病变。心功能代偿失调时,栓塞是其最好的治疗方法。

第八节 软组织恶性肿瘤的动脉内灌注化疗药物及栓塞术

经导管动脉内灌注化疗药物和栓塞术治疗原发和转移软组织恶性肿瘤始于70年代,最初以减轻症状为目的,现在已成为综合治疗的重要组成部分。

【适应症】①凡血供丰富的软组织恶性肿瘤,均适宜作术前动脉内灌注化疗药物及栓塞治疗,如横纹肌肉瘤、脂肪肉瘤、纤维肉瘤等;②术后复发者;③不能手术或患者拒绝作截肢手术时。

【操作方法】

(一)动脉内灌注化疗药物

1. 大剂量灌注疗法 无论是手术前与手术后化疗,还是不能手术者的保守疗法,目前大多采用此方法。

采用 Seldinger 股动脉穿刺插管(下肢病变一般选健侧股动脉),将导管送至病变近侧动脉行血管造影,以观察病变血供情况。然后将导管选插至供血动脉,手推少量造影剂证实无误后,经导管缓慢推入抗癌药。如有多支供血动脉要尽量分别选插灌注,CDDP 的灌注剂量为 $80 \sim 150\text{mg}/\text{m}^2$ (通常每次 $120\text{mg}/\text{m}^2$),每4周重复1次,共3个疗程,可视病人情况增加疗程。阿霉素剂量为 $90\text{mg}/\text{m}^2$ 。为提高病变部位内抗癌药的浓度并防止返流,可采用球囊导管阻断血流灌注法。为防止注射造影剂引起四肢疼痛,造影前可经导管注入1%普鲁卡因 $10 \sim 20\text{ml}$ 或在造影剂内加入2%利多卡因 5ml 。用 CDDP 时一定要用注射用水做溶媒,以利于保护肾功能。

2. 保留导管灌注化疗 该方法是外科手术切开病变近侧动脉,在X线透视下将细导管选插入供血动脉,利用化疗灌注泵定时灌注抗癌药。Takeuchi 的治疗方案是:5-Fu $2 \sim 4\text{mg}/\text{kg}\cdot\text{d}$ 持续动脉内灌注 VCR

$0.3\text{mg}/\text{kg}$,每周第1天灌注一次,ADM 0.2kg ,CDDP $10\text{mg}/\text{m}^2$,每周2、5各灌注一次。疗程时间的确定以 \geq 不同肿瘤的倍增时间为标准。这种方法的优点是一次插管后固定保留,可多次灌注,直至一个疗程结束。缺点是导管太细无法做动脉造影及颗粒物质的栓塞治疗,而且供血动脉的确定须依靠上述股动脉插管的造影结果。

(二)栓塞疗法 先行化疗药物灌注,然后手推造影剂证实导管前端位于靶血管内且无返流时方可推注栓塞剂。明胶海绵需剪成碎片与造影剂混合后推注;碘油用生理盐水溶解的抗癌药溶液与其混合乳化后缓慢推注;也可用明胶海绵颗粒栓塞外周血管,同时用不锈钢圈栓塞中央动脉的方法;钢圈直径的选择应与靶血管相匹配。有的学者采用带药微球的化疗性栓塞法。当血流缓慢达到栓塞要求后停止推注。多支供血动脉要分别选插栓塞。栓塞后用生理盐水冲洗导管后将导管退到靶动脉近侧行动脉造影以了解栓塞效果。

【并发症】动脉内灌注化疗药物的并发症明显少于全身静脉化疗。常见者为恶心呕吐,也可有轻度骨髓抑制。少数病人可发生皮肤反应如水肿、皮疹及皮肤坏死。

栓塞治疗的并发症主要有:①血栓形成;②误栓。预防措施是操作轻柔,防止血管痉挛,以保护导管头在靶血管中,并严密观察有无返流。有血管痉挛时要通过导管注入利多卡因。术后需密切观察肢体的血运情况,如肢体的颜色、温度和脉搏等,以便早期发现和及时处理。

【疗效评价】动脉内化疗的优点是:①可使肿瘤暴露于比静脉注射浓度更高的化疗环境中,且不增加其毒性。一般认为此方法肿瘤

区药物浓度较静脉注射至少高 6 倍;②能控制肿瘤边缘区的生长,有利于缩小手术范围,减少手术时种植的危险;③可有效地控制原发肿瘤的生长,减少手术出血,起到全身化疗控制转移灶生长的作用;④可增加肢体保留的肿瘤切除术的机会。Sato 对 38 例软组织

肉瘤作手术前化疗,10 年生存率高达 69.5%,明显高于没有动脉化疗的 25%。对于不能手术或手术后复发者,此疗法是一种疗效较好的方法,能够缓解患者疼痛,控制病变发展,延长生命。

第九节 股骨头缺血性坏死的血管内介入治疗

股骨头缺血性坏死为常见病、多发病,由于病因复杂,发病机制尚不清楚,临床处理较为棘手。目前有多种治疗方法,但没有一种治疗方法较为简便可靠。血管内介入治疗本病近年来取得了较为满意的临床疗效。血管内介入治疗的依据为:目前多数学者认为股骨头缺血坏死是各种原因引起股骨头供血动脉的急慢性栓塞或静脉淤滞、血管内凝血等所致。采用的药物都是围绕溶解微血栓、疏通关节区的微血管和股骨头的营养血管,以改善股骨头内血流供应和微循环障碍。笔者在血管内介入治疗中,除应用以上药物外,还应用山莨菪碱以改善微循环,取得了满意的临床疗效。山莨菪碱能抑制钙离子进入细胞内引起的平滑肌收缩及细胞损伤,增加细胞膜的稳定性,可有效地阻止平滑肌收缩,缓解细胞损伤,调节微血管的管径,降低外周阻力和微循环阻力,激活受抑制的微血管自律运动。

【操作方法】采用 Seldinger 穿刺技术,经股动脉送入导管,将 5F 或 6F 导管选择性插入患侧旋股内、外侧动脉,有的需送入闭孔动脉或臀下动脉,按 1ml/s 的速率注入造影剂行连续摄片或 DSA 检查,持续 20 s 造影

后,经导管缓慢灌注 15%~30% 654-2 等渗溶液 100~200ml,尿激酶 10 万 U、低分子右旋糖酐 200~300ml,注药后再次行血管造影,以观察和对照治疗前后股骨头血循环变化。介入治疗后常规患肢静脉注射腹蛇抗栓酶 0.75U/d 和 654-2 20ml/d,连续应用 5 天;口服维生素 D 胶囊和钙剂 3 个月,以加强疗效。治疗后仍有临床症状者,可在 15 天内再次治疗一次。

【疗效评价】治疗前后行局部 DSA 检查,表现为下列征象:治疗前病变股骨头内血循环障碍,即小供血动脉显影时间延长,分支可呈减少、截断、扭曲,亦可呈分支增加,骨坏死区供血丰富,毛细血管期染色明显,持续时间长,回流静脉显影延迟、淤滞。经药物灌注后上述影像明显改善(照片 31-4),即供血小动脉增粗,细小动脉增多,显影时间缩短;骨坏死囊变区染色变淡,血回流加速;静脉显影明显提前,血流明显加快。改善临床症状有效率为 100%,笔者一组资料改善优良率为 82.4%。

(刘作勤 武乐斌)

参 考 文 献

1. 张雪哲. CT 导引下肌肉骨骼穿刺活检. 临床医学影像杂志, 1996, 7(2): 66
2. 卢延, 张雪哲. CT 介入放射学的近况与展望. 中华放射学杂志, 1997, 31(6): 409
3. 刘作勤等主编. 血管内介入治疗学. 济南: 山东大学出版社, 1995

4. 吴恩惠等主编. 介入性治疗学. 北京:人民卫生出版社,1994
5. 陈星荣等主编. 介入放射学. 上海:上海医科大学出版社,1989
6. 冯友贤主编. 血管外科学. 上海:上海科学技术出版社,1980
7. 兰锡纯主编. 心脏血管外科学. 北京:人民卫生出版社,1974
8. 程家文主译. 介入性放射学. 武汉:湖北科学技术出版社,1985
9. 卢清鑫. 骨关节和软组织的介入性放射学. 山东医药,1988,28:41
10. 刘作勤. 骨肉瘤的介入性放射学. 山东医药,1991,31:37
11. 陆建平. 骨和软组织肿瘤的动脉内灌注化疗和栓塞治疗. 国外医学临床放射学分册, 1933,16:262
12. 彭勃等. 肢体先天性动静脉血管畸形的栓塞治疗. 中华放射学杂志,1985,19:775
13. 叶建荣等. Fogarty 导管取栓加动脉内直接灌注溶栓药物治疗急性动脉栓塞. 现代诊断与治疗,1992,3:147
14. 滕皋军. 骨肿瘤的动脉栓塞术. 实用放射学杂志,1989,5:103
15. 郑丽菇等. 股动脉造影及化疗药物灌注术在四肢骨与软组织恶性肿瘤的应用. 求恩医科大学学报,1992,18:700
16. 姚长海等. 大剂量顺铂双途径化疗治疗肢体恶性肿瘤. 中华骨科杂志,1989,9:338
17. 王颖等. 球囊导管法取栓治疗急性大中动脉栓塞. 广东医学,1991,12:4
18. 郭静萱等. 周围血管阻塞性疾病的介入治疗. 实用外科学杂志,1992,12:22
19. 戴显伟. 用 Fogarty 导管取栓治疗四肢动脉栓塞. 中国医科大学学报. 1993. 22:302
20. 李麟荪主编. 临床介入治疗学. 南京:江苏科学技术出版社,1994
21. 董宗俊等. Fogarty 气囊导管取栓治疗腹主动脉骑跨及髂总动脉栓塞. 中华外科杂志, 1986,24:325
22. Wiliins R. A et al. Interventional R— a diogy. Oxford: Blackwell Scientific Pub—l ica— tion,1982
23. Strandness, D. E Van Breda, Arina. Va—s cular Diseeases. New York: Churchill Li—v ington Ine. 1994
24. Bliznak J et al. Radiology of angio—d ysplasias of the limb. 1974,110:35
25. Karfman SL et al. Transeatheter emb—o lization in the management of congenit— a l ar— teriovenous malformations. Radiology, 1980,137:21
26. Gomes As et al. Embolization thera py in the management of congenital arteri—ovenous malformations. Radiology,1982,144:41
27. Feldman F et al. Selective intraart—e rial bone embolizatiou of bone tumors. A. J. R., 1975,123:130
28. Huth JF et al. Cancer Treat Res,1989,44:103~110
29. Sato M et al. Can To Kagaku pyoho,1991,18(11):1754~1759
30. Taguchi T et al. Arterial infusion chemotherapy. Tokyo :Jpn J Cancer and chemother Pud Inc,1989:517
31. Van Andel G et al. percutaneous tra—nsluminal dilatation of the iliac artery, 1985,156:

321

32. Thomas JE. Experience with balloon catheter technic for arterial embolectomy. *AJR*, 1971,122:231
33. Rees CR et al. Angioplasty and stenting of completely occluded iliac arteries. *Radiology*, 1989,172:953
34. 任安,张雪哲. 股骨头缺血性坏死研究简况. *中华放射学杂志*, 1997,31(3):199

第三十二章 骨关节病变 X 线鉴别诊断纲要

骨与关节病变的诊断强调影像学检查、病理检查和临床表现三者相结合的原则。王云钊教授对这一原则做了精辟论述：“骨与关节的正常和异常征象，是骨与软骨组织病理解剖的真实写照(照影)，在客观上，它始终保持着：骨的病理过程与影像所见的一致性；病理发展阶段与临床表现的一致性。因此，骨与关节病的临床和病理学是影像诊断的基础。具体说，在做出影像诊断以前，先了解其症状和体征，往往可以发现更多的征象；当发现异常征象之后，进行综合，推测其病理改变，使影像学表现、病理、临床三者相一致，这大大有助于鉴别诊断。要重点掌握骨与软骨组织基础；熟记常见骨病的临床表现、病理和手术所见，及其影像学的重点与要点；对疑难骨病要掌握其特点；对稀有骨病也要有所了解。”

骨病的部位和分布(骨骺、干骺、髓腔、皮质、中轴骨、四肢骨)，对定性诊断有重要价值。骨骼的每一部位在组织学和功能上各有一定特点，许多骨病的发病与其相应的组织学特点有密切关系。

骨关节病变的基本影像表现、发病机制和病因，本书总论部分作过描述，各骨病的影像学诊断及鉴别诊断，已在各有关章节中也作过阐述。因此，本章对每种骨病不再赘述，仅就其基本征象，以病因分类为基础，予以横向联系与介绍。

一、骨质疏松

(一) 周身性

1. 先天性 成骨不全、粘多糖病、染色体异常、早老。
2. 绝经后和老年性。
3. 营养缺乏 维生素 C、蛋白、钙缺乏，

酒精中毒。

4. 特发性(青少年)骨质疏松。
 5. 高胱氨酸尿。
 6. 骨髓增生或浸润 贫血、骨髓瘤、转移瘤、白血病、血色病、巨球蛋白血症。
 7. 结缔组织病。
 8. 内分泌疾病
 - (1)性腺机能减退 原发性卵巢衰竭、性腺机能减退、类无睾症。
 - (2)肾上腺皮质 库兴综合征、肾上腺萎缩、阿狄森病。
 - (3)垂体 嗜碱性腺瘤引起的库兴综合征、肢端肥大症。
 - (4)甲状腺 甲状腺机能减退、甲状腺机能亢进。
 - (5)胰腺 糖尿病。
 - (6)能分泌 ACTH 样多肽的非内分泌肿瘤 燕麦细胞癌。
 - (7)甲状旁腺机能亢进。
 9. 医源性 激素、肝素应用过量，实验性组织内氧过多。
 10. 类脂代谢紊乱。
 11. 先天性心脏病(尤紫绀属)。
- (二) 局限性(废用性) 骨折、感染性、恶性肿瘤、外伤后骨质疏松、肌性麻痹、股骨头暂时性缺钙、神经或肌腱切除。

二、骨软化

1. 饮食性钙缺乏。
2. 钙或磷吸收不良
 - (1)维生素 D 缺乏或缺少日晒。
 - (2)吸收障碍 卡他性痢疾、淀粉样变性、节段性回肠炎、小肠痿、长期应用泻药、阻塞性黄疸。

3. 低磷酸酯酶症。

4. 乳腺或胎盘分泌过多的钙或磷 产
妇骨软化。

5. 肾性骨软化

(1) 肾小管性(低磷酸盐血症性) 抗维
生素 D 型佝偻病、范可尼综合征、肾小管酸
中毒。

(2) 肾小球性(高磷酸盐血症性) 肾性
骨营养不良。

6. 维生素 D₃ 和 25-HCC 在肝内降解
加速 抗惊厥药。

7. 假性维生素 D 缺乏佝偻病或骨质软
化。

三、骨硬化

(一) 周身性

1. 先天性 石骨症、致密性骨发育不
全、泛发性骨皮质增厚症、进行性骨干发育不
全、骨斑点症、皮肤骨膜增厚症、结节硬化症、
条纹状骨病、特发性骨硬化症、对称性骨干扩
展症、颅锁骨发育不全、遗传性多发性骨干硬
化症。

2. 内分泌与代谢 甲状旁腺机能低下、
假性甲状旁腺机能低下、维生素 D 过多、维
生素 A 过多、婴儿高血钙症、慢性特发性高
磷酸症、脂肪萎缩性糖尿病。

3. 肾性骨病。

4. 氟骨症。

5. 血液病 骨髓硬化症、白血病、何杰
金病、镰状细胞性贫血。

6. 肿瘤 成骨性转移、多发性骨髓瘤。

7. 其他 色素性荨麻疹。

(二) 局限性

1. 骨岛。

2. 骨梗塞、缺血坏死。

3. 疲劳性骨折。

4. 术后植骨或填塞。

5. 慢性骨髓炎、雅司病。

6. 肿瘤 成骨型骨肉瘤、成骨型尤文肉

瘤、成骨型转移瘤、骨化性纤维瘤、骨纤维异
常增殖症、骨样骨瘤、骨母细胞瘤、骨髓瘤、淋
巴瘤。

7. 肢骨纹状增生症。

8. 白血病。

9. 结节性硬化。

10. 肥大性细胞增生症。

11. 已愈合或愈合中的病变 骨囊肿、
骨恶性肿瘤、纤维性骨皮质缺损、棕色瘤。

四、骨形态大小异常

(一) 周身性过度生长 巨人症、肢端肥
大症、大脑性巨人症、马凡综合征、同型高胱
氨酸尿症、染色体异常(克氏综合征)、全身性
脂肪营养不良。

(二) 局限性过度生长 充血、神经纤维
瘤病、血管瘤病、淋巴管瘤病、慢性骨炎、血友
病性关节炎、先天性巨肢、指(趾)畸形。

(三) 周身性短小

1. 相称性

(1) 原基性侏儒。

(2) 早老症。

(3) 全身代谢或营养紊乱 幼年慢性疾
病: 先天性心脏病、慢性肺病、肝病、肠炎、佝
偻病、贫血。

(4) 内分泌异常 甲状腺机能低下、垂体
功能低下、性早熟、假甲旁减或假假甲旁减。

2. 短躯干侏儒

(1) 发育障碍 脊柱骨骺发育不良、粘多
糖 VI、鸟头状侏儒、脊柱干骺发育不全。

(2) 脊柱畸形 特发性脊柱侧弯、半椎或
蝶椎、神经纤维瘤病、结核。

3. 短肢侏儒

(1) 肢根型 软骨发育不全、致命性侏
儒。

(2) 肢中型 软骨外胚层发育障碍、软骨
骨生成障碍、假性软骨发育不全。

(3) 肢端型 周围骨发育不良、窒息性胸
廓发育不良。

(4)畸形型 扭转性侏儒,粘多糖 I、II、IV、VI、VII 型。

(5)其他短肢侏儒综合征 软骨发育低下、成骨不全、点状骨骺、颅锁骨发育不良、软骨骨生成障碍、干骺发育不良、多发性骨骺发育不良、甲髌综合征、颅骨干骺发育不良、染色体异常。

(五)长管骨过度管化

1. 先天性 神经纤维瘤病。
2. 类风湿性关节炎、早老症。
3. 废用性萎缩 神经肌肉性和麻痹性疾患、马凡(Marfan)综合征、高胱氨酸尿、成骨不全。

(六)长管骨骨化不全

1. 先天性 蒲艾(Pyle)病、颅骨干骺端结构不良、石骨症。
2. 代谢性异常 维生素 D 过多、铅中毒(晚期)、内生软骨瘤病、佝偻病。
3. 地中海贫血。
4. 高雪病、婴儿骨皮质增生症、成人低磷酸酶症、粘多糖病 I 型、周围骨发育不全、恩格耳曼(Englemann)病、高磷酸酶症。
5. 骨折愈合后。

(七)短骨远端变尖

1. 先天性 先天性肢端骨溶解症、致密性骨发育不全、早老症、厚皮骨膜增生症、干燥综合征。

2. 结缔组织病 牛皮癣、类风湿、硬皮病、皮炎、剥脱性皮炎。

3. 甲旁亢。
4. 麻风。
5. 雷诺病、脉管炎。
6. 糖尿病。
7. 烧伤、冻伤、电击伤。
8. 紫质症。

(八)骨表面突起

1. 肿瘤 骨软骨瘤、外生软骨瘤、邻皮质骨肉瘤、邻皮质软骨肉瘤。

2. 局限性骨膜炎。
3. 骨化性肌炎。
4. 已愈合的骨折碎片。
5. 增生性骨刺。
6. 骨嵴。
7. 半肢骨骺发育异常。
8. 软骨外胚层发育异常。
9. 假性甲旁亢。

五、骨质破坏或吸收

(一)广泛性骨破坏或吸收

1. 肿瘤 溶骨性转移瘤、多发性骨髓瘤、骨血管瘤或淋巴瘤、骨肉瘤病、内生软骨瘤病。

2. 组织细胞病 X 或脂质病 嗜酸性肉芽肿、黄脂瘤病、勒一雪病、高一雪病、尼曼一皮克病。

3. 内分泌疾病 甲状旁腺机能亢进、糖尿病。

4. 血液病 白血病、骨原发性恶性淋巴瘤、淋巴样肉瘤、血友病、骨髓硬化症、原发性巨球蛋白血症、菌样霉菌病。

5. 其他 大疱样表皮样松解、原发性系统性淀粉样变性。

(二)局部溶骨性破坏

1. 良性骨肿瘤 骨血管瘤、淋巴管瘤。
2. 恶性骨肿瘤。
3. 软组织恶性肿瘤侵犯骨骼。
4. 炎症 骨髓炎、结核、雅司病。
5. 其他 恶性组织细胞病、甲旁亢、血友病性假肿瘤、大块骨溶解、放射性骨炎。

(三)囊性或囊状膨胀性破坏

1. 良性骨肿瘤 成软骨细胞瘤、软骨粘液样纤维瘤、内生软骨瘤、非骨化纤维瘤、骨化纤维瘤、硬化性纤维瘤、纤维性骨皮质缺损、骨母细胞瘤、巨细胞瘤、血管瘤、脂肪瘤、骨样骨瘤、神经纤维瘤、滑膜瘤、韧带纤维瘤。

2. 恶性骨肿瘤 软骨肉瘤、骨纤维肉瘤、牙釉质细胞瘤、转移瘤、多发性骨髓瘤、恶

性巨细胞瘤、成骨肉瘤(少见)。

3. 肿瘤样病变 动脉瘤样骨囊肿、骨纤维异常增殖症、骨囊肿、上皮样骨囊肿、嗜酸性肉芽肿。

4. 炎症 骨脓肿、结核、骨包虫病。

5. 其他 血友病性假肿瘤、嗜酸性肉芽肿、甲旁亢、外伤后退行囊肿、高雪病、正常变异。

6. 下颌骨囊状病变

(1) 齿源性 下颌骨含齿囊肿、下颌骨根尖囊肿、下颌骨滤泡囊肿、钙化性上皮齿源性囊肿、中央下颌裂隙囊肿、牙骨质瘤、复合性牙瘤、造釉细胞牙瘤、造釉细胞性纤维瘤、牙骨质母细胞瘤、牙骨质纤维瘤、造釉细胞腺瘤、造釉细胞瘤、根尖囊肿、根尖周围肉芽肿。

(2) 骨源性 巨细胞瘤、下颌骨囊肿、骨纤维异常增殖症、嗜酸性肉芽肿、骨化纤维瘤、神经纤维瘤、骨母细胞瘤、骨样骨瘤。

(四) 肢端骨质吸收

1. 先天性 先天性肢端骨质溶解症(特发性非家族性型、家族性型)、颅锁发育不全、成骨不全、厚皮骨膜增厚症、苯丙酮尿症、先天性卵巢发育不全症、早老症、粘多糖病 I 型、软骨外胚层发育不良、耳腭指综合征、萎缩性泡性上皮溶解症、先天性无痛症、致密性骨发育不全。

2. 感染 化脓性骨髓炎、麻风、牛皮癣关节炎、结节病。

3. 物理因素 外伤、放射性损伤、烧伤、冻伤、电击伤。

4. 结缔组织病 硬皮病、类风湿性关节炎。

5. 代谢性疾病 糖尿病、痛风。

6. 内分泌疾病 甲状旁腺机能亢进、肾性纤维性骨炎。

7. 神经血管疾病 神经性关节炎、雷诺病、脉管炎。

8. 肿瘤。

(五) 特殊部位骨质吸收

1. 齿槽牙周硬骨板骨皮质吸收 甲状旁腺机能亢进、畸形性骨炎、骨质软化、硬皮病、柯兴综合征、尖周炎、龋齿。

2. 锁骨外端 甲状旁腺机能亢进、类风湿性关节炎、硬皮病、早老症、致密性骨发育不全、外伤性骨溶解、网状组织细胞瘤、承溜病。

3. 肋骨上缘 甲状旁腺机能亢进、类风湿性关节炎、硬皮病、红斑性狼疮、神经纤维瘤病、脊髓灰白质炎、早老症局限性压迫、成骨不全、马凡综合征、放射性损伤。

4. 跟骨 类风湿性关节炎、甲状旁腺机能亢进、赖特(Reiter)综合征、网状组织细胞瘤。

(六) 骨皮质外缘破坏或侵蚀

1. 纤维性皮质缺损、韧带样纤维瘤。

2. 骨旁或骨膜源性肿瘤。

3. 邻骨的软组织肿瘤 神经纤维瘤、硬性纤维瘤。

4. 滑膜病变 腱鞘巨细胞瘤、绒毛结节滑膜炎、滑膜瘤。

5. 炎症 骨皮质炎或骨膜炎、结核。

6. 甲旁亢。

六、骨结构异常

(一) 周身性

1. 贫血 镰状细胞贫血、地中海贫血、缺铁性贫血、再生障碍性贫血、新生儿溶血性贫血、巨球蛋白血症、骨髓纤维化、慢性白血病。

2. 粘脂质病 高雪病、尼曼-皮克病。

3. 先天性青紫型心脏病。

4. 肝糖原积累病。

5. 氟骨症。

6. 甲状旁腺机能亢进。

7. 特发性高磷酸酶症。

(二) 局部

1. 肿瘤或肿瘤样病变 骨淋巴瘤、骨

纤维异常增殖症、畸形性骨炎。

2. 其他 镰状细胞贫血、高磷酸酶血症、高雪病。

七、骨膜增生

(一)广泛性

1. 先天性 正常婴儿生理性骨膜、进行性骨干发育不良、结节性硬化、厚皮骨膜增生症、假性肌营养不良。

2. 血液及网织系统病 急性白血病、网织细胞增多症、骨髓硬化。

3. 代谢性 维生素 A 过多症、维生素 D 过多症、维生素 C 缺乏症。

4. 肥大性关节病。

5. 神经纤维母细胞瘤。

6. 先天梅毒。

(二)局限性骨膜增生

1. 外伤性骨膜现出血。

2. 炎症 骨髓炎、结核。

3. 血友病。

4. 良性骨肿瘤或肿瘤样病变 骨样骨瘤、软骨母细胞瘤、巨细胞瘤、动脉瘤样骨囊肿、组织细胞病 X 伴病理骨折。

5. 恶性骨肿瘤。

6. 关节炎合并骨膜增生。

7. 血管阻滞病 慢性静脉或淋巴机能不全或阻塞。

(三)骨膜三角 原发性恶性骨肿瘤、骨髓炎、骨膜下出血(如血友病)、动脉瘤样骨囊肿、转移瘤。

(四)放射状骨膜反应或瘤骨 骨肉瘤、皮质旁骨肉瘤、皮质旁软骨肉瘤、尤文肉瘤、骨髓炎。

八、脊柱

(一)椎体形状和大小异常

1. 普遍性椎体变扁或楔形变

(1)先天发育障碍 软骨发育不全、假性软骨发育不全、脊柱骨骺发育不良、成骨不全、扭曲性侏儒、致命性侏儒。

(2)粘多糖病 IV 型。

(3)内分泌与代谢病 甲状腺机能减退、高磷酸酶血症、低磷酸酶血症、骨软化症。

2. 单个或多个椎体变扁

(1)骨质疏松 老年性或绝经后、激素治疗后、甲状旁腺机能亢进、柯兴症。

(2)缺血坏死。

(3)炎症 结核、化脓、包虫病、囊虫病。

(4)肿瘤 骨髓瘤、转移瘤、血管瘤、白血病、淋巴瘤、巨细胞瘤。

(5)正常变异。

(6)创伤。

(7)嗜酸性肉芽肿。

3. 胸腰椎交界处“弹头样”、“喙状”变形 粘多糖病、脂质病、伸舌样白痴、克汀病、软骨发育不全、脊柱骨骺发育不良、扭曲性侏儒、苯丙酮尿症。

4. 椎体前缘凹入 主动脉瘤、炎性淋巴结病、淋巴瘤、转移性淋巴结肿大。

5. 方形椎体 强直性脊柱炎、畸形性骨炎、牛皮癣性关节炎、赖特综合征。

(二)椎体结构异常

1. 栅栏状 血管瘤、畸形性骨炎。

2. 夹层椎 石骨症、氟骨症、致密性骨发育不全、肾性骨病。

3. 骨中骨 正常发育、石骨症、氟骨症。

(三)椎体密度增高或硬化

1. 普遍性(见于周身性)。

2. 单个或多个密度增高或硬化。

(1)压缩骨折或陈旧性骨折。

(2)化脓性脊柱炎 包括布氏杆菌、伤寒菌感染。

(3)肿瘤 骨样骨瘤、骨母细胞瘤、血管瘤、淋巴瘤、骨肉瘤、软骨肉瘤、尤文肉瘤、成骨性转移瘤、硬化性骨髓瘤。

(4)血液病 镰状细胞贫血、肥大细胞增多症、淋巴瘤。

(5)代谢病 特发性高血钙、肾性骨营养

不良。

(6)其他 骨岛、骨梗塞、放射损伤、退行性骨关节病、骨斑点症。

(四)椎体溶骨性破坏

1. 炎症 脊椎结核、化脓性脊椎炎、脊椎霉菌病、脊椎布氏杆菌病。

2. 肿瘤 骨肉瘤、巨细胞瘤、尤文瘤、滑膜肉瘤、骨髓瘤、转移瘤、白血病。

3. 大块骨溶解。

4. 放射损伤。

5. 嗜酸性肉芽肿。

(五)脊椎附件破坏

1. 炎症 化脓性脊椎炎、附件结核。

2. 肿瘤 转移瘤、巨细胞瘤、骨髓瘤、血管瘤、动脉瘤样骨囊肿、滑膜肉瘤。

3. 嗜酸性肉芽肿。

4. 邻近软组织肿瘤或脓肿。

5. 先天缺损。

(六)椎间盘病变

1. 间隙狭窄或消失。

(1)炎症 脊椎结核、化脓性脊椎炎。

(2)先天融椎。

(3)间盘退行性变。

(4)发育障碍 脊柱骨骺发育不良、脊柱干骺发育不良、粘多糖病。

2. 间盘钙化

(1)退行性变。

(2)内分泌代谢 痛风、假痛风、甲旁亢、褐黄病、维生素 D 过多症、钙质沉着症、血色病、肾性骨病、婴儿高血钙症、肝豆状核变性、糖尿病。

(3)强直性脊柱炎。

(4)特发性。

3. 间盘真空 退行性变。

(七)椎旁软组织改变

1. 软组织肿块

(1)炎症 脊柱结核、化脓性脊柱炎、局限性胸膜炎。

(2)肿瘤 神经源性肿瘤、滑膜肉瘤、脊椎肿瘤(原发或转移)、间皮瘤。

(3)外伤性血肿。

(4)组织细胞病 X。

(5)白血病。

(6)夏科关节。

2. 椎旁软组织钙化或骨化 退行性骨关节病、强直性脊柱炎、脊柱后纵韧带骨化症、氟骨症、甲旁减、感染(结核)、外伤、肿瘤(成骨性、成软骨性)。

(徐爱德 刘吉华)

参考文献

1. 王云钊,曹来宾. 骨放射诊断学. 北京医科大学中国协和医科大学联合出版社,1994,5
2. 陈王善继. X 线鉴别诊断学. 江苏科学技术出版社,1982,8
3. 巫北海. 实用影像诊断手册. 科学技术文献出版社重庆分社,1988,8
4. 汤健. 骨科临床鉴别诊断. 安徽科学技术出版社,1992,1
5. 周庆为,刘灿瑞,田桂源. X 线征象鉴别诊断. 中国医药科技出版社,1996,10
6. George B Greenfield. Radiology of Bone Disease. 2nd edition, J. B. Lippincott Company, 1975
7. Meschan I. Synopsis of roentgen signs. Philadelphia: Saunders, 1962
8. Simon G, et al. X-ray anatomy. London: Butterworths, 1978
9. Bryan. GJ. Radiographic skeletal anatomy. 2nd edition, Churehill Livingstone, 1982

附录 骨关节疾病的实验室检查

血液一般检验

一、红细胞

红细胞的正常寿命 约为 120 天

周围血象红细胞总数

男 450 万~550 万/ μl

女 380 万~480 万/ μl

初生婴儿可以超过 600 万/ μl ,以后则逐渐减少,直至成人标准

正常人红细胞数的变动范围一般不超过 50 万/ μl

正常红细胞的形态、直径及体积

正常红细胞为双凹盘状,直径为 6~8mm,体积为 82~94 μm^3

红细胞沉降率

魏(Westergren)氏法(即长管法)

男 0~15mm/1h

女 0~20mm/1h

潘氏法(即短管法)

男 0~10mm/1h

女 0~12mm/1h

红细胞脆性试验

孙福特法(NaCl 溶液)

开始溶血 0.42%~0.46%

完全溶血 0.32%~0.36%

网织红细胞

成人 0.5%~2.0%(平均为 1%)

新生儿 2%~6%(指占红细胞总数的百分率),绝对值为 24 000~84 000/ μl

血红蛋白的正常浓度

男 120~166g/L

女 110~150g/L

新生儿浓度较高,以后则逐渐降低,16

岁以后接近成人

正常人血红蛋白按其分子结构的不同而分为以下几种:

①正常成人血红蛋白(HbA) 占 95%

②成人血红蛋白次要成分(HbA₂) 占 2%左右

③胎儿血红蛋白(HbF) 成人不超过 2%

④初生婴儿含 HbF 70%~90%,出生后 6 个月即几乎全部被 HbA 所代替,如同正常成人

高铁血红蛋白 300~1 300mg/L

血浆游离血红蛋白 100mg/L 以下

抗人球蛋白试验 直接、间接均为阴性

二、白细胞

正常白细胞的寿命 大约为 9 天

正常人周围血象白细胞总数

成人 4 000~10 000/ μl

8~12 岁 4 500~13 000/ μl

1~7 岁 6 000~15 000/ μl

新生儿 10 000~25 000/ μl

正常人周围血象白细胞分类

	百分率 (%)	绝对值/ μl	
		范围	平均值
中性粒细胞	50~70	3 000~6 000	4 500
嗜酸性粒细胞	1~4	50~300	100
嗜碱性粒细胞	0~1	0~75	25
淋巴细胞	25~45	1 000~3 000	1 800
单核细胞	3~8	300~600	450

正常人周围血象中性粒细胞分类

中幼 0

晚幼 0~1%

杆状核 3%~5%

分叶核 50%~67%

嗜碱性点彩红细胞计数 一般不超过
0.3%

中性粒细胞硝基蓝四氮唑(NBT)还原
试验 阳性率 8.5%(3%~10%)

三、血小板、出血和凝血

血小板的存活期 9~18天

血小板计数

改良草酸铵法 10万~35万/ μ l

直接计数法(《诊断学》) 10万~30万/
 μ l

间接计数法(《诊断学》) 20万~40万/
 μ l

血小板粘附性测定

转动法(Wright法) 58%~75%

玻珠法(Saizman法) 20%~60%

血小板凝聚试验

简易法 15s即出现粗大颗粒

出血时间

纸片法 1~3min

狄克(Duke)法 1~4min

爱维(Ivy)法 1/2~6min

凝血时间

毛细玻璃管法 3~7min

玻片法 2~5min

华-李(White-lee)法 5~12min

凝血酶原时间

奎克(Quick)步法 11~14s,或大于正
常对照3s为异常

凝血酶原消耗试验 正常值为20s以
上,或与正常对照,凝血时间缩短5s以上为
异常

简易凝血活酶生成试验

男 12.09 \pm 0.73s

女 11.88 \pm 0.7s

不完全凝血活酶时间 55.7 \pm 7.1s

凝血酶时间 15~20s

凝血酶凝结时间 <正常对照者3s

复钙时间 2~4min

纤维蛋白原测定

消化定氮法 2~4g/L

亚硫酸钠沉淀法 2~5g/L

加热法改良法 1950~5350mg/L

血块退缩时间

30~60min开始退缩

18~24h完全退缩

血块溶解时间 >24h

血浆凝块溶解时间 2~24h

纤维蛋白溶酶活性 0~15%

纤维蛋白溶酶原 6.8~12.8U

优球蛋白溶解时间 >120min

凝血因子功能活性检查

Ⅱ因子活动度 70%~130%

Ⅴ因子活动度 70%~130%

Ⅶ因子活动度 70%~130%

Ⅷ因子活动度 50%~200%

(常见范围80%~120%)

Ⅸ因子活动度 70%~130%

X因子活动度 70%~130%

XI因子活动度 70%~130%

XII因子活动度 70%~130%

XIII因子活动度 70%~140%

血液生化检验

一、无机盐

血清钙

EDTA滴定法

成人 2.2~2.7mmol/L

(4.5~5.5毫当量/升)

儿童 2.0~2.7mmol/L

婴儿 2.5~3.0mmol/L

高锰酸钾滴定法

成人 2.2~2.7mmol/L

婴儿 2.7~3.0mmol/L

血清无机磷

硫酸亚铁法

成人 0.96~1.62mmol/L
(1.7~2.9毫当量/升)

儿童 1.45~2.10mmol/L

血清铁

硫氰酸钠比色法 5.4~32.9 μ mol/L

72型分光光度计比色法 10.7~
31.3 μ mol/L

《诊断学》* 14.3~26.8 μ mol/L

*《诊断学》系全国高等医药院校试用教材。

全血铁**黄新彦法**

男 7.9~10.0mmol/L

女 7.5~8.6mmol/L

血清总铁结合量 44.7~76.9 μ mol/L

血清未饱和铁量 25.0~51.9 μ mol/L

血清铁饱和度 33%~34%

血清钾

四苯硼钠比浊法 3.5~5.5mmol/L

《诊断学》 4.1~5.6mmol/L

火焰光度测定法 3.5~4.5mmol/L

血清钠

火焰光度法 135~145mmol/L

剩余量测定法 135~150mmol/L

血清氯化物**汞量法**

以氯计 96~108mmol/L

以氯化钠计 95.7~106.0mmol/L

血清铜

硫酸盐显色法 34.5~48.3 μ mol/L

《诊断学》 40.0~42.8 μ mol/L

血清镁

钛黄显色法 0.63~1.46mmol/L

《诊断学》 0.8~1.25mmol/L
(1.6~2.4毫当量/升)

血清铅 2.14 μ mol/L

血清锌 109.5 \pm 9.2 μ mol/L

血清钴 0.17~0.51 μ mol/L

血清铝 14.8 μ mol/L

血铝 7.7 μ mol/L

血汞 0~1.57 μ mol/L

血锰 2.2~2.7 μ mol/L

血砷 0.13~8.5 μ mol/L

血钡 1.5 μ mol/L

血铬 0.25~1.07 μ mol/L

血银 0.22 μ mol/L

血硼 3.6~33.8 μ mol/L

二、血糖**全血葡萄糖**

改良福林-吴氏法(还原法)

成人 4.4~6.7mmol/L

儿童 3.3~5.8mmol/L

磷苯胺法 4.0~5.9mmol/L

氧化酶纸片法 3.9~6.4mmol/L

三、蛋白及含氮物质**血清总蛋白**

双缩尿法 60~82g/L

白蛋白/球蛋白(A/G) 1.5~2.5:1

血清白蛋白

溴甲酚绿(BCG)法 42.7~55.9g/L

血清丙种球蛋白

硫酸钠法 7~14g/L

血清粘蛋白

哈里斯(Harris)改良法 20~40mg/L

酚试剂法

以铬氨酸计 31.1~36.5mg/L

以粘蛋白计 400~900mg/L

血清蛋白电泳**纸上电泳**

白蛋白(Alb) 52%~63%

α_1 球蛋白 4%~6%

α_2 球蛋白 6%~9%

β 球蛋白 9%~12%

γ 球蛋白 15%~20%

醋酸纤维薄膜法

白蛋白(Alb) 62%~71%

α_1 球蛋白 3%~4%
 α_2 球蛋白 6%~10%
 β 球蛋白 7%~11%
 γ 球蛋白 9%~18%
 全血非蛋白氮(NPN) 200~400mg/L
 血浆非蛋白氮(NPN) 250~350mg/L
全血尿素氮
 尿素酶法
 成人 3.2~6.1mmol/L
 儿童 2.5~5.4mmol/L
血清尿素氮
 二乙酰—肟法 2.9~7.2mmol/L
 (4.6±1.2mmol/L)
 脲酶法 3.2~6.1mmol/L
全血尿酸
 磷钨酸法 0.13~0.25mmol/L
血清尿酸
 碳酸三钠法 0.13~0.38mmol/L
 碳酸钠法 0.09~0.44mmol/L
全血肌酐
 苦味酸法 88.4~176.8mmol/L
血清肌酐
 苦味酸法 44.2~123.8mmol/L
 不除蛋白法 53.0~141.4mmol/L
全血肌酸
 苦味酸法 216.78~505.82 μ mol/L
血清肌酸
 苦味酸法
 男 36.13~55.64 μ mol/L
 女 25.29~67.20 μ mol/L
血氨
 酚—次氯酸盐法 500~1400 μ g/L
 奈氏试剂显色法 100~600 μ g/L
 (1200 μ g 以下)
 血滤液直接测定法 480~1130 μ g/L
四、肝功能
黄疸指数
 目测比色法 4~6U

血清胆红素
 重氮试剂法 1.7~17.1 μ mol/L
一分钟胆红素
 重氮试剂法 3.4 μ mol/L
直接胆红素
 重氮试剂法 6.8 μ mol/L
 麝香草酚浊度 0~6U(麦氏)
 硫酸锌浊度 2~12U(孔氏)
血清黄溴酞钠潴留
 光电比色法
 30 分钟 <10%
 45 分钟 <6%
黄溴酞钠廓清率
 光电比色法 12.6%~23.1%
其他肝功能试验 蛋白电泳见前节,酶的测定见下节
五、酶
血清谷氨酸—草酰乙酸转氨酶(GOT)
 莱特曼(Reitman)法 40U 以下
 《诊断学》 0~50U
 金(King)氏法 44~103U
 金氏改良赖氏法 83±23.8U
 (5~18mIU)
 改良穆氏法 <50U
血清谷氨酸—丙酮酸转氨酶
 莱特曼(Reitman)法(GPT) 35U 以下
 《诊断学》 2~40U
 金(King)氏法 20~118U
 金氏改良赖氏法 91±35.8U
 (3.5~15.5mIU)
 改良穆氏法 <40U
血清碱性磷酸酶
 布丹斯基(Bodansky)比色法
 成人 2~4U
 儿童 5~10U
4-氨基安替比林法
 成人 3~13U(金氏)
 儿童 15~20U(金氏)

生长期的儿童可高达 30 金氏 U

微量快速比色法

成人 3~13 金氏 U
(25~92mIU)

血清酸性磷酸酶

布丹斯基(Bodansky)比色法 0~2U

光电比色法 <5 金氏 U
(<11IU)

谷氨酰转肽酶(-GT)

对氨基苯硫酸显色法 50U 以下

对硝基苯胺法 <20U

布罗顿及蒙号(Brotton 及 Monholl)改良法 6~47U (平均 22.3U)

奥尔斯基(Orlowski)法 <40U

血清亮氨酸基肽酶

比色法 15~50mIU

比色法

男 18.3~36.7U/L
女 16.3~29.2U/L

血清 5'-核苷酸酶

氨萘磺酸法 2~5mIU

血清乳酸脱氢酶(LDH)

以辅酶 A 作基质 2 250~5 400U/L
(70~240mIU)

以乳酸盐作基质 174.8~430U

《诊断学》 150~450U

血清肌酸磷酸激酶(CPK)

光电比色法 3.5~65mIU

亨斯(Hugnes)比色法

男 5.5~75U/L
女 4.5~40U/L

血清-羟丁酸脱氢酶(HBD)

罗萨基(Rosaki)比色法 53~135mIU

血清淀粉酶

光电比色法 70~170U(苏木杰)
(最高不超过 2 000U)

改良温(Winslow)氏法 8~64U(稀释法)

快速计时法 60~200U(苏木杰)

血清胆碱脂酶

比色法 141~282U

纸片法 30~80U

全血胆碱脂酶

《诊断学》

男 38~57U

女 34~57U

血清精氨酸酶

茛三酮显色法 0~5U

血清鸟氨酸氨基甲酰转移酶

奥希他(Ohshita)法 0~10U

血清磷酸己糖异构酶

间苯二酚显色法 5~27U

《诊断学》 3~8U (平均 5.4U)

血清脂肪酶

滴定法 <1.5U/ml

血清乳酸脱氢酶同功酶

圆盘电泳法

平均值±标准差

LDH₁ 32.7±4.60%

LDH₂ 45.1±3.53%

LDH₃ 18.5±2.69%

LDH₄ 2.9±0.86%

LDH₅ 0.85±0.55%

醋酸纤维薄膜电泳法

最高

最低

LDH₁ 14%~78% 28%~36%

LDH₂ 18%~41% 34%~44%

LDH₃ 12%~27% 19%~32%

LDH₄ 1%~5% 3%~18%

LDH₅ 1%~3% 5%~16%

血清溶菌酶

比浊法 5~15μg/ml

《诊断学》 4~20μg/ml

平皿法 5.4~9.8 μ g/ml

六、血脂

包括中性脂肪、磷脂、胆固醇和游离脂肪酸等。

血清甘油三脂

变色酸法 0.35~1.50mmol/L

《诊断学》 0.23~1.27mmol/L

改良费累车(Fletcher)法

男 0.58~1.78mmol/L

女 0.46~1.32mmol/L

血清总胆固醇

铁-硫酸显法 3.23~5.43mmol/L

硫磷铁法 3.90~5.76mmol/L

单一试剂法 2.61~5.95mmol/L

《诊断学》 2.84~5.95mmol/L

血清胆固醇脂

硫磷铁法 2.15~4.24mmol/L

《诊断学》 2.33~3.36mmol/L

胆固醇脂占总胆固醇的60%~80%

血清总脂

香草醛显色法 4 000~7 000mg/L

血清磷脂

醇醚提取法

60~110mg/L(以磷计)

1 500~2 750mg/L(以脂计)

40岁以下正常人 2 000mg/L以下

血清脂蛋白

肝素-锰比浊法 2 300~3 800mg/L

(以脂计)

脂蛋白电泳

醋酸纤维薄膜法

脂蛋白 20%~30%

前-脂蛋白 0~28.6%

β -脂蛋白 67%

乳糜微粒 (-)

七、内分泌

血清蛋白结合碘(PBI)

氯酸消化法 3.5~8 μ g/L

总碘比 PBI 高出 0~2 μ g/L

基础代谢率 -10~+15%

甲状腺¹³¹I吸收测定

3小时为 5.7%~24.5%

(平均为 15.1% \pm 4.7%)

24小时为 15.1%~47.1%

(平均为 31.8% \pm 8.0%)

高峰在 12 小时

尿 17-酮类固醇(17-KS)

济默曼(Zimmermann)法

男 10~20mg/24h

女 5~15mg/24h

儿童 0.5~2mg/24h

尿 17-羟皮质类固醇(17-OHCS)

Porter-silber 法

男 5~15mg/24h

女 4~10mg/24h

儿童 3~6mg/24h

5-羟吲哚醋酸

戈耳德伯格(Golderberg)改良法 1.8~6.0mg/24h 尿

儿茶酚胺

三羟基吲哚法

男 43.7~151.6 μ g/24h 尿

女 40.5~136.6 μ g/24h 尿

以去甲肾上腺素为标准 15~132mg/24h 尿(平均 68.8mg/24h 尿)

(<180 μ g/24h 尿)

以肾上腺素为标准 12~43 μ g/24h 尿

(<50 μ g/24h 尿)

儿茶酚胺代谢产物(VMA) 1~5mg/24h 尿

纸片法 0~2 μ g/1ml 肌酐

间甲基肾上腺素 <1.0mg/24h 尿

尿游离皮质醇 平均 71.5 μ g/24h (<=200 μ g/24h)

醛固酮 普通饮食平均排除量为 5 μ g, 不超过 10 微克/24h 尿

葡萄糖耐量实验

口服法 空腹血糖低于 1 200mg/L, 服糖后血糖低于 1 600mg/L, 尿糖均为阴性。血糖曲线于 1/2~1h 迅速上升, 24h 后恢复至空腹水平

静脉法 血糖高峰见于注射后 1/2h, 一般为 2 000~2 500mg/L, 1/2h 降至正常范围以下, 2 小时恢复至注射前水平, 尿糖阴性

葡萄糖可的松耐量试验

服糖后 2 小时血糖低于 140mg%

D860(甲磺丁脲)试验

静脉法 注射后 20 分钟血糖下降至空腹时的 60%, 90~120 分钟恢复至注射前水平

口服法 结果与静脉法相似, 但血糖下降较静脉法延迟约 10 分钟

促肾上腺皮质激素兴奋试验

8 小时静脉注射法 血内嗜酸性粒细胞数较注射前减少 80%~90%, 尿 17-酮类固醇增加 4~8mg

地塞米松抑制试验

小剂量法 尿 17-羟类固醇排除量降低在对照值的 50% 以下

皮质素水试验 最高排尿量 > 10ml/min

立卧式水试验 直立排水率为 81.8% ± 3.7%, 卧位时排尿量等于饮水量, 甚至超过饮水量, 阳性标准为立位尿量低于卧位尿量的 50% 以上

血浆甲状腺素(T₄) 40~110mg/L

血浆 ACTH 8mg/L

血浆胰岛素 餐后为 5~20μU/ml

胰岛素耐量试验 注射后 30 分钟内血糖降低为空腹的 50%, 1~2h 恢复正常

免疫学及血清学检验**一、免疫学**

甲种胎儿蛋白(甲胎蛋白 AFP)

双向对流琼脂扩散法 阴性

放射免疫定量法 4~10μg/ml 血清

血清免疫球蛋白定量

正常值 IgG 7 600~16 600mg/L

IgA 710~3 350mg/L

IgM 480~2 120mg/L

IgD 30~50mg/L

IgE 0.03mg/L

抗核抗体测定

免疫荧光定性法 阴性

免疫荧光滴度法 < 1:160

淋巴细胞转化试验 转化率 45%~80%

EAC 玫瑰花形成率 15%~30%

E-玫瑰花结形成试验

微量全血法 30%~52%(41±5.0%)

明胶分离法 58.5±11.88

二、血清学**肥达(Widal)反应**

正常值 “O” 0~1:80

“H” 0~1:160

“A” 0~1:80

“B” 0~1:80

“C” 0~1:80

外斐(Weil-Felix)反应

正常值 OX₁₉ 0~1:40

OXK 0~1:40

布氏菌病凝集试验 0~1:40

钩端螺旋体病凝集试验 0~1:40

冷凝集试验 0~1:40

抗链球菌溶血素“O”试验 正常为 333 或 500U 以下

类风湿因子乳胶凝集试验〔(抗自体丙种球蛋白抗体(RF))〕

正常人为阴性或阳性率在 5% 以下

梅毒血清补体结合试验 阴性

C 反应蛋白 阴性

尿液检验

尿总氮

消化法 714.3~1 285.7mmol/24h

尿蛋白(主要为白蛋白,还有少量球蛋白和粘蛋白) 24~133mg/24h,最多不超过150mg/24h

尿素氮

次亚溴酸钠法 25.0~42.8mmol/24h

尿酸

磷钨酸法 1.25~12.5mmol/24h

《诊断学》 2.50~6.25mmol/24h

肌酐

苦味酸法 6.19~13.3 μ mol/24h

肌酸

苦味酸法 0~14452 μ mol/24h

《诊断学》

男 0~2 890.4 μ mol/24h

女及儿童 0~4 335.6 μ mol/24h

肌酸与肌酐之比 <1:10

尿钾 51~100mmol/24h

2~4g/24h

尿钠 130~217mmol/24h

3~5g/24h

氯化物 170~250mmol/24h(以氯化钠计)

10~15g/24h(以氯化钠计)

尿钙 10~15mmol/24h

2.5~7.5mmol/L

无机磷 22.6~48.4mmol/24h

尿铜 0~1.6 μ mol/24h

尿氟 36.8~210.5 μ mol/L

(93.7 \pm 38.4 μ mol/L)

尿铅 <0.37 μ mol/L

尿汞

蛋白沉淀法 <0.05 μ mol/L

双硫脲法 <0.25 μ mol/L

尿锰 <0.18 μ mol/L

尿砷 0~1.17 μ mol/L

尿铬 0.03~0.21 μ mol/L

尿硼 37.0~55.5 μ mol/L

尿糖 0.5~0.2克/24h

尿总酮体(主要是丙酮) <100mg/24h

尿淀粉酶

温氏法 8~32U/ml

尿溶菌酶 0~2 μ g/ml

粘多糖 5~15mg/24h尿

骨髓检验

一、骨髓有核细胞总数

4万~18万/ μ l

二、骨髓增生度

有核细胞占成熟细胞的1%~10%即为增生活跃

三、粒细胞系与红细胞系的比值

3~5:1

四、巨核细胞数

单位面积(1.5cm \times 3cm)的巨核细胞数为7~35个

五、巨核细胞分类

原始型 0

幼稚型 0~5%

过度型 10%~27%

成熟型 44%~60%

裸核 8%~30%

六、骨髓细胞分类计数(髂骨)

原始血细胞 0.08 \pm 0.01%

原始粒细胞 0.64 \pm 0.33%

早幼粒细胞 1.57 \pm 0.60%

中性中幼粒细胞 6.49 \pm 2.04%

中性晚幼粒细胞 7.90 \pm 1.97%

中性杆状核粒细胞 23.72 \pm 3.50%

中性分叶核粒细胞 9.44 \pm 2.92%

嗜酸中幼粒细胞 0.38 \pm 0.23%

嗜酸晚幼粒细胞 0.49 \pm 0.32%

嗜酸杆状核粒细胞 1.25 \pm 0.61%

嗜酸分叶核粒细胞 0.86 \pm 0.61%

嗜碱中幼粒细胞	0.02±0.05%
嗜碱晚幼粒细胞	0.06±0.07%
嗜碱杆状核粒细胞	0.10±0.09%
嗜碱分叶核粒细胞	0.03±0.05%
原始红细胞	0.57±0.30%
早幼红细胞	0.92±0.41%
中幼红细胞	7.41±1.91%
晚幼红细胞	10.75±2.36%
原始淋巴细胞	0.05±0.09%
幼稚淋巴细胞	0.47±0.84%
淋巴细胞	22.78±7.04%
原始单核细胞	0.01±0.04%
幼稚单核细胞	0.14±0.19%
单核细胞	3.0±0.88%
原始浆细胞	0.004±0.02%
幼稚浆细胞	0.104±0.16%
浆细胞	0.71±0.42%
网状细胞	0.16±0.21%
内皮细胞	0.05±0.09%
巨核细胞	0.03±0.06%
吞噬细胞	0.05±0.09%
组织嗜碱细胞	0.03±0.09%
组织嗜酸细胞	0.004±0.03%
脂肪细胞	0.003±0.02%
分类不明细胞	0.015±0.04%

脑脊液检验

压力	侧卧位 0.686~1.78kPa, 或 40~50 滴/分钟
蛋白定性	
潘(Pandy)氏试验	阴性
蛋白定量	
酚试剂法	200~400mg/L
比浊法	150~450mg/L
	新生儿可达 1 200mg/L
蛋白电泳(滤纸法)	
白蛋白	55%~69%
α ₁ 球蛋白	3%~8%

α ₂ 球蛋白	4%~9%
β球蛋白	10%~18%
γ球蛋白	4%~13%

葡萄糖

简易半定量法

成人 400~800mg/L

儿童 600~900mg/L

氯化物

成人 7 000~7 600mg/L

儿童 6 500~7 200mg/L

(以氯计) 4 260~4610mg/L

(1 200~1 300 毫当量/升)

细胞 0~8 个/mm³, 大多为淋巴细胞

乳酸脱氢酶 200~550U

关节滑液检验

总量 0.13~2ml(平均 0.45ml)

白细胞 总数为 180/mm³, 或少于此数

白细胞分类

单核 48%

淋巴 25%

多核 7%

其他 20%

无嗜酸性或嗜性白细胞

红细胞 无

培养 阴性

总蛋白量 少于 2.1g/100ml

白蛋白与球蛋白之比值 4

粘液蛋白 0.55~1.10g

纤维蛋白 无, 正常关节滑液一般不凝

结

非蛋白氮 200~400mg/L(同血液)

胆固醇或酯酸 无

葡萄糖 10mg

酸碱度 7.4

粘稠度 150

(徐德永 张传玉 冯卫华)

索引

本索引主要收载全书列题讲述和鉴别诊断中涉及到的骨关节病变的病名,以及本书所讨论的解剖、生理、生化、影像学检查方法和介入放射学等内容的相关名词。索引按各名词汉语拼音首字母排序,首字母相同者则按第二拼音字母排序,余类推。其中疾病病名,凡列题讲述所在页码均排列在前。

A

- 爱得华综合征····· 205
- 艾蒲病····· 170
- 艾滋病关节炎····· 322
- 奥耳布赖特综合征····· 414
- 奥利尔病····· 360、353
- 奥利尔综合征····· 360、353
- 奥托骨盆····· 161

B

- 巴图综合征····· 205
- 白塞综合征关节炎····· 456
- 白血病····· 489、476
- 板间骨····· 590
- 半月板囊肿····· 241
- 半月板撕裂····· 240
- 半肢骨骺发育不良····· 173
- 半椎畸形····· 231
- 包虫病····· 157、642
- 苯丙酮尿症····· 526
- 鼻窦癌····· 612
- 鼻窦病变····· 605
- 鼻窦恶性肉芽肿····· 613
- 鼻窦解剖····· 606
- 鼻窦囊肿····· 610
- 鼻窦炎症····· 608
- 鼻窦正常变异····· 608

- 鼻息肉····· 611
- 铊中毒····· 567
- 扁骨结核····· 286
- 扁骨血管瘤····· 386
- 扁平肩关节盂····· 146
- 扁平椎····· 259、261
- 扁平足····· 154
- 髌骨不发育或发育不全····· 152
- 髌骨骨折····· 223
- 髌骨缺血坏死····· 257
- 髌骨软化症····· 461
- 髌骨脱位····· 152
- 髌骨外移综合征····· 462
- 病毒性关节炎····· 319、310、321、322
- 病理骨折····· 672、207、232、260
- 骈指畸形····· 148
- 波波夫瘤····· 388、662、359、427
- 剥脱性骨软骨炎····· 264、431
- Bournevill 病····· 182
- Budd-Chiari 综合征····· 398
- 不典型骨髓炎····· 273
- 布氏杆菌性关节炎····· 442
- 布氏杆菌性脊椎炎····· 443、276、444
- 布氏杆菌性肩关节炎····· 443

C

- 侧隐窝狭窄····· 585
- 叉状肋····· 155
- 产前长骨弯曲····· 153
- 产前肢体环沟或截除····· 150
- 长管骨血管瘤····· 387
- 长骨牙骨质瘤····· 404
- 长骨牙釉质瘤····· 403
- 长头畸形····· 162

- 超常胎儿位足····· 153
- 成红细胞性贫血····· 481
- 成骨不全····· 175、6
- 成骨肉瘤····· 343、367、368、375、402、473
- 成骨细胞瘤····· 342、302、402
- 成人股骨头缺血坏死·····
····· 253、34、299、504、672
- 成软骨细胞瘤····· 362、284、365
- 尺骨干骨折····· 218
- 耻骨化脓性骨髓炎····· 263、289
- 耻骨结核····· 289、263
- 耻骨联合分离····· 161、262
- 耻骨联合骨软骨炎····· 262
- 尺骨鹰嘴骨折····· 217
- 尺桡骨双骨折····· 218
- 齿突畸形····· 156
- 齿源性囊肿····· 622
- 齿状突骨折····· 227
- 传染性单核细胞增多症····· 321
- 创伤····· 207、356
- 创伤性关节炎····· 456、213、468
- 垂体性侏儒····· 535
- 磁共振成像····· 59、596
- 成像表现····· 63
- 基本原理····· 59
- 技术····· 60、65
- 优势和不足····· 59
- 脆骨症····· 175、6
- D**
- 大骨节病····· 548、173
- 大块骨溶解症····· 653、391
- 大理石骨····· 177、6、179、495、525、556
- 呆小症····· 557、541
- 代谢性骨病····· 508
- 单肢骨骺发育不良····· 173
- 单发性骨软骨瘤····· 354、339、349、
369、393、637
- 单发性骨髓瘤····· 376
- 单发性浆细胞骨髓瘤····· 376
- 单发性浆细胞瘤····· 376
- 单发性内皮细胞骨髓瘤····· 376
- 单发性内生软骨瘤····· 358、341、364、
369、388、420、427、466
- 单发性外生骨疣····· 354、339、349、
369、393、637
- 胆质瘤····· 601、629
- 低度恶性皮质旁骨肉瘤····· 348
- 骶骨骨折····· 232
- 低磷酸酶血症····· 524
- 低磷血症····· 521
- 第Ⅶ因子缺乏症····· 495
- 骶尾骨不发育或发育不全····· 161
- 地中海贫血····· 481
- 淀粉样变性····· 522
- 电击伤····· 571
- 点状骨骺····· 169
- 电子枪放大摄影····· 38
- 电子图像放大摄影····· 38
- 定量CT····· 512
- 动脉瘤样骨囊肿····· 424、364、
380、395、402、473
- 动脉栓塞球囊血栓清除术····· 682
- 动脉血管成形术····· 683
- 动脉造影····· 40
- 冻伤····· 572
- 杜纳综合征····· 203、356
- 短管骨结核····· 285、318、473
- 短头畸形····· 162
- 短指畸形····· 149
- 对称性长骨扩展症····· 170
- 对称性顶骨凹陷症····· 599
- 多发性复发性软骨炎····· 476
- 多发性骨骺发育不良····· 173
- 多发性骨肉瘤····· 352
- 多发性骨髓瘤····· 372、375、523、541
- 多发性囊状骨结核····· 284

- 骨动静脉瘘····· 388
- 骨多发性纤维肉瘤····· 383
- 骨恶性间充质瘤····· 398
- 骨恶性间叶瘤····· 398
- 骨恶性淋巴瘤····· 376、289、497
- 骨发育····· 1
- 骨放线菌病····· 314、296
- 骨肥大性静脉曲张痣····· 389、660
- 骨非何杰金病····· 377
- 骨干骨肉瘤····· 351
- 骨干结核····· 371
- 骨干连续症····· 356
- 骨感染····· 269、282、306、313、324
- 骨骼肌肉病变经皮活检····· 675
- 骨梗塞····· 352、353
- 股骨不发育或发育不良····· 152
- 股骨粗隆间骨折····· 222
- 股骨大粗隆结核····· 290
- 股骨干骨折····· 222
- 股骨骨折····· 222
- 股骨颈骨折····· 221
- 股骨髁部骨折····· 222
- 股骨头骨骺滑脱····· 221
- 股骨头骨骺缺血坏死····· 251、299
- 股骨头缺血坏死····· 253、34、299、504、672
- 股骨头缺血坏死血管内介入治疗····· 688
- 股骨下端骨骺分离····· 223
- 骨关节病毒感染····· 318
- 骨关节测量····· 108
- 骨关节发育障碍····· 186
- 骨关节结核····· 281
- 骨关节结核病····· 304
- 骨关节生长发育····· 1
- 骨关节损伤····· 207
- 骨何杰金病····· 377
- 骨横纹肌肉瘤····· 404
- 骨骺成骨不全····· 175
- 骨化性肌炎····· 637、638、349、
358、368、393
- 骨化性纤维瘤····· 380、612
- 骨化学感受器瘤····· 405、651
- 骨黄色瘤····· 382
- 骨黄色纤维瘤····· 382
- 骨寄生虫病····· 312
- 骨畸形····· 212
- 骨间叶肉瘤····· 398
- 骨结构异常····· 694
- 骨结核····· 282
- 扁骨····· 286
- 长管骨····· 283、443
- 骨骺和干骺····· 283、363
- 骨干····· 284、371、501
- 短管骨和不规则骨····· 285、318、473
- 跟骨和其他跗骨····· 286
- 骨结节病····· 324
- 骨解剖····· 20、620
- 骨巨细胞瘤····· 399、284、296、313、316、
348、359、363、365、367、375、376、380、
384、395、398、419、424、426、473
- 骨巨细胞肉瘤····· 401
- 孤立性外生骨疣····· 354、339、
349、369、393、637
- 骨良性间充质瘤····· 398
- 骨良性间叶瘤····· 398
- 骨淋巴管瘤····· 389
- 骨龄····· 16
- 骨瘤····· 338、611
- 骨螺旋体感染····· 306
- 骨脉管肉瘤····· 391
- 骨梅毒····· 306、273、274、
285、287、342、463、566
- 骨霉菌病····· 314、296
- 骨密度测量····· 511
- 骨膜发育不全····· 175、6
- 骨膜骨肉瘤····· 350、351、368、384

- 骨膜韧带样瘤····· 382
- 骨膜软骨肉瘤····· 367、366、384
- 骨膜下软骨瘤····· 361、368
- 骨膜下血肿····· 213、340、350
- 骨膜纤维肉瘤····· 383、395、426
- 骨膜炎····· 622、307、308、349、356
- 骨膜硬纤维瘤····· 382
- 骨膜增生····· 141、695
- 骨膜脂肪瘤····· 392
- 骨囊性血管瘤病····· 388
- 骨囊肿····· 422、623、284、313、
359、365、380、402、473
- 骨内腱鞘囊肿····· 427
- 骨内矿物质沉积····· 141
- 骨内皮细胞瘤····· 370、3、48、271、375
- 骨脓肿····· 341、362、380
- 骨旁骨瘤····· 339、338、350、356
- 骨旁骨肉瘤····· 348、350
- 骨旁脂肪瘤····· 392
- 骨盆骨折····· 232
- 骨皮质不整齐综合征····· 382
- 骨皮质旁软骨瘤····· 361、368
- 骨皮质旁血管瘤····· 387
- 骨皮质韧带样瘤····· 382
- 骨平滑肌肉瘤····· 404
- 骨侵蚀性纤维瘤····· 381、657
- 骨球孢子菌病····· 316
- 骨缺血坏死····· 248、212
- 骨韧带样纤维瘤····· 381、657
- 骨肉瘤····· 343、367、368、375、402、473
- 骨肉瘤病····· 352
- 骨肉瘤中药治疗 X 线观察····· 666
- 骨软骨病····· 248、212
- 骨软骨瘤····· 354、6、339、
349、369、393、637
- 骨软骨炎····· 248、212
- 骨软化症····· 513、522、541
- 骨软组织兰氏贾第鞭毛虫感染····· 314
- 骨上皮样囊肿····· 426、601、359
- 骨神经节细胞瘤····· 396
- 骨神经膜瘤····· 394
- 骨神经鞘瘤····· 394
- 骨神经纤维瘤····· 395
- 骨神经纤维肉瘤····· 396
- 骨神经支配····· 31
- 骨生理····· 23
- 骨生长····· 1
- 骨髓瘤····· 372、375、503、523、541
- 骨髓瘤病····· 372、375、503、523、541
- 骨髓网织肉瘤····· 370、3、48、271、375
- 骨髓纤维化····· 493
- 骨髓炎····· 268、282、34、
212、286、307、308、309、
348、367、445、473、501、547、571、616
- 骨突部位结核····· 290
- 骨外骨肉瘤····· 352、637
- 骨外骨软骨瘤····· 357
- 骨外软骨瘤····· 362、358、368
- 骨外软骨肉瘤····· 368
- 骨外尤文肉瘤····· 372
- 骨萎缩····· 212、449
- 骨腺泡状肉瘤····· 405、655
- 骨纤维粘液瘤····· 382
- 骨纤维肉瘤····· 383、348、403
- 骨纤维异常增殖症····· 414、339、353、359、
369、380、381、384、403、424、541、600
- 骨血供····· 30
- 骨血管淋巴管瘤····· 390
- 骨血管瘤····· 385、360、424、426
- 骨血管瘤病····· 387、360
- 骨血管内皮肉瘤····· 390
- 骨血管内皮细胞瘤····· 390
- 骨血管球瘤····· 388、662、359、427
- 骨血管肉瘤····· 391
- 骨血管神经瘤····· 388、662、359、427
- 骨血管外皮细胞瘤····· 390

- 骨血管脂肪瘤····· 393
- 骨雪旺瘤····· 394
- 骨芽生菌····· 315
- 骨雅司病····· 309
- 骨—牙形成障碍····· 176
- 骨样骨瘤····· 340、343、379、380
- 骨硬化型贫血····· 492
- 骨硬纤维瘤····· 381、657
- 骨硬纤维性纤维瘤····· 381、657
- 骨尤文瘤····· 370、3、48、271、375
- 骨尤文肉瘤····· 370、3、48、271、375
- 骨原发性纤维组织细胞瘤····· 402
- 骨原发性纤维组织细胞肉瘤····· 402
- 骨圆形细胞肉瘤····· 370、3、48、271、375
- 骨折····· 207
- 分类····· 207
- 并发症和后遗症····· 212
- CT 和 MRI····· 208
- X 线检查和表现····· 207
- 愈合····· 211
- 骨脂肪瘤····· 392
- 骨脂肪瘤病····· 393
- 骨脂肪肉瘤····· 394
- 骨质钙化····· 141
- 骨质坏死····· 140
- 骨质破坏····· 139、693、332
- 骨质软化····· 139、691
- 骨质疏松····· 138、508、691、375、672
- 骨质增生硬化····· 140、692
- 骨肿瘤····· 33、326
- 分类····· 327
- 临床表现····· 329
- 实验室检查····· 330
- 影像学检查····· 331
- 骨肿瘤局部灌注栓塞术····· 680
- 关节创伤····· 265
- 骨转移瘤····· 406、264、296、316、347、
348、375、386、442、503、523、556
- 关节发生····· 18
- 关节功能 X 线摄影····· 39
- 关节结核····· 281、297、33、309、
348、441、443、445、449
- 髋关节结核····· 302、264、443、452
- 踝关节结核····· 301
- 肩关节结核····· 303
- 髌关节结核····· 298、252、441、452
- 手部结核····· 304
- 腕关节结核····· 303
- 膝关节结核····· 300
- 胸锁关节结核····· 304
- 肘关节结核····· 302
- 足部结核····· 302
- 关节解剖····· 21
- 关节旁骨囊肿····· 427
- 关节破坏····· 143
- 关节强直····· 144
- 关节软骨钙化症····· 466、469、470
- 关节软骨下骨囊肿····· 427
- 关节生理····· 32
- 关节退变····· 144
- 关节脱位····· 144、236
- 髌骨····· 239
- 肩关节····· 237
- 肩锁关节····· 236
- 髌关节····· 239
- 颞颌关节····· 239
- 腕关节····· 238
- 胸锁关节····· 237
- 肘关节····· 238
- 关节造影····· 44
- 肩关节····· 47
- 髌关节····· 46
- 颞颌关节····· 49
- 腕关节····· 48
- 膝关节····· 44
- 关节肿胀····· 143

关节周围钙化····· 640
 关节周围软组织肿胀····· 144
 过敏性关节炎····· 455、449、466

H

韩雪柯综合征····· 501、287、387、600
 含牙囊肿····· 623
 颌骨病变····· 620
 颌骨骨膜炎····· 622
 颌骨骨髓炎····· 621
 颌骨解剖····· 620
 颌骨囊肿····· 622
 褐黄病····· 467、468
 厚皮骨膜肥厚症····· 178、474、556
 黑尿酸关节炎····· 467、468
 胡勒综合征····· 196、197
 Hunter 综合征····· 197、198
 化骨核的出现和愈合····· 6
 滑膜骨软骨瘤····· 429、265
 滑膜骨软骨瘤病····· 429、265
 滑膜瘤····· 428、653
 滑膜肉瘤····· 428、301、395、432
 滑膜软骨肉瘤····· 429
 化脓性骨髓炎····· 268、278、34、212、282、
 286、307、308、309、348、
 367、445、473、501、547、571、616
 化脓性关节炎····· 439、34、264、
 301、309、317、472、455
 化脓性脊椎炎····· 444
 化脓性髋关节炎····· 440、252、300
 化学感受器瘤····· 405、651
 踝骨折····· 223
 坏死性肉芽肿····· 613
 坏血病····· 517、307
 寰枢脱位····· 227
 寰椎骨折····· 226
 寰椎结核····· 296
 寰椎枕化····· 155
 黄脂瘤病····· 501、287、387、600

混合牙瘤····· 624

J

基本病变的影像学表现····· 138
 骨膜增生····· 141
 骨内矿物质沉积····· 141
 骨质钙化····· 141
 骨质坏死····· 140
 骨质破坏····· 139
 骨质软化····· 139
 骨质疏松····· 138
 骨质增生硬化····· 140
 关节破坏····· 143
 关节强直····· 144
 关节退变····· 144
 关节脱位····· 144
 关节肿胀····· 143
 关节周围软组织改变····· 144
 继发性骨肉瘤····· 353
 继发性软骨肉瘤····· 369
 继发性纤维肉瘤····· 384
 肌腱和韧带骨化····· 356、639
 棘球蚴病····· 642
 寄生虫钙化····· 641
 激素关节病····· 476
 计算机断层(CT)····· 53
 成像表现····· 595
 技术····· 54
 优势和不足····· 53
 造影剂····· 55
 计算机 X 线摄影术(CR)····· 50
 脊索瘤····· 396、395、406
 急性化脓性骨髓炎····· 268、371
 畸形性骨炎····· 420、273、353、
 384、419、524、541、600
 鸡胸····· 155
 肌营养不良····· 661
 脊柱病变····· 575、695
 脊柱病变检查方法····· 575

- 脊柱侧弯····· 160
 脊柱骨骺发育不良····· 171、199
 脊柱畸形····· 155
 脊柱解剖····· 78、577
 脊柱裂····· 158
 脊柱损伤····· 226、229、295
 脊柱正常 CT 和 MRI 表现····· 577
 脊椎横突结核····· 289
 脊椎化脓性骨髓炎····· 275、296、386、464
 脊椎滑脱症····· 158、588
 脊椎结核····· 292、297、231、260、277、
 313、315、398、443、444、452、501
 脊椎退行性骨关节病····· 459、582、452
 脊椎脱位····· 228
 脊椎血管瘤····· 386
 加德纳综合征····· 338、339
 假一假性甲状旁腺功能减退····· 542
 假痛风····· 466、469、470
 甲下骨疣····· 358
 假性骨折····· 515
 假性甲状旁腺功能减退····· 542
 假性软骨发育不全····· 172
 甲状旁腺功能减退····· 541、253
 甲状旁腺功能亢进····· 538、313、375、
 419、468、503、519、523、529、538
 甲状腺功能减退····· 537、557、169、552
 甲状腺功能亢进····· 536
 家族性骨肉瘤····· 353
 家族性干骺发育不良····· 170
 家族性指甲一骨发育不良症····· 184
 间充质软骨肉瘤····· 369
 肩峰和喙突结核····· 291
 肩胛骨高位症····· 146
 肩胛骨骨折····· 213
 间接放大摄影····· 38
 腱鞘巨细胞瘤····· 428、653
 尖头畸形····· 162
 碱性磷酸酶····· 26
 间叶性软骨肉瘤····· 369
 间质钙化症····· 638、644
 浆细胞瘤····· 372、375、503、523、541
 浆细胞性骨髓瘤····· 372、375、
 503、523、541
 结肠炎性关节炎····· 454
 结节性硬化症····· 182
 截瘫后软组织钙化····· 638
 截肢残端骨髓炎····· 278
 进行性骨干发育不良····· 181、524
 进行性骨化性肌炎····· 638
 胫腓骨骨干骨折····· 223
 胫骨不发育或发育不全····· 152
 胫骨假骨折····· 152
 胫骨结节缺血坏死····· 256
 胫骨结节正常解剖····· 76、96、256
 胫骨内髁缺血坏死····· 257、356
 胫骨平台骨折····· 223
 颈静脉球瘤····· 631、406
 静脉曲张····· 659
 静脉造影····· 41
 经皮骨骼肌肉软组织脓肿置管引流术·····
 679
 经皮骨样骨瘤切除术····· 677
 经皮骨折固定术····· 679
 经皮激素治疗····· 679
 经皮椎间盘脱出介入治疗····· 679
 经皮椎体成形术····· 679
 经皮椎体转移瘤酒精疗法····· 679
 晶体性关节炎····· 464
 茎突过长····· 164
 颈椎病····· 296
 颈椎损伤····· 226、228
 距骨骨折····· 224
 巨人症····· 533
 巨细胞腱鞘炎····· 428、653
 巨细胞瘤····· 399、284、296、313、316、
 348、359、363、365、367、375、376、380、

384、395、398、419、424、426、473
 巨细胞性包涵体病..... 321
 巨指(趾)畸形..... 150
 巨肢症..... 153

K

Kasabach Merrit 综合征 387
 卡斯特综合征..... 360
 抗维生素 D 性佝偻病 520
 柯雷骨折..... 218
 克纳畸形..... 150
 克氏综合征..... 204
 克汀病..... 557、552、537
 髌状突肥大..... 634
 Klippel—Trenaunay—Weber 综合征 ...
 389、660
 库兴综合征..... 543
 髌关节结核..... 298、252、441、452
 髌关节解剖..... 440
 髌臼骨骺缺血坏死..... 261
 髌臼向内突出症..... 161
 髌内翻..... 150
 髌外翻..... 151
 眶部病变..... 613
 眶部解剖..... 614
 眶骨骨髓炎..... 616
 眶内囊肿..... 616
 眶内脑膜瘤..... 617、618
 眶内血管瘤..... 616

L

蜡油样骨病..... 180
 莱姆病关节炎..... 309
 莱使—尼韩综合征..... 466
 赖特综合征..... 453、310、332、456
 肋骨骨折..... 226
 肋骨畸形..... 155
 肋骨结核..... 287
 肋骨联合..... 155
 勒—雪病..... 502

类风湿性关节炎 446、286、302、304、
 309、310、427、432、445、454、455、
 456、460、463、466、470、472、476、
 478、523、528、633
 泪腺肿瘤..... 619
 雷诺病..... 658
 镉中毒..... 574
 Leri 病 180
 立体摄影 38
 镰刀状细胞性贫血..... 482
 良性骨母细胞瘤..... 342、302、402
 良性滑膜瘤..... 428、653
 裂椎畸形..... 158
 淋巴管瘤..... 389、653
 淋巴结钙化..... 643
 淋巴瘤样肉瘤..... 497
 淋巴造影 42
 邻皮质软骨瘤..... 361、368、379
 磷中毒..... 566
 漏斗胸..... 155
 颅板压迹..... 597
 颅底凹陷症..... 163
 颅顶骨萎缩症..... 599
 颅缝异常..... 595
 颅骨病变..... 594、598、599
 颅骨胆质瘤..... 601、629
 颅骨骨髓炎..... 274
 颅骨骨折..... 233、599
 颅骨骨质增生..... 596、599
 颅骨结核..... 286、274
 颅骨解剖 82、104、595
 颅骨内板增生症..... 601、629
 颅骨粘液瘤..... 406
 颅骨皮样囊肿..... 602
 颅骨缺损..... 596、599
 颅骨上皮样囊肿..... 601、629
 颅骨陷凹症..... 163
 颅骨血管瘤..... 386、287

颅面骨发育不全····· 162
 颅面血管瘤病····· 387
 颅锁骨发育不全····· 176
 颅咽管瘤····· 398、406
 滤泡囊肿····· 622
 绿色瘤····· 492
 氯乙烯肢端溶骨症····· 568

M

马一斑综合征····· 474
 马德隆畸形····· 147
 马尔尼菲青霉菌性骨关节炎····· 316
 马凡综合征····· 181、527
 Maffucci 综合征····· 360
 麻风····· 441、449、454、547
 Maroteaux-Lamy 综合征····· 200、197
 马蹄内翻足····· 153
 马蹄外翻足····· 154
 麦地那龙线虫病····· 643
 脉管造影····· 40
 慢性骨髓炎····· 273
 慢性骨髓炎····· 271、279、315、622
 慢性海绵体炎····· 639
 慢性化脓性骨髓炎····· 271、279、315、622
 慢性家族性高磷酸酶血症····· 524
 毛一发一指(趾)综合征····· 184
 猫叫综合征····· 205
 毛细血管扩张型骨肉瘤····· 352
 梅毒性关节炎····· 308、462
 孟特骨折····· 217
 Milkman 综合征····· 522
 弥漫性肥大性骨质增生症····· 585
 弥漫性浓缩性骨病····· 180、342
 面骨骨折····· 235
 面骨结核····· 287
 膜化骨····· 2
 末节指骨畸形····· 150
 莫奎综合征····· 198
 拇趾外翻····· 154

N

囊虫病····· 641
 囊状血管瘤病····· 390
 脑膜或脑膜脑膨出····· 164
 脑膜瘤····· 339、386、419、
 600、602、616、618
 内分泌激素····· 27
 内生骨瘤····· 338、339
 内生软骨瘤····· 358、364、369、
 388、420、427、466
 尼曼-匹克病····· 504
 粘多糖病····· 195、197
 粘多糖病 I····· 196、197
 粘多糖病 II····· 198、197
 粘多糖病 III····· 198、197
 粘多糖病 IV····· 198、197
 粘多糖病 V····· 199、197
 粘多糖病 VI····· 200、197
 粘多糖病 VII····· 200、197
 粘多糖蓄积病····· 195
 粘液样软组织瘤····· 386
 颞骨病变····· 624
 颞骨解剖····· 624、627
 颞颌关节病变····· 632
 颞颌关节功能紊乱症····· 633
 颞颌关节解剖····· 633
 牛痘····· 319
 牛皮癣关节炎····· 453、332、449
 扭曲性侏儒····· 175
 脓毒血症····· 476
 奴南综合征····· 203

P

盘状半月板····· 241
 碰撞瘤····· 406
 皮肤癌····· 657
 皮肤骨膜肥厚症····· 178、474
 疲劳骨折····· 209、341、348、371
 皮质内骨肉瘤····· 351

皮质旁成骨肉瘤…… 348、350、368、637
 皮质旁成软骨细胞肉瘤…… 367、366、384
 皮质旁骨肉瘤…… 348、350、368、637
 皮质旁软骨肉瘤…… 367、366、384
 皮质旁血管瘤…… 387
 偏心型软骨瘤…… 361、368
 Ply 综合征…… 200、197
 破伤风…… 445

Q

髌骨骨髓炎…… 277、287
 髌骨角…… 161
 髌骨结核…… 287
 髌骨致密性骨炎…… 302、452
 前臂骨骨折…… 218
 潜水减压病…… 561
 铅中毒…… 565、673
 羟磷灰石钙沉积病…… 468
 强直性脊柱炎…… 450、264、443、
 453、460、476、556、638
 切牙管囊肿…… 622
 青年性高尿酸血症…… 466
 球状上颌囊肿…… 622
 去分化皮质旁骨肉瘤…… 351
 去分化软骨肉瘤…… 368
 全身摄影…… 37
 缺铁性贫血…… 485

R

桡尺骨茎突骨折…… 219
 桡骨干骨折…… 218
 桡骨干骨折合并尺骨上端脱位…… 218
 桡骨小头骨折…… 217
 桡骨远端骨折…… 218、219
 韧带样纤维瘤…… 381、382、656
 融椎畸形…… 156、296
 肉瘤样病…… 324
 乳突气囊肿…… 628
 软骨病…… 512
 软骨岛…… 563

软骨—发发育不良…… 170
 软骨发生不全…… 168
 软骨发育…… 1
 软骨发育不良…… 168、551
 软骨发育不全…… 167、6、172、175、197
 软骨发育低下…… 168、551
 软骨结核…… 291
 软骨瘤…… 358、359、361、369、402
 软骨母细胞瘤…… 362、284、365
 软骨内化骨…… 1
 软骨粘液样纤维瘤…… 364、284、380
 软骨肉瘤…… 365、347、355、364、394
 软骨—外胚层发育障碍…… 168
 软骨营养不良血管瘤…… 360
 软组织恶性肿瘤动脉灌注和栓塞术……

…… 687
 软组织钙化和骨化…… 636、638、595
 软组织骨肉瘤…… 352
 软组织骨软骨瘤…… 357
 软组织积气…… 650
 软组织脓肿…… 270
 软组织软骨瘤…… 362、358、368
 软组织软骨肉瘤…… 368
 软组织摄影…… 39
 软组织水肿…… 649
 软组织血管瘤…… 385、655、368
 软组织炎症…… 649
 软组织异物…… 645
 软组织肿瘤…… 645、651

S

萨可关节炎…… 455
 三角头畸形…… 164
 三染色体 D 综合征…… 205
 三染色体 E 综合征…… 205
 Scheie 综合征…… 199、197
 色素沉着绒毛结节性滑膜炎…… 431、
 301、310、362
 色素性荨麻疹…… 658

- 山菲力浦综合征····· 198
- 伤寒性骨髓炎····· 278、443、276
- 伤寒性脊柱炎····· 443
- 上皮样骨囊肿····· 426、601、359
- 烧伤····· 570
- 摄片····· 35
- 神经根联合····· 587
- 神经孔狭窄····· 585
- 神经母细胞瘤····· 371
- 神经鞘瘤····· 394、618、406
- 神经纤维瘤病····· 182、362
- 神经性关节病····· 462、348、
431、460、477、547
- 神经营养性关节病····· 462、348、
431、460、477、547
- 肾上腺皮质醇增多症····· 543
- 肾上腺一性综合征····· 545
- 肾小管性骨营养不良····· 520
- 肾小管性酸中毒····· 521
- 肾小球性骨营养不良····· 518
- 肾性佝偻病····· 518
- 肾性骨病····· 518、540
- 肾性骨软化症····· 518
- 肾性骨营养不良····· 518
- 肾移植后骨病····· 527
- 石骨症····· 177、6、179、495、525、556
- 史密斯骨折····· 219
- 视神经胶质瘤····· 617、618
- 嗜酸性肉芽肿····· 499、287、424、503
- 视网膜母细胞瘤····· 619
- 十字韧带损伤····· 243
- 手裂畸形····· 150
- 数字减影血管造影····· 67
- 双尺骨畸形····· 147
- 双股骨畸形····· 152
- 双腕骨····· 148
- 水痘····· 320
- 丝虫病····· 642
- 斯耶格伦综合征····· 450
- 斯泼芦····· 522
- 斯梯尔综合征····· 449
- 松毛虫病····· 444
- 髓内骨肉瘤····· 352
- 髓外尤文肉瘤····· 372
- 髓外造血····· 487
- 髓性脂肪瘤····· 398
- 锁骨发育不全及先天性假关节····· 146
- 锁骨骨折····· 213
- 锁骨及肩胛骨结核····· 287
- 锁骨胸骨端缺血坏死····· 250
- T**
- 胎儿成红细胞增多症····· 485
- 胎儿软骨发育不全性钙化····· 169
- 糖尿病骨关节改变····· 545
- 唐氏综合征····· 204
- 特发性高磷酸酶血症····· 524
- 特发性高血钙症····· 522
- 特发性骨质溶解····· 183、185、653、391
- 疼痛性关节炎综合征····· 322
- 体层放大摄影····· 39
- 体层摄影····· 36
- 体质性骨病····· 166
- 天花····· 319
- 条纹状骨病····· 180
- 听神经瘤····· 630
- 痛风性关节炎····· 464、285、304、
449、455、463、466、468、469、472、547
- 同型胱氨酸尿症····· 527
- 头颅大小形态异常····· 596
- 透明细胞软骨肉瘤····· 369
- 透视····· 35
- 透析性骨病····· 528
- 退变性脊椎滑脱症····· 588
- 退行性骨关节病····· 457、582、310、431、
449、463、464、466、469、472、556、563

- V**
- Van—Buchem 病 179
- W**
- 外生软骨瘤..... 361
- 晚发型脊柱骨骺发育不良..... 171
- 晚发型脊柱骨骺发育不良并进行性
关节病..... 171
- 腕骨发育不规律..... 148
- 腕骨联合畸形..... 148
- 腕骨缺如..... 148
- 腕关节不对称..... 148
- 腕关节三角软骨损伤..... 219
- 腕月骨缺血坏死..... 250、304
- 腕舟状骨骨折..... 219
- 腕舟状缺血坏死..... 251、304
- 尾骨骨折和脱位..... 232
- 尾骨过度发育..... 161
- 维生素 A 缺乏症 515
- 维生素 A 中毒 516
- 维生素 C 缺乏症 517、307
- 维生素 D 缺乏症 512、521、526
- 维生素 D 中毒 515
- 维生素功能 26
- 5p—综合征 205
- X**
- X 线电影摄影 40
- X 线解剖 70
- 关节 71
- 管状骨 70
- 颅骨 82、595
- 躯干骨 78
- 上肢 71
- 下肢 75
- 膝关节副韧带损伤..... 243
- 膝内翻或外翻畸形..... 152
- 下颌骨骨髓炎..... 275
- 下颌骨髁状突肥大..... 634
- 夏科关节..... 462、348、431、460、477、547
- 狭颅症..... 161
- 腺泡状软组织肉瘤..... 654
- 先天性髌骨脱位..... 152
- 先天性尺桡骨融合..... 147
- 先天性垂直距骨..... 154
- 先天性单纯红细胞再生障碍性贫血
..... 484
- 先天性杵状指..... 150
- 先天性对称性顶骨菲薄症..... 601
- 先天性多肢畸形..... 153
- 先天性泛发性纤维瘤病..... 383
- 先天性钙化性软骨营养不良..... 169
- 先天性肱骨缺如..... 146
- 先天性骨肉瘤..... 353
- 先天性肩关节脱位..... 146
- 先天性痉挛性扁平足..... 154
- 先天性胫腓骨联合..... 153
- 先天性巨肢症..... 153
- 先天性髋关节脱位..... 151、253、262、300
- 先天性髋内翻..... 150
- 先天性前臂缺如..... 147
- 先天性全血细胞减少症..... 483
- 先天性桡骨头脱位..... 147
- 先天性溶血性贫血..... 486
- 先天性软骨肉瘤..... 369
- 先天性痛觉不敏感..... 184
- 先天性痛觉丧失..... 184
- 先天性腕骨畸形..... 148
- 先天性腕骨缺如..... 148
- 先天性腕关节不对称..... 148
- 先天性无痛觉..... 184
- 先天性无痛无汗症..... 184
- 先天性血管骨畸形..... 389
- 先天性椎弓根狭小..... 166
- 先天性椎体融合..... 296
- 先天性紫绀性心脏病..... 488
- 先天愚型..... 204
- 纤维骨瘤..... 380

- 纤维骨皮质缺损····· 378
 纤维囊性骨炎····· 528、313
 纤维脂肪瘤····· 392、657
 小关节面综合征····· 460
 小头畸形····· 162
 小腿骨折····· 223
 小腿溃疡····· 660
 小细胞型骨肉瘤····· 352
 楔骨骨折····· 225
 斜头畸形····· 162
 新生儿溶血病····· 485
 新生儿溶血性贫血····· 485
 性腺发育不全····· 203、356
 胸骨不对称····· 155
 胸骨骨折····· 226
 胸骨结核····· 287
 胸骨裂及切迹····· 155
 胸廓畸形····· 155
 休门病····· 260、231
 旋毛线虫病····· 642
 血管钙化····· 643
 血管骨肥大综合征····· 389、660
 血管畸形栓塞疗法····· 685
 血管瘤····· 360、385、393、612、616、655
 血管球瘤····· 388、662、359、427
 血色病····· 487
 血色素沉着病····· 487
 血栓闭塞性脉管炎····· 659
 血友病····· 470、301、463
 血友病关节炎····· 470、301、463
 血友病假肿瘤····· 472
 血肿骨化····· 645、340、348、431
 血肿钙化····· 645、340、431
 熏烟曲霉菌病····· 317
 蕈样霉菌病····· 497
- Y**
- 牙釉质瘤····· 419、623
 药源性疾病····· 672
- 腰椎向后移位····· 160
 腰椎椎间关节性腰痛····· 460
 遗传性多发性骨软骨瘤····· 356
 遗传性畸形性软骨发育异常····· 356
 遗传性球形红细胞增多症····· 486
 遗传性外生软骨瘤病····· 356
 胰腺关节综合征····· 473
 医源性骨关节病变····· 476、670
 医源性损伤····· 670
 阴茎硬结症····· 639
 婴儿高血钙症····· 523
 婴儿骨皮质增厚症····· 179、517、474
 硬化性骨髓炎····· 272、284、341
 应力性骨折····· 209、341、348、371
 硬皮病····· 662
 幼年类风湿性关节炎····· 449、452、453
 幼年强直性脊柱炎····· 452
 幼年性畸形性骨炎····· 524
 尤文肉瘤····· 370、372、3、48、271、375
 原发多源性骨肉瘤····· 352
 原发性肥大性骨关节病····· 474
 原发性骨髓硬化症····· 493
 原发性巨球蛋白血症····· 489
 移行椎····· 156
- Z**
- 早发型脊柱骨骺发育不良····· 171
 早老症····· 186
 造影剂····· 41、55、62
 造影检查····· 40
 造釉细胞瘤····· 403、623
 掌骨骨折····· 220
 震动病····· 560
 真菌性关节炎····· 314
 真性红细胞增多症····· 488
 枕椎····· 155
 正常变异····· 95
 大腿和髌····· 97
 颅骨····· 103、340

- 前臂和肘 89
- 躯干 99、232
- 上臂和肩 91、340
- 手和腕部 87
- 小腿和膝 95
- 足和踝 93
- 正常值及测量 108
- 踝部 123
- 脊柱 127
- 肩部 108
- 髋部 116
- 颅骨 134
- 前臂 112
- 腕部 113
- 膝部 120
- 掌指骨 115
- 肘部 109
- 足部 124
- 肢端肥大症 533
- 肢端骨溶解症 185、568
- 脂肪瘤 392、657
- 指骨骨髓炎 277
- 指骨骨折 220
- 趾骨骨折 226
- 跖骨骨折 225
- 跖骨头骨骺缺血坏死 258
- 指骨增多畸形 149
- 指甲—髌骨综合征 184
- 指间关节联合 148
- 直接放大摄影 38
- 致密性骨炎 302、450、452
- 致密性骨发育不全 178、177、504
- 致命性侏儒 175
- 肢体纹状增生症 180
- 窒息性胸廓发育不全 174
- 痣样基底细胞癌综合征 185
- 脂质性关节炎 477
- 脂质性皮肤病关节炎 477
- 肢中部侏儒 174
- 中耳癌 632
- 中耳乳突炎 628
- 肿瘤钙化 645、598
- 肿瘤性低血磷佝偻病 521
- 肿瘤样钙质沉着症 644、350、368
- 种子骨骨髓炎 278
- 周围骨发育障碍 174
- 猪霍乱沙门菌性骨髓炎 278
- 椎弓崩裂及脊椎滑脱 158
- 椎管内良性肿瘤 313
- 椎管内硬膜外血肿 587
- 椎管狭窄症 584
- 椎间盘损伤 586
- 椎间盘突出症 586
- 赘生肋 155
- 椎体骨折 260、295
- 椎体冠状裂 158
- 椎体骺板缺血坏死 260、231
- 椎体后缘软骨结节 591
- 椎缘骨 102、590、231
- 着色性绒毛结节型滑膜炎 431、
301、310、362
- 自发性骨吸收 183、185、653、391
- 自体体层摄影 37
- 足分支菌病 316
- 足骨骨折 224、225
- 足菌肿 316
- 组织细胞增生症 X 499
- 足舟骨缺血坏死 257
- 足舟骨正常变异 93
- 坐骨结核 289
- 坐骨结节骨骺缺血坏死 266

(刘吉华)